

**UNIVERSIDAD DE MURCIA**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA**



**CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN ADULTOS  
INTERVENIDOS EN EL SERVICIO MURCIANO DE SALUD  
EN LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS: SU INCIDENCIA Y  
RESULTADOS A CORTO, MEDIO Y LARGO PLAZO**

**Tesis doctoral de:**

**D<sup>a</sup>. Sara Roldán Ramos**

**Directores de tesis:**

**Prof. Dr. Juan Antonio Ruipérez Abizanda**

**Prof. Dr. José María Arribas Leal**

**2012**

*“Las cardiopatías congénitas son de interés clínico limitado, ya que en un gran porcentaje de los casos la anomalía no es compatible con la vida, y en otros no se puede hacer nada para corregir el defecto o incluso aliviar los síntomas”* William Osler. (Manual de medicina principios s.XX).

*“Ahora es posible realizar cirugía paliativa o correctora de casi todas las anomalías cardiacas congénitas, incluso de las más complejas... Los patrones de supervivencia se afectan, a menudo profundamente. Así pues nos enfrentamos a una población con cardiopatías que cambia... Sin embargo, estamos obligados a mirar más allá del presente y definir nuestro último objetivo... Nuestros esfuerzos deberían centrarse en la cualidad de la supervivencia a largo plazo”* Joseph K. Perloff.(principios s.XXI)

# ÍNDICE

- <b>1. Introducción</b>	<b>7</b>
1.1 Historia	8
1.2 Epidemiología	9
1.3 Etiología	12
1.4 Fisiopatología. Tipos cardiopatías congénitas	21
1.5 Diagnóstico	56
1.6 Tratamiento	61
1.7 Complicaciones	64
1.8 Evolución	90
1.9 Comorbilidad	91
1.10 Cardiopatías adquiridas	93
1.11 Urgencias	95
1.12 Trasplante cardiaco	95
1.13 Endocarditis	98
1.14 Anticoagulación	102
1.15 Embarazo	103
1.16 Estilo de vida	107
1.17 Terapia percutánea	110

- <b>2. Hipótesis y objetivos</b>	<b>112</b>
- <b>3. Material y métodos</b>	<b>115</b>
3.1 Criterios de inclusión	115
3.2 Recogida de datos	116
3.3 Variables	118
3.3.1. Edad y sexo	118
3.3.2. Peso, talla y superficie corporal	118
3.3.3. Factores de riesgo preoperatorios	118
3.3.4. Antecedentes familiares	121
3.3.5. Intervenciones quirúrgicas previas	122
3.3.6. Procedimientos percutáneos previos	123
3.3.7. Ritmo cardíaco preoperatorio	123
3.3.8. Diagnóstico	123
3.3.9. Criterios de evaluación del estado funcional	125
3.3.10. Manifestaciones clínicas	126
3.3.11. Criterios de evaluación de riesgo preoperatorio. Escalas	127
3.3.12. Variables quirúrgicas	132
3.3.13. Postoperatorio	149
3.3.14. Seguimiento	150

3.4 Método estadístico de análisis de las variables	150
<b>- 4. Resultados</b>	<b>153</b>
4.1 Variables preoperatorios	153
4.1.1. Edad y sexo	153
4.1.2. Peso, talla y superficie corporal	156
4.1.3. Factores de riesgo preoperatorios	157
4.1.4. Antecedentes familiares	161
4.1.5. Intervenciones quirúrgicas previas	162
4.1.6. Procedimientos percutáneos previos	165
4.1.7. Ritmo cardíaco preoperatorio	166
4.1.8. Diagnóstico	168
4.1.9. Estado funcional	193
4.1.10. Manifestaciones clínicas	194
4.1.11. Riesgo preoperatorio	194
4.2. Variables quirúrgicas	196
4.2.1. Abordaje y tiempos de Circulación extracorpórea	196
4.2.2. Intervenciones realizadas	199
4.2.3. Postoperatorio inmediato	211
4.2.4. Mortalidad intraoperatoria	213

4.3. Variables postoperatorias	213
4.3.1. Resultados precoces	214
4.3.2. Lesiones	214
4.3.3. Reintervenciones inmediatas urgentes	214
4.3.4. Complicaciones intrahospitalarias	215
4.3.5. Mortalidad precoz	220
4.3.6. Estancia hospitalaria	220
4.3.7. Seguimiento	222
4.3.7.1. Supervivencia	227
4.3.7.2. Mortalidad global. Precoz y tardía.	229
4.3.7.3. Reintervenciones	231
4.4. Análisis estadístico	232
4.4.1. Análisis de las variables	232
4.4.2. Análisis de los eventos	243
4.4.3. Análisis de la supervivencia	244
- <b>5. Valoración del estudio</b>	<b>259</b>
- <b>6. Discusión</b>	<b>261</b>
- <b>7. Conclusiones</b>	<b>276</b>
- <b>8. Bibliografía</b>	<b>278</b>

# **1. INTRODUCCIÓN**

Las cardiopatías congénitas son alteraciones estructurales del corazón presentes desde el nacimiento. Hasta hace poco, muchos de los nacidos con una cardiopatía congénita fallecían en los primeros años de su vida. Gracias a los avances médicos actuales, con un importante desarrollo en las técnicas diagnósticas y tratamiento, los pacientes con cardiopatías congénitas pueden llegar alcanzar edades más avanzadas. Esto supone la aparición de un grupo de pacientes nuevo y desconocido. Pacientes con cardiopatías congénitas que han podido pasar desapercibidas en la infancia, al ser menos graves, o pacientes con cardiopatías conocidas, pero que no han requerido tratamiento quirúrgico hasta la edad adulta; pacientes con cardiopatías congénitas operadas en la infancia que alcanzan ahora la edad adulta. Estos pacientes constituyen un desafío para el médico y cirujano. Es una población creciente, y de tan reciente aparición, que su evolución es poco conocida. De especial importancia el momento de la transición de niño a adulto. Todavía no se dispone de los medios necesarios para su manejo óptimo completo. Existen pocas instituciones que se dediquen a la atención del paciente adulto con cardiopatía congénita.

El amplio abanico de diferentes malformaciones existentes, así como el continuo cambio y mejora del tratamiento médico y quirúrgico de estos pacientes, dificulta el conocimiento de la evolución de los mismos a largo plazo. Las técnicas quirúrgicas se han desarrollado y mejorado, las técnicas diagnósticas han avanzado, han surgido nuevos métodos de tratamiento alternativos a la cirugía, los cambios son tan continuos y grandes que es imposible conocer exactamente el pronóstico de estos pacientes, porque cambia

constantemente al igual que su manejo. Cada vez aumenta más el grupo de pacientes más complejos, pero incluso las cardiopatías “más simples” han sufrido modificaciones. (1, 2)

Se calcula que en España actualmente existen hasta 100,000 adultos con cardiopatía congénita. (1, 2, 3), se espera un crecimiento constante en el tiempo.

En 1994, la sociedad Europea de Cardiología reconoció la necesidad de cuidados especiales de estos pacientes y creó un grupo de trabajo para los adultos con cardiopatías congénitas (Grown up Congenital Heart Disease, GUCH).

## **1.1 Historia**

La primera intervención quirúrgica de una cardiopatía congénita realizada con éxito data de 1938, realizada en Boston, por el Dr. Gross. Una ligadura de conducto arterioso en una paciente de siete años de edad. Siete años después se realizaron la primera reparación de una coartación de aorta en Europa, en Estocolmo, por Craaford, y la primera fístula paliativa, por Blalock y Taussig, en Estados Unidos. En 1953, J. Gibbon realizó la primera intervención con éxito utilizando la circulación extracorpórea, cerrando una comunicación interauricular. En 1954 Lillehei y Varco realizaron la primera reparación de una Tetralogía de Fallot. En 1966, D. Ross describió el uso de homoinjertos aórticos y poco después el de autoinjertos pulmonares. La técnica de Fontan se popularizó en 1971 y la técnica de Jatene de intercambio arterial en 1976. El primer trasplante cardiaco en niños se realizó en 1986.

La primera medida intervencionista descrita fue la creación de una comunicación interauricular, mediante un catéter balón, de Rashkind, como paliativo en un caso de transposición de grandes vasos, en 1966. (4)



1938	Gross	ligadura de ductus
1944	Craaford	Resección de coartación
1945	Blalock	Fístula subclavio pulmonar
1948	Brock	Comisurotomía pulmonar
1953	Lillehei	Parche interventricular
1955	Kirklin	Corrección de tetralogía de Fallot
1964	Mustard	Corrección fisiológica de transposición de grandes vasos
1967	Rastelli	Conductos protésicos
1971	Fontan	Conexión atriopulmonar
1975	Jatene	Corrección anatómica de transposición de grandes vasos
1981	Norwood	Ventrículo izquierdo hipoplásico
1986	Fricker	Trasplante cardiaco en niños

## **1.2 Epidemiología**

Las cardiopatías congénitas son aquellas anomalías cardiacas que están presentes desde el nacimiento. Alrededor del 1% de los nacidos vivos presentan algún tipo de cardiopatía congénita, y hasta un 4% de los hijos nacidos de madres con una cardiopatía congénita. (5, 6). Son las malformaciones congénitas más frecuentes, y suponen hasta un 30% de estas. (7).

Aproximadamente el 60% de las cardiopatías congénitas se diagnostican en menores de un año, un 30% en niños, y un 10% en mayores de dieciséis años. (8). Hoy en día hasta el 85% de los niños con cardiopatía congénita sobrevive hasta la vida adulta. (9, 10).

Podemos dividir a los pacientes con cardiopatías congénitas que llegan a la vida adulta en dos grupos. Aquellos que no han sido operados, por no requerir cirugía en el momento del diagnóstico o a lo largo de su evolución, o bien, porque no existía solución quirúrgica en su momento, y por tanto han presentado una supervivencia natural. Y aquellos otros pacientes que se hacen adultos después de haber sido intervenidos de su cardiopatía congénita, de forma quirúrgica o percutánea. Hasta hace poco únicamente los pacientes con cardiopatías congénitas “muy simples” podían llegar a la vida adulta, por su natural tendencia a la supervivencia. Hoy en día gracias al avance en el manejo tanto médico como quirúrgico, diagnóstico y terapéutico, los adultos con cardiopatías congénitas suponen un grupo creciente de pacientes dentro del cupo de la cirugía cardiovascular. Ya sea con cardiopatías leves o graves y en condiciones naturales o modificadas tras intervenciones previas.

Clasificación de las cardiopatías congénitas (atendiendo a su grado de complejidad) (1, 3).

Cardiopatías	- Valvulopatía aórtica o mitral congénita aislada
Simple	- Comunicación interauricular Ostium Secundum o Fosa oval permeable
	- Comunicación interventricular aislada
	- Estenosis pulmonar leve
	- Ductus, comunicaciones interauriculares, y comunicaciones interventriculares reparadas y sin fugas.
Cardiopatías	- Drenaje venoso pulmonar anómalo
Moderadas	- Comunicación interauricular seno venoso o primum
	- Canal auriculoventricular
	- Comunicación interventricular + Insuficiencia aórtica, Estenosis pulmonar, Estenosis aórtica, Coartación Aórtica, Malformaciones Tricuspídea o mitral
	- Ebstein
	- Ductus persistente no ligado
	- Fallot
	- Estenosis aórtica
	- Estenosis subaórtica o supraaórtica
	- Estenosis pulmonar
	- Insuficiencia pulmonar
	- Coartación aórtica
	- Aneurismas de valsalva
	- Fístulas y anomalías coronarias
Cardiopatías	- Eisenmenger
Complejas	- Ventriculo único
	- Fontan
	- Transposición de grandes vasos
	- Atresia pulmonar
	- Atresia mitral
	- Atresia tricuspídea
	- Ventriculo derecho de doble salida
	- Truncus
	- Cardiopatías congénitas cianóticas
	- Conductos, valvulados o no
	- Anormalidades en la conexión auriculoventricular o ventriculoarterial

Existen hasta cincuenta tipos distintos de cardiopatías congénitas descritos, no todas compatibles con la vida. En general podemos clasificar las cardiopatías congénitas en tres grupos, según el mecanismo fisiopatológico por el que actúan. Las obstructivas, o por sobrecarga de presión, como las estenosis valvulares o la coartación aórtica; los síndromes cortocircuito, o por sobrecarga de volumen, como las comunicaciones interauriculares o interventriculares, y los síndromes mixtos, como el Fallot. Las malformaciones congénitas que con más frecuencia llegan a la vida adulta son la estenosis aórtica, con una incidencia del 5%, coartación aórtica, 7%, y estenosis pulmonar, 13%, la comunicación interauricular, 17%, la comunicación interventricular, 17%, y la persistencia de ductus arterioso, con un 1%. (10, 11).

El cirujano cardiovascular debe conocer todos los tipos de cardiopatías congénitas existentes, por la posibilidad de encontrarse con ellas en el adulto, pero estas lesiones serán las más comúnmente encontradas durante la cirugía.

### **1.3 Etiología**

Las malformaciones cardiovasculares congénitas suelen ser el resultado de un desarrollo embrionario anormal de una estructura normal, o del fallo de dicha estructura a la hora de progresar más allá del estadio embrionario o fetal. Las semanas más cruciales para el desarrollo de anomalías cardíacas congénitas son entre la seis y la doce de embarazo. La etiología se desconoce. El origen de las malformaciones suele ser multifactorial, suma de causas genéticas complejas y ambientales.

Agentes químicos, físicos, metabólicos, farmacológicos e infecciosos pueden actuar como teratógenos en periodos embrionarios en los que dañan el desarrollo del sistema cardiovascular. Se ha descrito la asociación entre el alcohol y la tetralogía de Fallot, coartación aórtica y comunicación interventricular; y el ácido retinoico y las malformaciones de troncos (12). El Litio con la enfermedad de Ebstein, la comunicación interauricular y atresia tricuspídea. Los esteroides, antiepilépticos, antiarrítmicos y otros fármacos son potencialmente teratógenos, por lo que su uso durante el embarazo está desaconsejado e incluso contraindicado.

Las enfermedades maternas pueden actuar como teratógenos también. La rubéola materna en los primeros meses del embarazo es capaz de producir anomalías como la persistencia de ductus arterioso, la estenosis pulmonar, y la comunicación interventricular. La parotiditis se ha asociado a un mayor riesgo de fibroelastosis endocárdica. La diabetes multiplica por dos el riesgo de cardiopatías congénitas, sobretodo las malformaciones troncoconales y miocardiopatías. La fenilcetonuria aumenta el riesgo de coartación aórtica, atresia mitral, comunicación interventricular y tetralogía de Fallot. La asociación entre el Lupus materno y el bloqueo auriculoventricular congénito es más que conocida. (13, 14)

**AGENTES AMBIENTALES  
ETIOLÓGICOS DE CARDIOPATIAS  
CONGÉNITAS <sup>(14)</sup>**

**FARMACOS/DROGAS**

Trimetadona  
Ácido Reitnoico  
Talidomida  
Litio  
Alcohol  
Hidantoinas?  
Hormonas Sexuales?  
Simpaticomimeticos?

**AGENTES INFECCIOSOS**

Rubeola  
Otros?

**AGENTES FISICOS**

Radiaciones  
Hipoxia

**AGENTES MATERNOS**

Diabetes  
Enfermedades del colágeno  
Fenilcetonuria

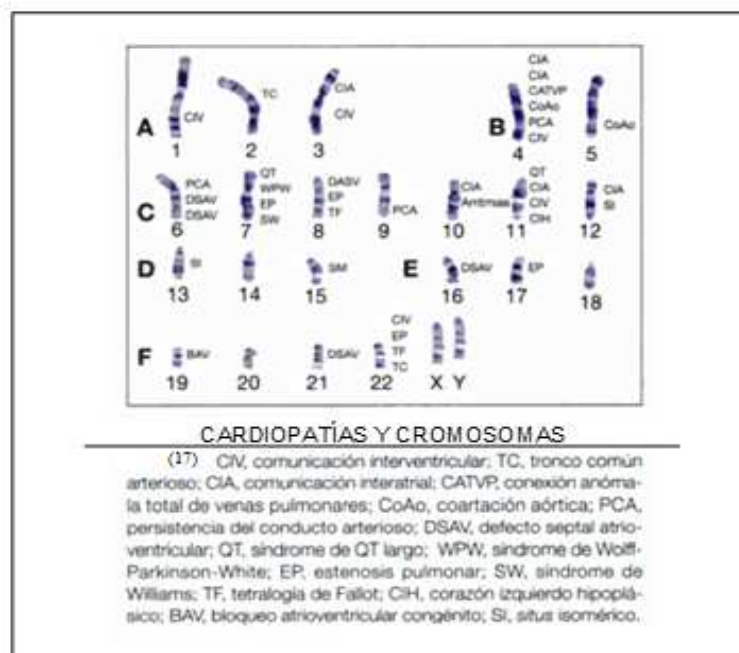
**OTROS**

Disolventes?  
Pinturas?  
Lacas y colorantes?  
Pesticidas?

(?): menor grado de evidencia

La teoría de causas genéticas se fundamenta en observaciones como la presencia de formas familiares de cardiopatías congénitas y la asociación de de estas a anomalías cromosómicas y síndromes hereditarios congénitos. Existen múltiples estudios con varios miembros de una familia afectos, siguiendo un patrón de herencia mendeliana, lo que sugiere la teoría de un único gen causante de la cardiopatía. La existencia de genes únicos con defectos importantes que actúan sobre la cardiogénesis causando una disrupción de la misma, lo que da lugar a la cardiopatía. Las aberraciones cromosómicas y las mutaciones de un solo gen causan menos de 10% de todas las cardiopatías congénitas. (5) Como ejemplo tenemos la herencia autosómico dominante en casos de defectos de septación, autosómica recesiva en hipoplasia de ventrículo izquierdo y ligada al sexo en la distrofia

valvular mixomatosa (15). Las mutaciones de un único gen pueden causar varias cardiopatías. Y al contrario, una única cardiopatía puede estar causada por varios genes. La etiología poligénica es más amplia. Cada gen aporta una contribución menor al desarrollo de la malformación. El estudio de este campo es más complicado que en el caso de un único gen involucrado siguiendo la herencia mendeliana estándar. Hasta un 13% de los nacidos con una cardiopatía congénita presentan un cariotipo anormal. (16).



Es frecuente la asociación entre determinados síndromes y determinadas anomalías cardíacas congénitas. Ejemplos de esto son la asociación entre el Marfan y el defecto en el tejido conectivo laxo que puede llevar a alteraciones en el sistema cardiovascular como dilatación e insuficiencia aórtica, el síndrome de Holt Oram que se asocia a comunicación interauricular, el síndrome de Down, que asocia cardiopatías congénitas hasta en el 40% de los casos, más frecuentemente comunicación interauricular y comunicación

interventricular, Síndrome de Turner y coartación aórtica, estenosis pulmonar y comunicación interventricular. Los síndromes de Noonan y de Leopard con estenosis pulmonar, Síndrome de Jacobsen (delección 22q15) e hipoplasia de ventrículo izquierdo, Síndrome de Williams (delección gen 7q11) con estenosis pulmonar y obstrucción supra valvular aórtica, síndrome de Di George (delección cromosoma 22q11) y malformaciones troncoconales. (12).

<b>CROMOSOMOPATIAS MAS COMUNES ASOCIADAS A CARDIOPATIAS CONGENITAS <sup>(14)</sup></b>		
<b>Cromosomopatía</b>	<b>Incidencia de CC</b>	<b>Lesiones Comunes</b>
<b>Trisomia 21 (S. Down)</b>	<b>50%</b>	<b>CIA, CIV</b>
<b>Trisomia 13 (S. Patau)</b>	<b>&gt;90%</b>	<b>CIV, DP, Valvulopatías</b>
<b>Trisomia 18 (S. Edwards)</b>	<b>&gt;90%</b>	<b>CIV, DP, Valvulopatías</b>
<b>45 XO (S. Turner)</b>	<b>25%</b>	<b>CoA, EP, EA, Otras</b>
<b>4p- (S. Wolf)</b>	<b>40%</b>	<b>CIA, CIV, DP</b>
<b>13q-</b>	<b>50%</b>	<b>CIV</b>
<b>18q-</b>	<b>50%</b>	<b>CIA, CIV</b>
<b>5p- (Cri du Chat)</b>	<b>25%</b>	<b>DP</b>
<i>Sd. de Microdelecion:</i>		
<b>22q11 (CATCH22)</b>	<b>75%</b>	<b>Malformaciones Troncoconales</b>
<b>12q22 (Noonan)</b>	<b>&gt;50%</b>	<b>EP, Miocardiopatía Hipertrófica</b>
<b>7q11.23 (Williams Beuren)</b>	<b>75%</b>	<b>EA Supra, EP</b>
<b>12q (Holt Oram)</b>	<b>75%</b>	<b>CIA, CIV, Ttnos Conducción</b>
<b>20p (Alagille)</b>	<b>85%</b>	<b>EP, Fallot</b>

La presencia de una malformación cardíaca que forme parte de un trastorno multisistémico en el síndrome de Down, en el síndrome de Turner y en las trisomías 13-15 (D1) y 17-18 (E) se puede prever en algunos embarazos mediante la detección de los cromosomas anormales en las células fetales obtenidas del líquido amniótico o con biopsia



de las vellosidades coriónicas. (5) La identificación en dichas células de alteraciones enzimáticas características del síndrome de Hurler, de la homocisteinuria o de la glucogenosis tipo II, permite también la predicción de la enfermedad cardíaca. (5). Otras medidas de detección precoz prenatal incluyen las ecografías que se realizan a la madre durante el embarazo. En las semanas doce-trece se realiza la medición de la translucidez nuchal del feto. El grosor mayor a 4 mm se asocia a una mayor probabilidad de padecer una cardiopatía congénita. Además, junto con la edad de la madre y la determinación de niveles de beta hcg (hormona gonadotropina coriónica humana), tienen una sensibilidad del 85% para el síndrome de Down, que como ya se ha comentado se asocia a cardiopatías congénitas hasta en el 40% de los casos. (18) En las semanas catorce a dieciséis se pueden realizar ecografías para la detección precoz de anomalías severas; pero estas sólo se realizan si existe riesgo. En las semanas dieciocho a veinte las estructuras cardíacas fetales son ya más fáciles de visualizar en la ecografía. En casos seleccionados además es conveniente realizar análisis de las vellosidades coriónicas, de sangre de cordón umbilical y amniocentesis, que permiten un estudio de citogenético. La detección de alteraciones cromosómicas puede usarse como identificador de grupos de alto riesgo de presentar una cardiopatía congénita. El screening de sangre materna para estudio de la alfafetoproteína, gonadotropina coriónica y estriol no conjugado ayudan al diagnóstico prenatal. Para una buena prevención se pueden tomar una serie de medidas, el control estricto de la diabetes materna, la vacuna de la rubeola, evitar la exposición a teratógenos, suplementos vitamínicos ricos en ácido fólico y antioxidantes (vitamina E) han demostrado tener un efecto protector. (18)

Suponiendo que las diferentes malformaciones tienen diferentes etiologías, también habrá de suponerse que el riesgo de recurrencia es distinto. El riesgo de recurrencia de una cardiopatía es mayor en las alteraciones unigénicas. También en familias en las que hay más de un miembro afectado o si es un familiar de primer orden. El riesgo en cardiopatías de herencia de tipo monogénico autosómica dominante con penetrancia completa es del 50%; si es autosómica recesiva, y existe un hermano afecto es del 25%. En las recesivas ligadas al sexo el riesgo en la descendencia masculina hijo de madre portadora es del 50%. Si es dominante pueden padecer la enfermedad ambos sexos en un 50%. Cuando aparece un primer caso en una familia con padres sanos, la causa puede ser una mutación de novo o un trastorno con penetración incompleta. En el caso de las cardiopatías asociadas a cromosopatías, si son debidas a una no disyunción el riesgo de recurrencia es del 1%, mayor en casos de translocación, y en las deleciones puede ser de hasta un 50%. Cuando no se conoce el tipo de herencia el riesgo se establece empíricamente. Generalmente se considera que la posibilidad de recurrencia cuando existe un hijo ya afectado es de 2,3%, si hay dos hijos es de 7,3%. Si la madre padece cardiopatía congénita es de 6,7%, si es el padre 2,1% (10, 19). Un estudio prospectivo publicado en Reino Unido observó unas recurrencias para el Fallot de 3,1%, canal de 7,8%, drenaje venoso anómalo de 3,7%, y de todas las malformaciones cardíacas de 4,1%. (20). En el caso de la miocardiopatía hipertrófica y el síndrome de Marfan este riesgo es muy superior pudiendo llegar hasta al 50%. (21).

El consejo genético debería estar a disposición de todos los padres.

**RIESGO DE RECURRENCIA EN HIJOS Y HERMANOS DE PACIENTE CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA %**

DEFECTO	HIJOS	PADRE AFECTO	MADRE AFECTA	HERMANO AFECTO	REFERENCIAS
Ventricular septal defect		2	6-10	3	Nora and Nora, 1988
		3	9.5	2.5	Nora, Nora, and Berg, 1991
				3	Burn and Goodship, 1997 <sup>b</sup>
	4			6	Hoffman, 1990
Atrial septal defect		3	4-4.5	2.5	Nora and Nora, 1988
		1.5	6	2.5	Nora, Nora, and Berg, 1991
		0	11.1	3	Burn and Goodship, 1997
	4			3	Hoffman, 1990
Patent ductus arteriosus		2.5	3.5-4	3	Nora and Nora, 1988
		2.5	4	3	Nora, Nora, and Berg, 1991
				2.5	Burn and Goodship, 1997
	3			2.5	Hoffman, 1990
Atrioventricular canal defect		1	14	3	Nora and Nora, 1988
		1	14	2.5	Nora, Nora, and Berg, 1991
		0.83	10.5-13.9	2	Burn and Goodship, 1997
	5-10			2	Hoffman, 1990
Tetralogy of Fallot		1.5	2.5	2.5	Nora and Nora, 1988
		1.5	2.5	2.5	Nora, Nora, and Berg, 1991
		0-1.6	3.1-4.7	2	Burn and Goodship, 1997
	4			2	Hoffman, 1990
Pulmonary stenosis		2	4-6.5	2	Nora and Nora, 1988
		2	6.5	2	Nora, Nora, and Berg, 1991
				2	Burn and Goodship, 1997
	6			2	Hoffman, 1990
Coarctation of aorta		2	4	2	Nora and Nora, 1988
		2.5	4	2	Nora, Nora, and Berg, 1991
				2	Burn and Goodship, 1997
	3			2	Hoffman, 1990
Aortic stenosis		3	13-18	2	Nora and Nora, 1988
		5	18	2	Nora, Nora, and Berg, 1991
				3	Burn and Goodship, 1997
	5-10			3	Hoffman, 1990
Transposition of the great arteries				1.5	Nora, Nora, and Berg, 1991
	5			2	Hoffman, 1990
		0	0	2	Burn and Goodship, 1997
				1.5	Nora and Nora, 1988
Hypoplastic left heart				1-2	Hoffman, 1990
	5			3	Nora, Nora, and Berg, 1991
				2	Nora and Nora, 1988
TAPVC	5			3	Hoffman, 1990
Truncus arteriosus				1	Nora and Nora, 1988
				1	Nora, Nora, and Berg, 1991
				1	Burn and Goodship, 1997
Double outlet right ventricle	4			2	Hoffman, 1990
Atrial isomerism				5	Hoffman, 1990
	1			5	Burn and Goodship, 1997
Single ventricle	5			3	Hoffman, 1990
Ebstein's anomaly				1	Nora and Nora, 1988
	5			1	Burn and Goodship, 1997

(18) K. Anyane. Genetics of congenital heart disease. Congenital heart disease in the adult. Mc Graw

**SINDROMES CON HERENCIA MONOGENICA  
ASOCIADOS A CARDIOPATIAS CONGENITAS <sup>(14)</sup>**

**AUTOSOMICO DOMINANTE**

**S. Alpert  
S. Ehlers Danlos  
S. Holt Oram  
S. Marfan  
S. Romano Ward  
S. Alagille  
S. Noonan  
Leopard  
S. Williams Beuren  
S. Bourneville (Esclerosis Tuberosa)  
S. Steinert (Distrofia Miotonica)  
S. Watsos (Cardiocutaneo)**

**AUTOSOMICO RECESIVA**

**S. Ellis Van Creveled  
S. Jervell-Langer-Nielsen  
Glucogenosis Iia, IIIa, IV  
Mucopolisacaridosis I, IV  
Ataxia de Fridrich  
Pseudoxantoma Elastico  
S. Beckwith-Wiederman  
S. Mulibrey**

**LIGADA AL CROMOSOMA X**

**S. Hunter (Mucopolisacaridosis II)  
Distrofia Muscular de Duchene**

**SINDROMES MALFORMATIVOS CON  
AFECTACION CARDIACA FRECUENTE <sup>(14)</sup>**

- **Hernia Diafragmática**
- **Atresia duodenal**
- **Atresia de esófago**
- **Ano imperforado**
- **Asociación VACTERL**
- **Asociación CHARGE**
- **S. De Ivemark (Heterotaxia)**
- **Onfalocele**
- **Pentalogía de Cantrell y Ectopia Cordis**
- **Agenesia Renal (S. Potter)**
- **S. De Goldenhar**
- **Agenesia de cuerpo Calloso**

## **1. 4 Fisiopatología. Tipos de cardiopatías específicas**

### **SINDROMES OBSTRUCTIVOS**

Los síndromes obstructivos se caracterizan por la obstrucción al flujo, ya sea en diástole, en el caso de estenosis de válvulas auriculoventriculares, o en sístole, como en las estenosis valvulares aórtica, pulmonar y la coartación. En estos casos, veremos un aumento de presión ventricular con caída de presión en los grandes vasos, dando lugar a un gradiente de presión a nivel de la obstrucción. La sobrecarga de presión ventricular dará lugar a una hipertrofia del mismo, disminuyendo su distensibilidad, lo que afectará también al llenado ventricular, dando lugar finalmente a insuficiencia cardíaca.

#### **Estenosis aórtica**

La estenosis aórtica de origen congénito en edad adulta suele estar producida por la presencia de una válvula aórtica bivalva. La válvula aórtica bivalva está presente en el 2% de la población adulta, aunque habitualmente no da lugar a lesiones estenosantes. (23)

Está descrito el intento de resolver la estenosis mediante uso de dilatadores introducidos por el ventrículo izquierdo por Marquis en 1955. En 1956 se realizó la primera valvulotomía abierta sin circulación extracorpórea con hipotermia moderada. La primera valvulotomía abierta con circulación extracorpórea fue realizada en 1956 en la clínica Mayo, y descrita en el 62 por Kirklin. (6)

La válvula aórtica bicúspide deberá ser intervenida en caso de dar síntomas, cuando cree estenosis severa ( $<0,6\text{cm}^2$ ), o cuando provoque una insuficiencia moderada/severa sintomática, con diámetro telesistólico ventricular izquierdo  $>55\text{mm}$  o fracción de eyección  $<55\%$ , dilatación aórtica ( $55\text{mm}$ ). (24)

Otra causa de estenosis aórtica congénita es la presencia de una membrana subaórtica, que es la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo por debajo de la válvula aórtica causada por un exceso de tejido o por anomalías congénitas propias de cualquiera de las estructuras que conforman el tracto de salida del ventrículo. Con una edad de diagnóstico entre la infancia y adolescencia, siendo rara su aparición en el período neonatal e infancia temprana. (25, 26)

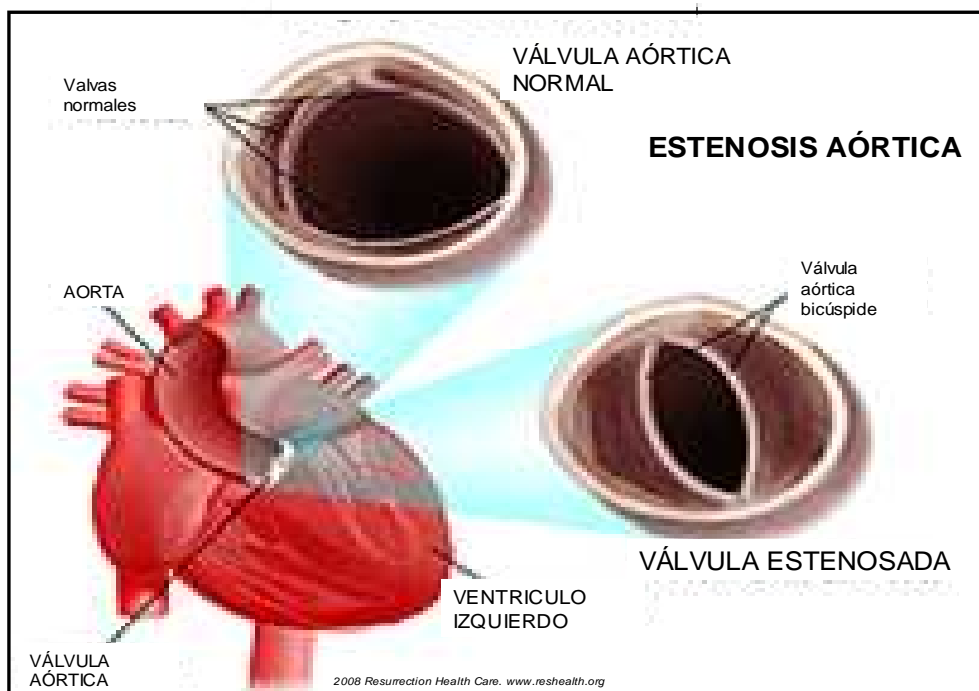
La primera descripción de una membrana subaórtica data de 1842. En 1954 Brock publicó los resultados de la dilatación transventricular. Spencer realizó la primera cirugía abierta con circulación extracorpórea en 1960. Rastan y Konno, por separado, introdujeron la aortoverniculoplastia, en 1975.

La membrana puede estar localizada o formar un túnel subvalvular. Normalmente la válvula aórtica en estos casos es normal. La resección del tejido a través de la aortotomía es la técnica quirúrgica de elección cuando es posible. En ocasiones, será necesario realizar también miomectomía septal, para eliminar tejido hipertrófico ventricular; y si es de tipo tuneliforme, con estrechamiento severo de la salida del ventrículo izquierdo, puede ser precisa la aortoverniculoplastia. Cuando se produce además insuficiencia valvular aórtica será necesario el recambio valvular. La indicación quirúrgica viene dada por la progresión de la estenosis subvalvular, la presencia de un gradiente de presión en aumento que cause una sobrecarga del ventrículo, y cualquier indicio de insuficiencia aórtica. (24)

Por último la estenosis aórtica congénita puede estar causada por una estenosis supravalvular. Habitualmente asociada al síndrome de Williams, asociándose a otras anomalías como la estenosis pulmonar.

En todos estos casos en el electrocardiograma encontraremos signos de sobrecarga de ventrículo izquierdo. En la radiografía de tórax podemos encontrar dilatación de la aorta ascendente. El ecocardiograma nos mostrará el nivel de la lesión y efectos.

La complicación más frecuente de la cirugía de estos pacientes es la recurrencia de la lesión, menos frecuente en las de tipo supravalvular.



### **Estenosis pulmonar**

La estenosis pulmonar supone hasta un 10% de las cardiopatías congénitas del adulto. (27)

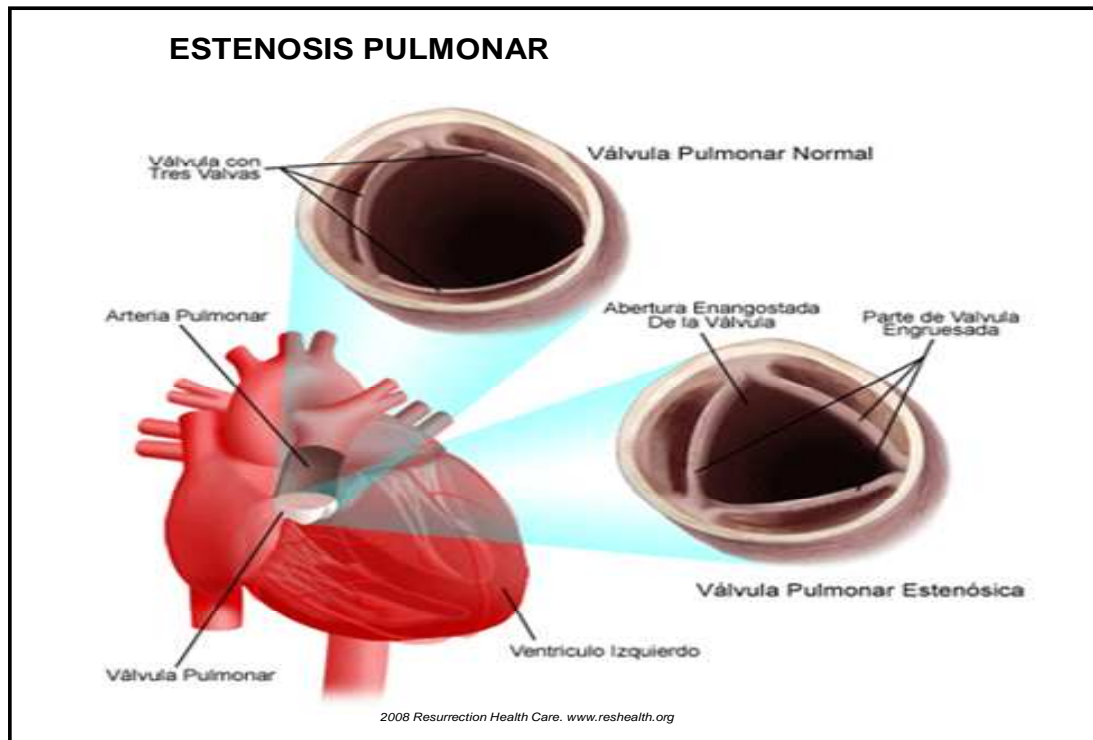
El primer intento de liberar una estenosis pulmonar quirúrgicamente mediante valvulotomía cerrada fue descrito por Doyen en 1913. La siguiente intervención descrita data de 1948, por Sellors, siguiendo las indicaciones de Doyen. La cirugía abierta fue realizada en 1953 por Swan. La valvuloplastia percutánea fue descrita en 1982 por Kan con éxito. (6)

En el 90% de los casos la estenosis se localiza a nivel valvular, por fusión de las valvas en las comisuras. La presentación de la estenosis pulmonar dependerá del grado o severidad de la obstrucción, considerándose moderada cuando el área valvular es de 1-0,5 cm<sup>2</sup> o gradiente transvalvular de 50-80 mmhg, y severa con un área menor de 0,5 cm<sup>2</sup> o gradiente mayor de 80 mmhg. En cualquier caso la estenosis pulmonar da lugar a grados más o menos severos de insuficiencia cardíaca derecha. En los casos más leves, los pacientes pueden permanecer asintomáticos, con supervivencias largas tras el diagnóstico, incluso sin tratamiento. En los pacientes con grados severos, o en grados moderados, con sintomatología, se recomienda tratamiento. (24, 28)

La radiografía de tórax y el electrocardiograma serán típicos de hipertrofia ventricular derecha. La ecocardiografía nos dará el diagnóstico.

La mortalidad de la valvuloplastia es prácticamente nula, igual que en la cirugía, y se asocia a fallo cardíaco derecho crónico. La supervivencia postquirúrgica a largo plazo es elevada, alcanzando el 71% a los 25 años en operados mayores de veintiún años. (29)





### Coartación aórtica

La coartación aórtica es el estrechamiento congénito de la aorta. Generalmente localizado tras la salida de los troncos supraaórticos, a nivel de ductus. Es más frecuente en hombres que en mujeres, y hasta en un 25% de los casos se asocia a válvula aórtica bicúspide.

La primera reparación de una coartación de aorta fue realizada por Crafoord en 1938. (6)

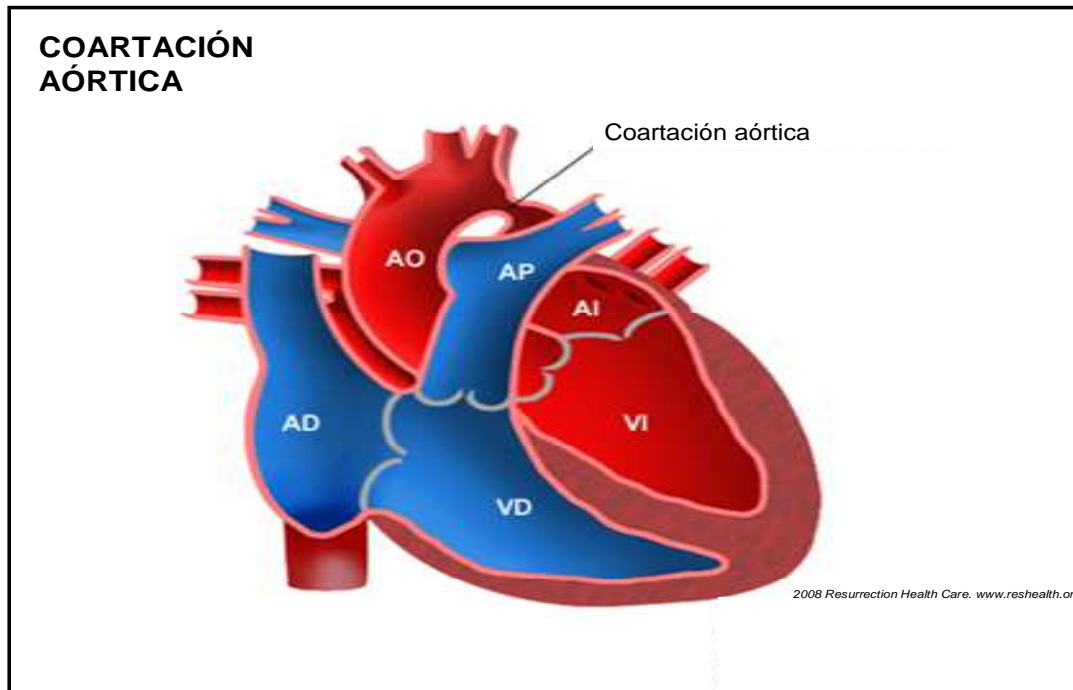
La estrechez de la aorta da lugar a un gradiente de presión que provoca una hipertensión en la parte superior del cuerpo, con hipotensión en la parte por debajo de la coartación. Es típica pues la aparición de circulación colateral que ayude a irrigar la mitad inferior. Si no se diagnostica en la infancia, en adultos suele ser un hallazgo casual,

generalmente en revisiones rutinarias. Los pacientes suelen estar asintomáticos hasta bien entrada la edad adulta, donde incrementa el riesgo notablemente de cardiopatía hipertensiva o coronaria, así como las posibles rupturas o disecciones aórticas. Se debe tratar todo aquel caso con gradiente superior a 30 mmhg, dada la gravedad de las complicaciones. (24, 28).

La técnica quirúrgica generalmente consiste en resección de la zona y anastomosis terminoterminal. Pero en ocasiones esto no es posible, y es necesario recurrir a otras técnicas como puede ser la aortoplastia con la subclavia izquierda o el uso de parches sintéticos. Generalmente la vía de abordaje es la toracotomía izquierda. Es importante localizar el nervio vago y laríngeo recurrente y el vaso linfático que cruza sobre la arteria subclavia izquierda.

Las complicaciones asociadas a la cirugía son la formación de aneurismas sobre el uso de parches a largo plazo, incluso en el uso de arteria subclavia (30), aunque no son frecuentes; recurrencia de la coartación, quilotorax, hemorragias, lesión de los nervios vago y laríngeo, e hipertensión, generalmente en los pacientes en los que el tratamiento es tardío.

La supervivencia de estos pacientes a largo plazo es excelente. La cirugía llevada a cabo en pacientes hasta los diecinueve años presenta una supervivencia del 97% a los veinte años de seguimiento, igual que la de la población general. Sin embargo, se ha documentado la disminución de la supervivencia respecto a la población general en aquellos pacientes que son intervenidos más adelante, con una caída significativa por encima de los cuarenta años de edad. (31). La causa más frecuente de muerte de estos pacientes es la enfermedad arteriosclerótica. (32)



### **Válvulas auriculoventriculares**

Las estenosis congénitas de válvulas auriculoventriculares son raras. Producen un síndrome obstructivo diastólico. La obstrucción al flujo que producen da lugar a dificultad en el vaciado auricular, creando un gradiente de presión entre aurículas y ventrículos. Las aurículas se dilatan, la sobrecarga de presión que sufren es transmitida retrógradamente, ya sea a la circulación sistémica, o pulmonar, dando lugar a congestión.

La estenosis congénita de la válvula tricúspide es un hallazgo poco frecuente, pero puede aparecer después de la septación del canal auriculoventricular común. (33)

## **SINDROMES CORTOCIRCUITO**

En los síndromes cortocircuito existen comunicaciones anormales entre cámaras del corazón que deberían estar separadas, lo que da lugar a un paso de sangre anormal entre ellas, con flujo de sangre desde la cámara de mayor presión a la cámara de menor presión, generalmente, del corazón izquierdo al derecho. Se producirá pues un incremento de volumen sanguíneo pulmonar, y una mezcla de sangre saturada con no saturada, inicialmente bien tolerados, pero que con el tiempo dará lugar a incremento de la reactividad pulmonar, aumento de resistencias vasculares pulmonares e hipertensión pulmonar. Consecuentemente se producirá una sobrecarga de ventrículo derecho, disminuyendo la diferencia de presiones interventricular y el flujo a través de la comunicación. Si esta situación se mantuviera se produciría el síndrome de Eisenmenger. La presión en cavidades derechas llega a superar la de las izquierdas, se produce una inversión del flujo del cortocircuito, de derecha a izquierda, con el consecuente paso de sangre no saturada a todo el organismo, dando lugar a hipoxemia, poliglobulia, llegados a este punto el único tratamiento efectivo es el trasplante corazón-pulmón.

### **Comunicación interauricular**

La comunicación interauricular es un defecto del tabique interauricular. Más frecuente en mujeres. Lo más habitual, en el 75%, es que el defecto se sitúe dentro de los márgenes de la fosa oval (*ostium secundum*). En el 15% de los casos, el defecto forma parte de una anomalía en el desarrollo de los cojines endocárdicos que afecta al septo interauricular inmediatamente adyacente al plano valvular auriculoventricular (*ostium primum*). En menos del 10% de los casos, el defecto tiene una localización posterior, fuera de los confines de la fosa oval (seno venoso), y habitualmente se asocia a una anomalía en

el drenaje venoso de la vena pulmonar superior derecha. Raramente puede localizarse en el seno coronario (ausencia de techo del seno coronario) o afectar a la totalidad del septo interauricular (aurícula única).

La comunicación interauricular tipo ostium secundum es la cardiopatía congénita más frecuente en adultos. (33).

La clínica dependerá de la cantidad de cortocircuito de sangre que se produzca. Suelen ser asintomáticas durante décadas, y por tanto, no son diagnosticadas hasta la edad adulta, cuando aparece clínica relacionada con congestión pulmonar y arritmias auriculares; incluso insuficiencia cardiaca derecha con congestión sistémica. Aunque generalmente son hallazgos casuales tras la auscultación de un soplo o la presencia de cardiomegalia en la radiografía de tórax. Si aparece clínica suele ser de disnea de esfuerzo o palpitaciones por arritmias auriculares. Suelen ser frecuentes las infecciones pulmonares recurrentes.

Generalmente la saturación de estos pacientes es normal. El electrocardiograma con frecuencia muestra desviación del eje a la izquierda y bloqueo incompleto de rama derecha, signos de hipertrofia ventricular derecha, y ondas P grandes, de sobrecarga auricular. La radiografía de tórax mostrará cardiomegalia con crecimiento auricular. La ecocardiografía mostrará el defecto, además de la frecuente dilatación del ventrículo derecho.

En general se establece que deben recibir tratamiento quirúrgico todos aquellos casos con una relación flujo pulmonar-sistémico igual o mayor a 1,3 o signos de sobrecarga de ventrículo derecho, incluida la presencia de cardiomegalia en la radiografía de tórax. Pero todos los pacientes con una comunicación interauricular se benefician de su cierre, por presentar mejoría de la supervivencia, de clase funcional, tolerancia al ejercicio, reducción de riesgo de insuficiencia cardiaca y de hipertensión pulmonar, con respecto al tratamiento médico. La cirugía consiste en el cierre de la comunicación, generalmente mediante un

parche (aunque también puede realizarse sutura directa), más la redistribución del drenaje anómalo en el caso de existir. (24) La mortalidad hospitalaria de esta intervención es cercana al 0%.

La supervivencia de los pacientes operados en la primera década de la vida es de 98% a los veinticinco años, 93% en la tercera, y 84% en la cuarta. Por encima de los cuarenta esta cifra disminuye al 64%; pero es mejor que la de los pacientes no tratados. La cirugía aumenta la esperanza de vida de los pacientes, aún así es menor que en la población general. (34, 35)

Las complicaciones asociadas al “no tratamiento” de este defecto incluyen insuficiencia cardíaca derecha, neumonías de repetición, hipertensión pulmonar, arritmias auriculares y embolias.

La presencia de unas resistencias vasculares pulmonares superiores a 7-8 unidades Wood supone una contraindicación para la cirugía.

Las comunicaciones interauriculares suelen asociarse a otras anomalías, como anomalías del drenaje venoso y defectos mitrales. Las primeras aparecen con mucha frecuencia asociadas a las comunicaciones de tipo seno venoso, y hasta en el 2% de los ostium secundum.

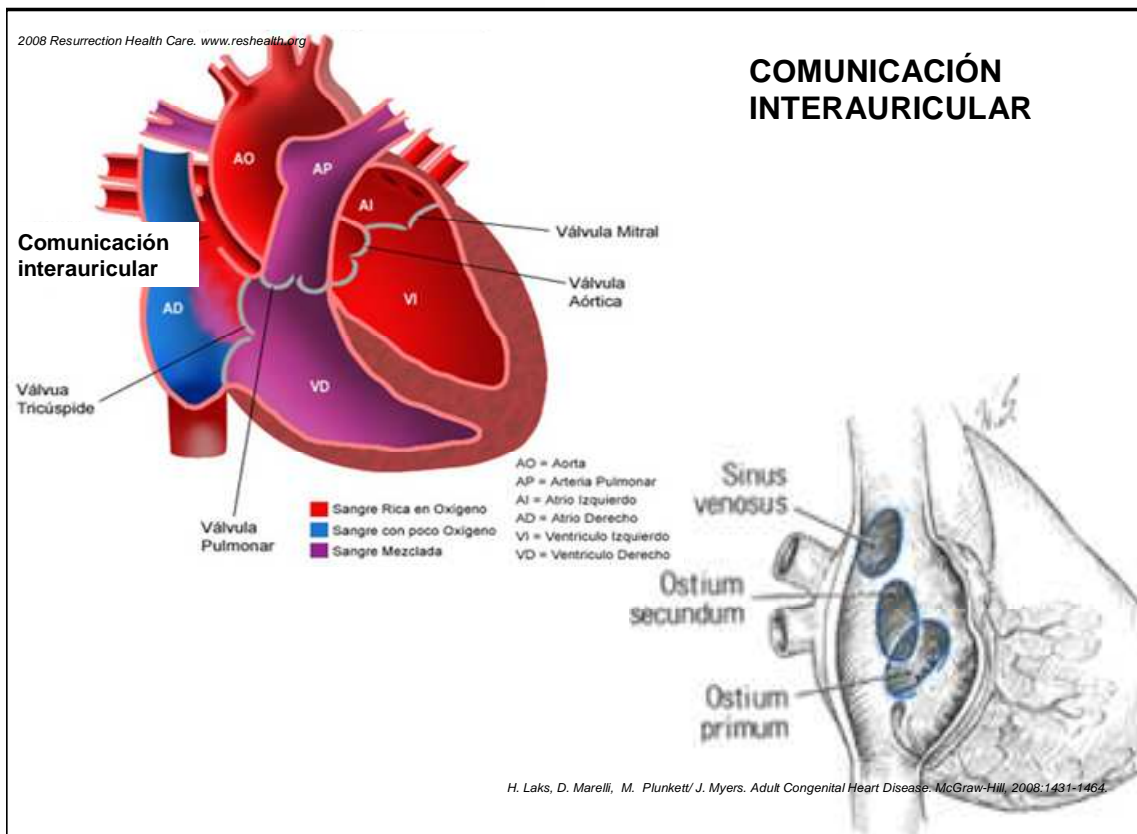
Las anomalías en el drenaje venoso presentes en adultos suelen afectar a las cavas y no tener repercusión clínica. La presencia de una cava izquierda drenando a seno venoso o el drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas a aurícula derecha, es frecuente, y suelen asociarse a comunicaciones interauriculares. Otras anomalías del drenaje incluyen drenaje de vena pulmonar derecha superior a cava superior, venas pulmonares derechas a cava inferior dando lugar a Síndrome de la Cimitarra, conexiones a la vena ácigos o la innominada. En ocasiones estas anomalías pueden observarse sin la presencia de una

comunicación interauricular, pero es infrecuente (0,4-0,7%). (36) Para su diagnóstico, además de la ecocardiografía, suelen ser de utilidad la resonancia y cateterismo cardiacos.

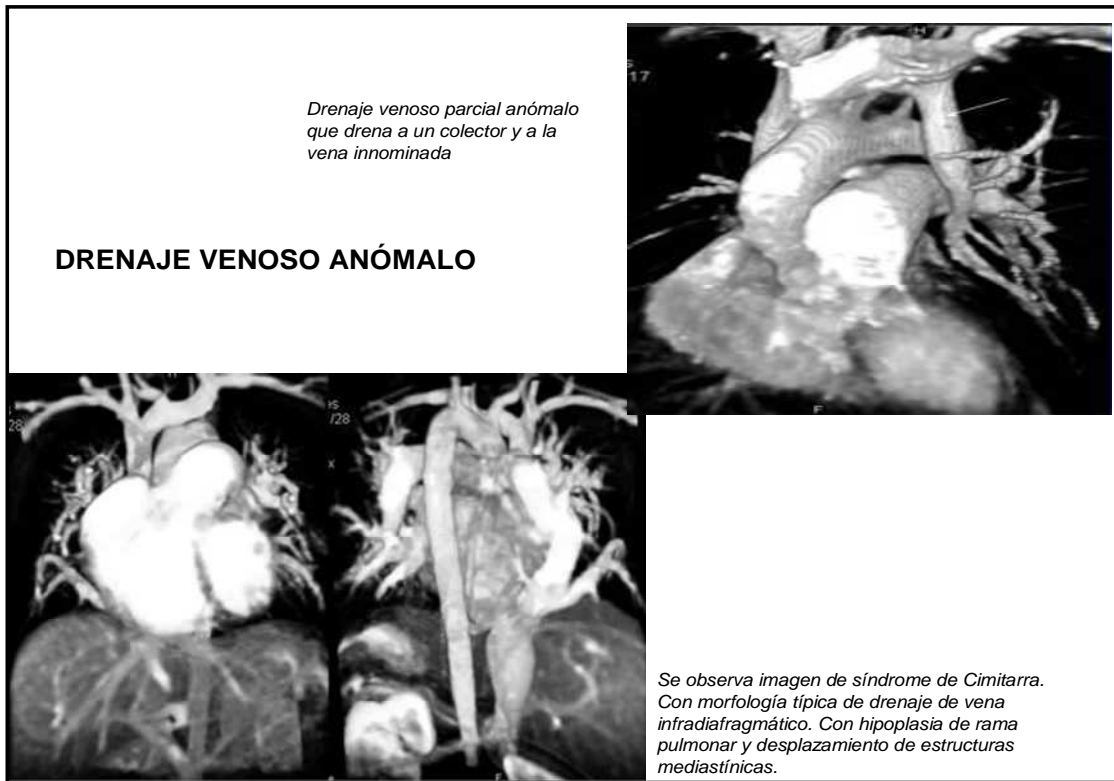
El prolapso valvular mitral asociado a comunicación interauricular presenta una prevalencia del 20%, causando insuficiencia mitral hasta en el 10% de los casos. (37) Esta prevalencia aumenta con la edad del paciente y el QP:QS (cortocircuito) de la comunicación. También están descritos los casos de hendiduras mitrales.

<b>TIPOS DE COMUNICACIONES INTERAURICULARES Y LESIONES ASOCIADAS (38)</b>	
Secundum	Estenosis pulmonar Prolapso Mitral Drenaje venoso anómalo parcial
Primum	Cleft Mitral Estenosis subaórtica
Seno Venoso	Drenaje Venoso anómalo parcial
Seno Coronario	Vena Cava Superior Persistente

Actualmente se han desarrollado métodos de cierre percutaneo de las comunicaciones que consiguen buenos resultados. Un elevado porcentaje de pacientes, sobretodo tipo fosa oval, son tratados con esta técnica. Aún así, no debe considerarse método de elección, siendo aún una técnica en investigación y no apta para todo tipo de comunicaciones. El procedimiento realmente está limitado a defectos de tipo central, con márgenes amplios y bien definidos, sin asociar otras anomalías. Además presenta hasta un 10% de complicaciones asociadas, como pueden ser la migración del dispositivo de cierre, embolismos y shunts residuales. (39)





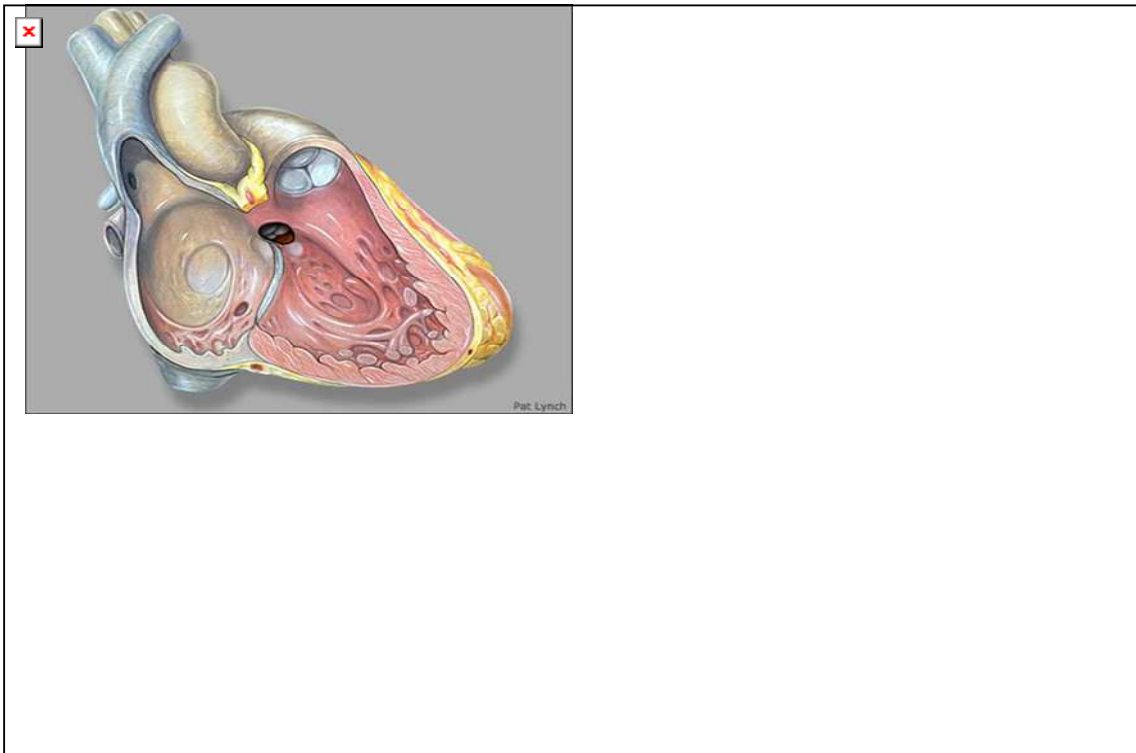


### **Comunicación interventricular**

La comunicación interventricular es la cardiopatía congénita más frecuente en el recién nacido pero en la mayoría de casos cierra espontáneamente durante los primeros años de vida. Además suele asociarse a insuficiencia cardiaca congestiva en el niño, por lo que se cierra quirúrgicamente temprano. Aún así, en los adultos se encuentra entre las más frecuentes, siendo sobretodo comunicaciones restrictivas pequeñas, defectos residuales o las no restrictivas que asocian obstrucción al flujo pulmonar, impidiendo así el desarrollo de enfermedad pulmonar. .

Lillehai cerró la primera comunicación interventricular en 1954 usando un adulto humano como oxigenador. En 1956 se comenzó a usar la circulación extracorpórea con oxigenador mecánico. La vía atrial para abordaje fue descrita por Lillehei en 1957. (6)

En el 70% de los casos las comunicaciones interventriculares se localizan a nivel del tabique membranoso, bajo la valva septal de la válvula tricúspide, sólo un 20% son de tipo muscular, (menos frecuente en adultos) y una muy pequeña parte se localizan bajo las válvula aórtica y pulmonar, a nivel infundibular (En estos casos puede asociar prolapso de la válvula aórtica) o en la entrada de ventrículo derecho asociando defectos mitrales.



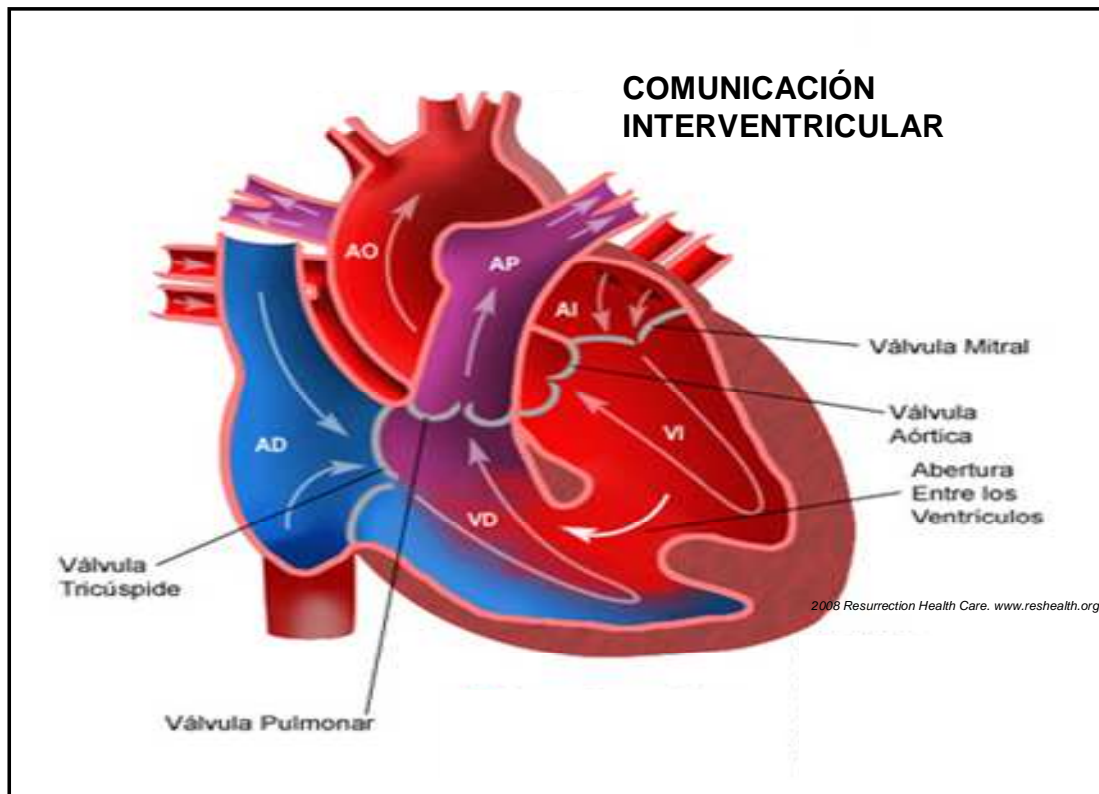
Las consecuencias de la comunicación vienen determinadas por el tamaño de la misma. Los pacientes que llegan a la vida adulta con una comunicación interventricular abierta suelen tener un defecto restrictivo, con escaso cortocircuito izquierda a derecha y

presión pulmonar normal. Son la mayoría de los casos, pero puede aumentar con el paso del tiempo. (33) Ocasionalmente, un paciente con una comunicación interventricular grande e hipertensión arterial llega a la vida adulta en situación Eisenmenger. Algunos pacientes con comunicación restrictiva pueden desarrollar durante la vida adulta estenosis progresiva del ventrículo derecho de localización subinfundibular (ventrículo derecho de doble cámara). Otros desarrollan insuficiencia de la válvula aórtica, estenosis subaórtica fija o insuficiencia tricúspide. En pacientes previamente operados con parche interventricular, no es infrecuente detectar cortocircuitos residuales con Doppler color. En las comunicaciones no restrictivas la probabilidad de desarrollar enfermedad vascular pulmonar es de hasta un 50% en la tercera década de la vida. (40). En el caso de no intervenirse desarrollarían síndrome de Eisenmenger y complicaciones que llevarían a la muerte.

El electrocardiograma refleja el tamaño de cortocircuito e hipertensión pulmonar, pudiendo ser normal en defectos pequeños, o presentar ondas marcadas por la sobrecarga en defectos grandes. En la radiografía de tórax sucede lo mismo. La ecocardiografía y el cateterismo nos dan la localización y el grado de afectación vascular pulmonar.

La cirugía consiste en el cierre de la comunicación, de forma directa, con parche o con puntos sueltos con pledgets. Es preciso mantener una distancia segura de los puntos respecto al tejido de conducción para no dañarlo. Generalmente la vía de abordaje es la aurícula derecha, pero también puede realizarse vía ventricular. Se puede realizar desinserción de la valva septal de la válvula tricúspide en caso necesario para visualizar mejor la comunicación. Algunas comunicaciones subarteriales pueden intervenirse a través de la arteria pulmonar o tracto de salida del ventrículo derecho. La mortalidad asociada a la intervención es baja. Se deben intervenir todos aquellos pacientes con un  $Q_p:Q_s > 2$ , antes de que de lugar a una hipertensión pulmonar irreversible. Los pacientes asintomáticos, con

cortocircuitos pequeños, sin afectación pulmonar, no precisan tratamiento quirúrgico inicialmente. (24) Las complicaciones asociadas a la cirugía son cortocircuitos residuales, defectos de conducción, riesgo de taquicardias.



### **Ductus**

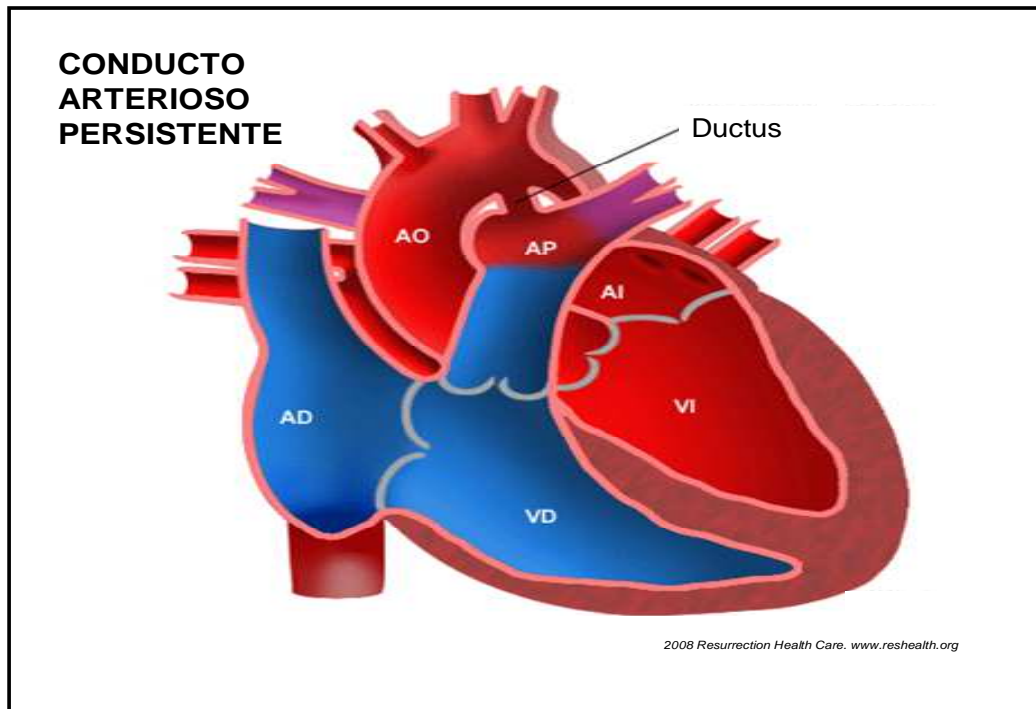
El Ductus es la anormal persistencia del ductus arteriosus fetal. Conducto que debe cerrarse espontáneamente en las primeras horas tras el nacimiento por contracción muscular funcionalmente y definitivamente por fibrosis en las primeras semanas dando lugar al ligamento arterioso.

Ya descrito por Galeno y posteriormente por Botallo, no fue hasta 1937 que se describió el primer intento de cierre de un ductus, sin éxito. La primera cirugía con éxito fue realizada por Gross en 1938 en una niña de siete años. Aunque inicialmente realizó ligadura, posteriormente recomendó la sección y sutura del ductus. En 1976 Heymann publicó el uso de la indometacina para cerrar el ductos en pretérminos. En 1971 Portsman describió el primer cierre con catéter percutáneo. (6)

El Ductus crea un flujo continuo de la aorta a la arteria pulmonar. Si es grande provoca hiperaflujo pulmonar y sobrecarga del ventrículo izquierdo, y con el tiempo hipertensión pulmonar y sobrecarga también del derecho, incluso pudiendo desarrollarse un síndrome de Eisenmenger. Si es pequeño carece de importancia clínica, pudiendo pasar desapercibido hasta la edad adulta. Pero con el crecimiento pueden aparecer la clínica y asociarse complicaciones graves. Insuficiencia cardiaca en la tercera o cuarta décadas de la vida. La aparición de zonas aneurismáticas con el riesgo de ruptura, calcificaciones, insuficiencia cardiaca y enfermedad vascular pulmonar. (41) Además el riesgo de infección es elevado. De ahí que se considere que el tratamiento debe ser siempre quirúrgico, incluso en los casos de ductus pequeños. (24) En adultos el tejido puede estar calcificado, de ahí que en casos sea necesario el uso de circulación extracorpórea durante la cirugía. La mortalidad quirúrgica es prácticamente inexistente. La vía de abordaje habitual es la toracotomía, y la técnica consiste ya sea en su ligadura, generalmente en pretérminos, o en su sección y sutura. Es importante tener en cuenta la localización del nervio laríngeo recurrente para evitar su daño durante la cirugía.

También en estos casos se ha desarrollado la técnica percutánea de cierre ductal. Las complicaciones son las mismas que para cualquier método de cierre percutáneo, teniendo

en cuenta además que en el caso de migración del dispositivo, este iría directamente a las arterias pulmonar o aorta.



### **Canal Auriculoventricular**

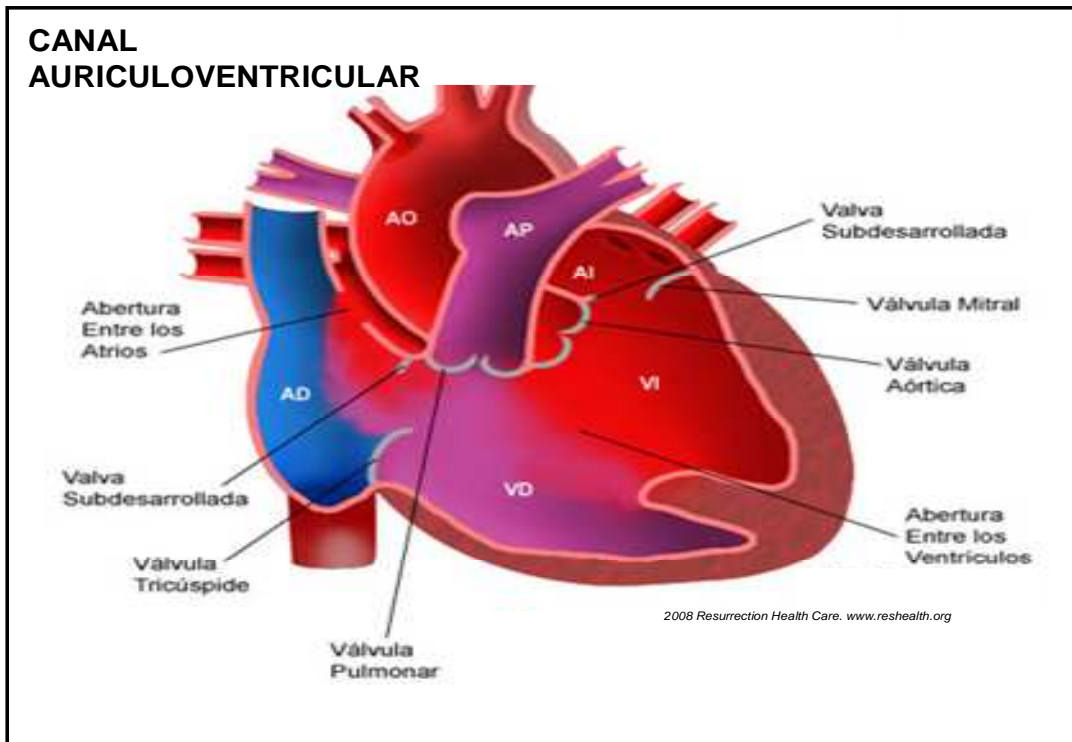
Es la ausencia o defecto del tejido septal encima y debajo de la localización normal de las válvulas auriculoventriculares. La forma más frecuente es el canal parcial, con una comunicación interauricular ostium primum y hendidura en la válvula auriculoventricular izquierda. Las formas intermedia y completa son más complejas, con comunicación interventricular y válvulas anormales.

Descrito por Abbott, y posteriormente por Rogers y Edwards en 1948. La primera intervención quirúrgica realizada con éxito fue realizada por Lillehei en 1954, realizando sutura directa del borde del defecto auricular a la cresta del septo ventricular. En 1955 se comenzaron a reparar ya mediante cardiotoromía abierta y con el uso de circulación extracorpórea. (6)

Los casos de canal completo o con afectación moderada/severa de las válvulas auriculoventriculares se diagnostican y tratan en los primeros años de vida. En ausencia de comunicación interventricular y sin lesiones valvulares los pacientes pueden permanecer asintomáticos hasta la edad adulta, donde debutan clínicamente como una comunicación interauricular. Otras formas de manifestación pueden ser las arritmias, bloqueos, intolerancia al ejercicio, y algunos pacientes pueden desarrollar enfermedad vascular pulmonar, angina e incluso insuficiencia cardíaca. (24)

El electrocardiograma muestra habitualmente bloqueo auriculoventricular, con desviación izquierda. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia, crecimiento auricular izquierdo y plétora pulmonar. La ecocardiografía es esencial para diagnosticar el tipo de defecto y afectación valvular.

La cirugía consiste en el cierre de la comunicación interauricular, cierre de la comunicación interventricular si existe, y creación de dos válvulas auriculoventriculares competentes. Para ello existen la técnica de un parche, dos parches, o incluso sutura directa sin parches. Los resultados y la supervivencia dependen mucho del tipo de canal que exista.



### **Insuficiencia tricúspide**

La enfermedad de Ebstein es la forma de insuficiencia tricúspide aislada más frecuente en adultos. La inserción de las valvas está desplazada hacia abajo en el ventrículo.

La publicación de esta enfermedad fue realizada por Ebstein en 1866. No existe mención de ningún otro caso hasta veinte años después, por Mac Callum, Barnard y Schrire fueron los primeros en describir un recambio valvular con éxito en 1962. (6)

Los pacientes adultos con Ebstein suelen tener escasa sintomatología, con buena expectativa de vida, dada la menor afectación valvular y ventricular. Generalmente están



acianóticos y tienen un tamaño cardíaco normal. Aún así, suelen presentar arritmias y tolerancia reducida al ejercicio. Pueden pues presentar muerte súbita por arritmias.

El electrocardiograma de estos pacientes puede ser característico. Se observan ondas P de gran amplitud por la dilatación auricular, alargamiento del intervalo PR por alargamiento del tiempo de conducción entre el nodo sinusal y el auriculoventricular y ondas Q precordiales derechas de V1-V3 por la dilatación auricular y/o ventricular derecha.

La técnica quirúrgica consiste en intentar reparar la válvula, aunque hasta en un 20-30% de los pacientes esto no es posible, y es preciso realizar sustitución valvular. (42)

### **Insuficiencia Aórtica**

Es la regurgitación en diástole de sangre desde aorta a ventrículo izquierdo. Su etiología está relacionada tanto con la estructura valvular como con la anatomía y funcionalismo del tracto de salida ventricular izquierdo y aorta. Entre las causas podemos encontrar:

- Asociación con el curso evolutivo de la válvula aórtica bicúspide.
- Asociación con el curso evolutivo postterapéutico de la estenosis aórtica valvular congénita.
- Asociada a la evolución de la estenosis subvalvular aórtica.
- Asociada al curso evolutivo de algunas comunicaciones interventriculares membranosas (síndrome de Laubry-Pezzi).
- Asociada al curso evolutivo de la transposición de grandes arterias reparada mediante técnica de “switch” arterial.

- Asociada al curso evolutivo de malformaciones congénitas con “cabalgamiento” aórtico (Tetralogía de Fallot, Atresia de la válvula pulmonar con comunicación interventricular, Tronco arterial común).
- Síndrome de Marfan.
- Síndrome de Down. Probablemente pueda atribuirse a la mayor laxitud y envejecimiento tisular que presentan estos pacientes.
- Túnel aorto-ventrículo izquierdo. Cardiopatía congénita poco frecuente consistente en una comunicación anómala, tuneliforme, entre la aorta ascendente y el ventrículo izquierdo.
- Aneurismas congénitos de los senos de Valsalva. Por una debilidad congénita del tejido.

Se produce una sobrecarga de volumen sobre el ventrículo izquierdo, que evolutivamente se convierte en sobrecarga de volumen y presión. Inicialmente hay un aumento de la contractilidad y la precarga compensadoras, con dilatación progresiva del ventrículo izquierdo así como hipertrofia, que acaba descompensando y provocando una disfunción ventricular.

Son indicaciones de tratamiento quirúrgico los enfermos sintomáticos y los enfermos asintomáticos con depresión de la función ventricular izquierda (fracción de eyección < 50-55%) o con función ventricular izquierda normal con dilatación ventricular izquierda importante (diámetro diastólico de ventrículo izquierdo > 75 mm o sistólico > 55 mm). (43)

## SINDROMES MIXTOS

### Fallot

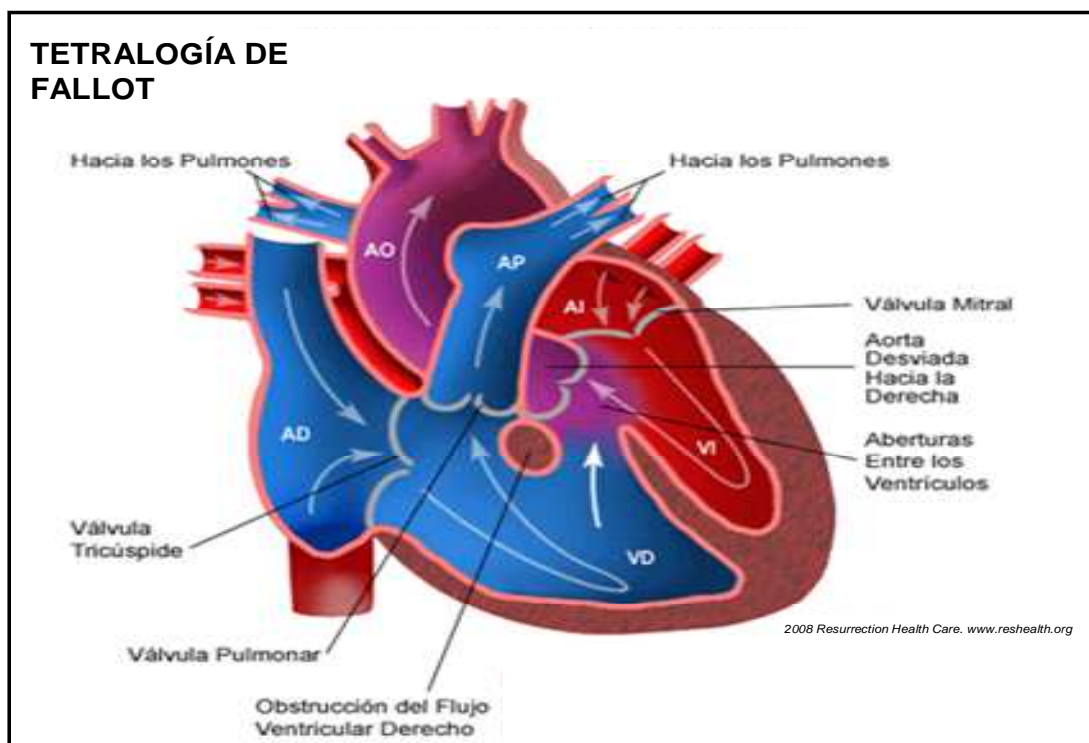
En el adulto, el síndrome mixto más frecuente es la tetralogía de Fallot. El Fallot asocia la estenosis pulmonar con una comunicación interventricular amplia, además presenta acabalgamiento de la aorta sobre la comunicación e hipertrofia ventricular derecha. Las presiones de los dos ventrículos son prácticamente iguales, mezclándose la sangre saturada y no saturada ampliamente. El grado de estenosis pulmonar determina la cantidad de sangre que pasa por los pulmones y por tanto también el grado de saturación de la sangre. El final es un paciente con cianosis, hipoxemia, alteraciones del desarrollo... El 90% de los pacientes sin tratamiento fallecen en los primeros diez años de vida. (44) La supervivencia vendrá determinada por el grado de circulación pulmonar que presenten.

Los pacientes con Fallot que llegan a la edad adulta suelen tener una estenosis leve. La mejor cirugía será la reparadora, con cierre de la comunicación interventricular y liberación de la obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho. Existen otras intervenciones de tipo paliativo que van dirigidas a aumentar el flujo sanguíneo pulmonar, con derivaciones sistémico pulmonares.

Las complicaciones asociadas a la cirugía reparadora son importantes. La insuficiencia pulmonar es muy frecuente, aunque generalmente leve y bien tolerada. La cirugía de recambio valvular en estos pacientes es segura. Ésta puede dar lugar a una dilatación del ventrículo derecho. Obstrucciones residuales o dilataciones aneurismáticas del tracto de salida del ventrículo derecho, comunicaciones interventriculares residuales, insuficiencia aórtica y dilatación ventricular izquierda, endocarditis, arritmias, muy frecuentes las taquicardias supraventriculares, y muerte súbita cardíaca. (24)

Hay que tener en cuenta al grupo de pacientes con Fallot que en la infancia fueron sometidos a una cirugía paliativa. En estos pacientes es probable que observemos distorsión de ramas pulmonares, estenosis, aneurismas o hipertensión pulmonar y disfunción ventricular que dificulten la cirugía. La mortalidad hospitalaria es baja si no existen estos cuadros asociados, pero aumenta en su presencia. Se estima que de un 10-15% de pacientes con Fallot reparado requerirán reoperaciones en los siguientes veinte años (45) La presencia de lesiones residuales tras la primera cirugía afectará en gran medida a esta prevalencia.

La supervivencia global de los pacientes reparados a los veinticinco años es  $> 94\%$ . (46).



## **OTRAS**

### **Anomalías en las arterias coronarias**

Están descritas la presencia de fístulas coronarias y conexiones anómalas entre las arterias coronarias a los grandes vasos, conexión anómala de coronaria izquierda, derecha, circunfleja o descendente anterior a arteria pulmonar, o arteria coronaria izquierda o derecha a la aorta.

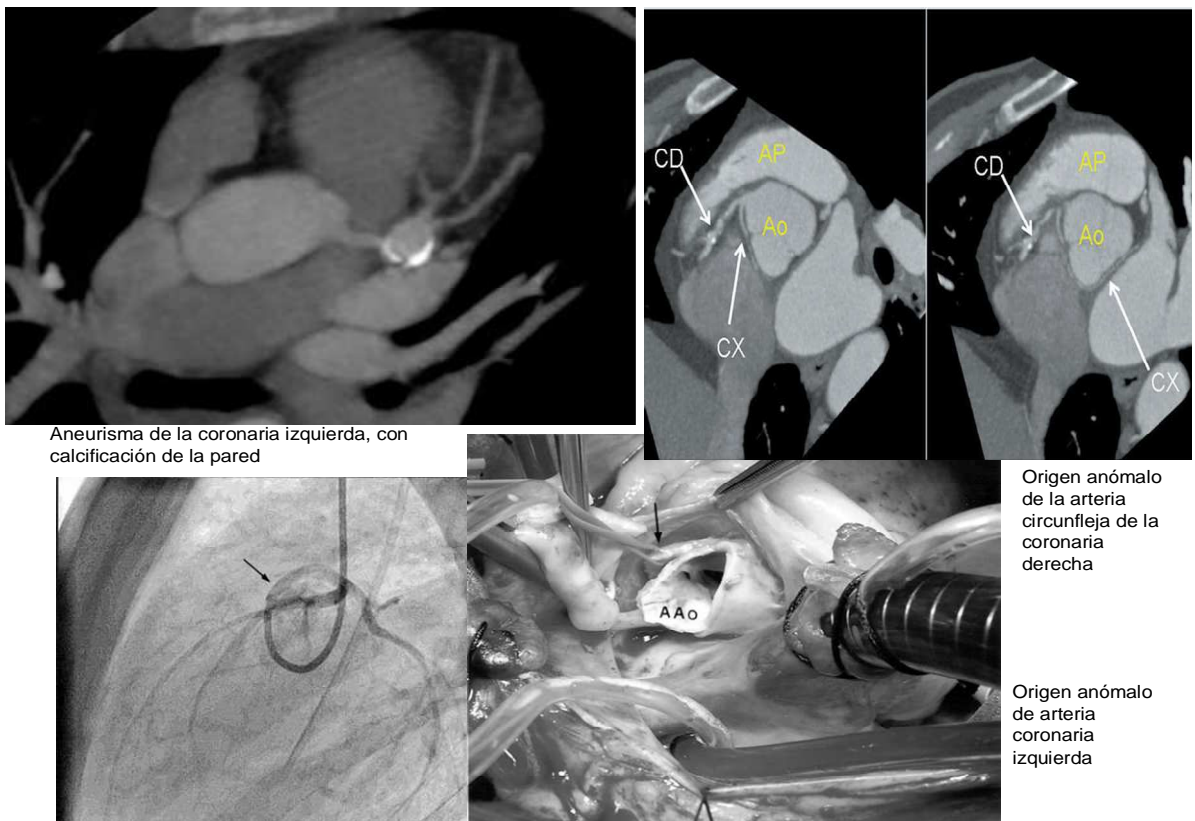
La primera fístula coronaria arteriovenosa fue descrita por Krause en 1865. (6) En el 50% de los casos la fístula involucra a la coronaria derecha, en el 35% a la izquierda y en el 5% a ambas. Generalmente la edad de presentación es tardía. La mayoría de pacientes son asintomáticos y descubiertos de forma casual por un soplo o por cardiomegalia en la radiografía. Los síntomas más frecuentes son la disnea y fatiga, siendo poco frecuentes el fallo cardíaco, la angina y el infarto. Aunque generalmente la expectativa de estos pacientes asintomáticos es buena sin operación, el riesgo de aumentar de tamaño y dar clínica y otras complicaciones hacen que sea preferible operar cuando son diagnosticados a no ser que el shunt sea menor a 1,3. (24)

En 1908, Abbot describió la conexión anómala entre la arteria coronaria izquierda y la arteria pulmonar. En 1974 Cheitlin describió un fallecimiento a causa de una conexión anómala entre la arteria coronaria izquierda y la aorta a nivel del seno de Valsalva derecho. (6)

La fisiopatología es el posible empobrecimiento de la nutrición del ventrículo nutrido por la arteria afecta. En niños con afectación severa la muerte es prácticamente la norma. En adultos generalmente la circulación colateral de la otra coronaria es la suficiente como para prevenir la aparición de síntomas y complicaciones. Pero en ocasiones puede dar

clínica de angina e infartos y a largo plazo síntomas de insuficiencia cardiaca e incluso muerte súbita.

El diagnóstico se establece en todos los casos con coronariografía o resonancia magnética. Existen varias técnicas quirúrgicas descritas, desde la tunelización de la arteria, el “unroofing” (destechamiento) y otras técnicas de reimplante, hasta la simple cirugía de bypass coronario. Dado el pequeño número de pacientes con esta patología, los resultados a largo plazo son aún desconocidos, pero el diagnóstico es una indicación de cirugía, más, cuando se acompaña de clínica de angina.



## **Transposición de grandes arterias**

En la Transposición de Grandes Arterias (TGA), las grandes arterias, la aorta y la pulmonar, están cambiadas; es decir, la aorta sale del ventrículo derecho, y la arteria pulmonar sale del ventrículo izquierdo. Se trata de una discordancia ventrículo-arterial. La mayoría de los adultos que existen hoy en día con TGA son aquellos que ya han recibido por lo menos una cirugía, generalmente del tipo de intercambio atrial, Mustard o Senning, o Rastelli, si asociaba estenosis pulmonar. El cambio de la cirugía de intercambio auricular al intercambio arterial se realizó a mediados de los ochenta, así que la experiencia quirúrgica con estos pacientes es limitada.

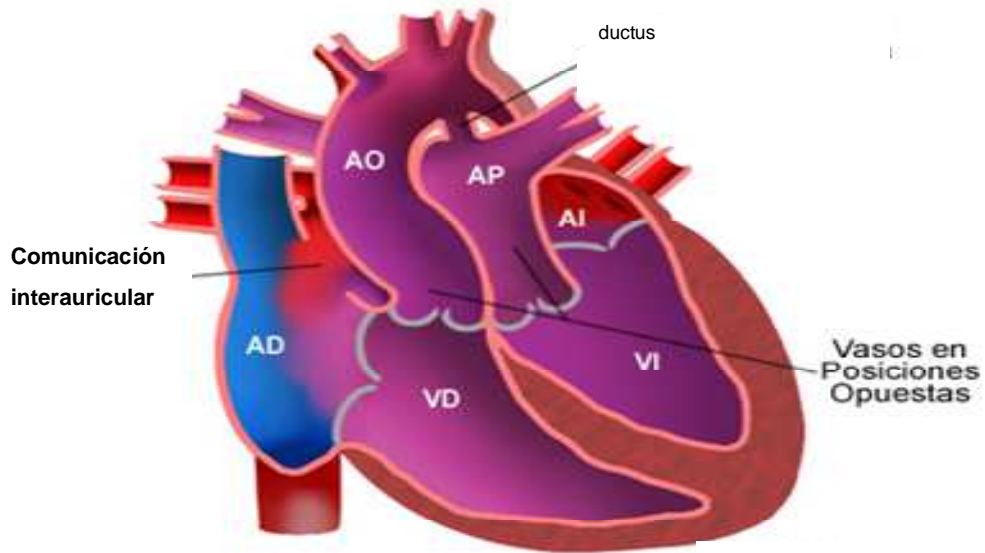
Los pacientes con cirugía de intercambio auricular tienen una incidencia muy elevada de arritmias auriculares, bradicardia sinusal en un 50% (disfunción del nodo sinusal, bloqueo auriculoventricular) y flutter y fibrilación auriculares hasta en un 20% de los casos. Estas aumentan con la edad, llegando a requerir medicación, ablación e incluso implante de marcapasos. Las complicaciones relacionadas con las suturas y parches, causando estenosis o fugas, generalmente requerirán nueva cirugía. Otras complicaciones son las insuficiencias valvulares, sobretodo tricúspide (hasta un 40%), la disfunción de ventrículo derecho sistémico (40%), y obstrucciones venosas. (66) Hasta un 10% de los pacientes presentarán importante disfunción ventricular con clínica de insuficiencia cardiaca congestiva al llegar a la edad adulta. Aún así, la evolución general de los pacientes tras intercambio atrial es buena, llegando a la edad adulta en clase funcional NYHA I-II. Se puede intentar la conversión de este tipo de cirugía al intercambio arterial. Aunque la experiencia general es mínima, los resultados son bastante prometedores.

Las cirugías de intercambio arterial y Rastelli tampoco están exentas de complicaciones. Obstrucción en el tracto de salida de ventrículos, insuficiencias valvulares aórtica o pulmonar, y lesiones en las arterias coronarias, en la primera. Obstrucción del túnel ventrículo izquierdo-aorta, del conducto ventrículo derecho-pulmonar o comunicaciones interventriculares residuales en la segunda. Complicaciones tanto iniciales como a largo plazo.

Existe una variante de la transposición que es la transposición corregida. En esta anomalía, la discordancia reside a nivel ventrículo-arterial y también a nivel auriculo-ventricular. Esto significa que la sangre venosa sí pasa a la arteria pulmonar, pero pasando por el ventrículo izquierdo, y la sangre oxigenada a la aorta, pero a través del ventrículo derecho. Es decir, la circulación es fisiológicamente correcta, pero no anatómicamente. Los ventrículos están intercambiados, soportando el ventrículo derecho la carga del izquierdo. Es una anomalía muy infrecuente, < 1% de todas las cardiopatías congénitas. Generalmente se asocian a otras anomalías, y por tanto son diagnosticados y tratados en la infancia. Sólo en un 1% de los casos aparece aislada y son diagnosticados en adultos. El tratamiento quirúrgico clásico consiste en la colocación de un conducto valvulado entre ventrículo izquierdo y pulmonar y la sustitución de la válvula tricúspide sistémica. Otras técnicas realizan un doble intercambio. Las complicaciones son prácticamente las mismas que en la transposición clásica. (66)



## TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS



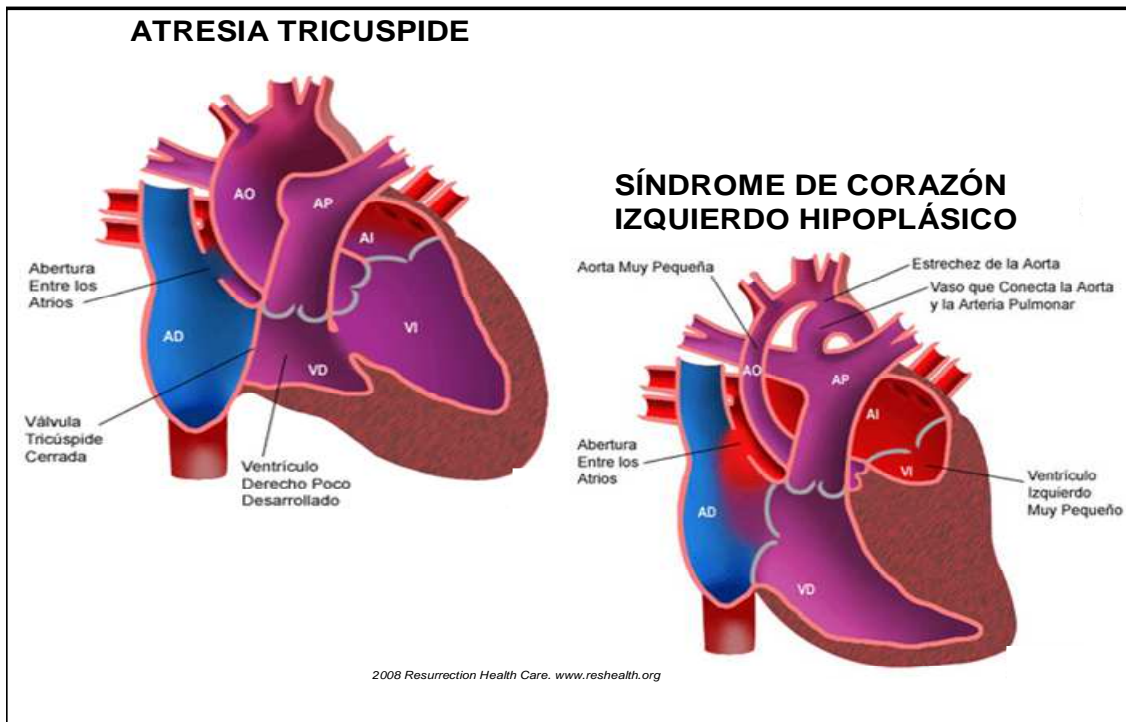
### Ventrículo Único

Dentro del ventrículo único se engloban todas aquellas patologías que fisiológicamente se comportarán como un corazón univentricular, como la atresia tricuspídea, la atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, ventrículo izquierdo con derecho rudimentario (más frecuente) o al revés.

La sangre sistémica y pulmonar acaba en el mismo ventrículo, dando lugar a mayor o menor grado de cianosis, y menor o mayor grado de insuficiencia cardíaca, según el flujo pulmonar esté disminuido o aumentado.

La cirugía ideal en estos casos sería la creación de una circulación biventricular, pero la mayoría de las intervenciones realizadas en estos pacientes son de tipo paliativo. Derivaciones sistémico-pulmonares en caso de flujo pulmonar disminuido, o Banding pulmonar si está aumentado. La cirugía de Fontan consiste en derivar el retorno venoso hacia las arterias pulmonares sin pasar por los ventrículos, y supuso un gran avance en el tratamiento de pacientes con corazón univentricular. (24)

Las complicaciones de esta patología son extensas dada la complejidad de la misma, arritmias, fenómenos tromboembólicos, enteropatía pierde proteínas, obstrucción de los circuitos, disfunción ventricular, afectación valvular, derrames pleurales, congestión sistémica, cianosis. La tasa de supervivencia a los diez años es del 60-80%, siendo la principal causa de muerte la insuficiencia ventricular, las arritmias, reintervenciones y la enteropatía. (67)



### **Alteraciones de la pared torácica**

Aunque no son exactamente malformaciones cardíacas, las alteraciones de la pared torácica pueden y suelen causar afectación cardíaca.

Pectus excavatum es una deformidad bastante frecuente en niños (1/500-1000 niños) que consiste en una depresión en el esternón que comúnmente empieza a nivel el ángulo de Louis y alcanza su máxima depresión en a nivel del xifoides. El grado de severidad puede ser variable, pero es evidente desde el nacimiento causando afección respiratoria con deterioro de la función pulmonar atribuible a la rigidez de la pared, y afección cardíaca con compresión del ventrículo derecho, prolapso de válvula mitral por deformación del anillo, con caída del gasto cardíaco hasta en un 15% de los casos. (68, 69, 70)

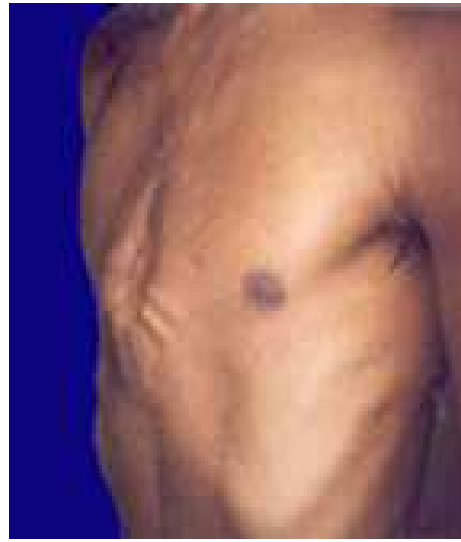
Pectus carinatum es la profusión del esternón, menos frecuente que el anterior. Al igual que es el caso anterior esta deformidad en grado severo puede causar compresión de las cavidades derechas cardíacas y pulmones. Suele manifestarse de forma más tardía. (68, 69, 70)

No existen anomalías cromosómicas asociadas, pero sí se ha descrito asociación familiar y asociación con distintos síndromes, como el síndrome de Marfan, de Ehlers-Danlos, osteogenesis imperfecta, sindactilia, pie zambo y Klippel-Feil. (70)

La reparación clásica de estas alteraciones consiste en la resección de los cartílagos deformados, osteotomía esternal y/o soporte retroesternal con barras metálicas.



PECTUS EXCAVATUM



PECTUS CARINATUM

### **Síndrome de Marfan**

Este síndrome es una enfermedad congénita genética que consiste en una alteración de la elastina. Dando lugar a una expresión clínica amplia y variada con compromiso multisistémico; pero sobretudo a nivel cardiovascular, ocular y esquelético. Se hereda como rasgo autosómico dominante con penetración variable. Existe un 15% de casos sin patrón de herencia familiar que se consideran mutaciones espontáneas. La mutación que da lugar a este síndrome se localiza en el brazo largo del cromosoma 15, donde está el gen encargado de codificar la proteína del tejido conectivo fibrilina. (61, 71)

A nivel cardiovascular las manifestaciones clínicas más frecuentes de la enfermedad incluyen dilatación de la raíz aórtica, disección de la aorta, prolapso de válvula mitral.

La mayor parte de las personas con síndrome de Marfan están asintomáticas, aunque no es infrecuente la aparición de clínica de insuficiencia valvular congénita aórtica o mitral, y cuadros de shock e incluso muerte súbita asociados a rotura o disección de la aorta. El

sistema cardiovascular es el responsable de hasta el 90% de las muertes en pacientes con síndrome de Marfan. Los pacientes no tratados tienen una esperanza de vida de 32 años.

(72)

## CRITERIOS DIGNOSTICOS DEL SINDROME DE MARFAN (CRITERIOS DE GHENT)

Sistema	Mayores	Menores
Esquelético	Presencia de al menos 4 de los siguientes: Pectus carinatum Pectus excavatum Reducción de la extensión menos de 170 grados del codo Signos de Waker-Murdoch (muneca) y de Steinberg (pulgar) Escoliosis mayor de 20 grados o espondilolistesis Rotación media del maleolo interno causando pie plano Protusión acetabular de cualquier grado	Dos componentes mayores o un componente mayor y al menos dos de los siguientes: Pectus excavatum de moderada severidad Hiper movilidad de articulaciones Paladar profundo y arqueado y diente apiñados Apariencia facial (dolicocefalia, hipoplasia malar, enoftalmos, retrognatia y fisuras palpebrales)
Ocular	Ectopia lentis	Al menos dos de los siguientes componentes: Cornea anormalmente plana Aumento de la longitud axial del globo ocular Hipoplasia del iris o músculo ciliar

		causando disminución de la miosis pupilar
Cardiovascular	Al menos uno de los siguientes:  Dilatación de la aorta ascendente involucrando senos de valsalva  Diseccción de la aorta ascendente	Por lo menos uno de los siguientes:  Prolapso de la valvula mitral con o sin regurgitación  Dilatación de la arteria pulmonar antes de los 40 años sin causa evidente  Calcificación mitral antes de los 40 años sin causa evidente  Dilatación o diseccción aortica descendente antes de los 50 años
Pulmonar		Al menos uno de los siguientes:  Neumotorax espontaneo  Bullas
Piel y Ligamentos		Al menos uno de los siguientes:  Estrías sin causa aparente  Hernia incisional o recurrente
Dura	Ectasia dural lumbosacra	
Historia Familiar/Genetica	Al menos uno de los siguientes componentes:  Antecedentes de pariente con criterios diagnósticos  Presencia de mutación en el FBN1 que causa Marfan  Presencia de haplotipo alrededor de FBN1, heredado por un familiar	

El tratamiento quirúrgico está indicado en casos de dilatación aórtica  $> 55$  mm, y de forma urgente en casos de disección o rotura. La mortalidad en la cirugía programada es  $<2\%$ , mientras que en las urgencias es de cerca del  $12\%$ . Gracias al seguimiento, tratamiento médico y quirúrgico de estos pacientes, la esperanza de vida de los pacientes con síndrome de Marfan hoy en día es de sesenta años. (73)



Existen muchas otras cardiopatías congénitas (truncus, cor triatriatum...), pero su prevalencia en adultos es mínima o incluso inexistente, así que no van a ser tratadas aquí.

## **1. 5 Técnicas Diagnósticas**

Al igual que en otros campos los métodos de estudio han evolucionado considerablemente en los últimos tiempos. Aún así el diagnóstico siempre debe comenzar con un examen físico completo. La apariencia del paciente, su fenotipo nos dirige hacia determinadas cardiopatías. Fenotipo Down, presencia de cianosis, nos orientan a un diagnóstico. La palpación de pulsos, presión arterial, ritmo y frecuencia cardiaca nos dan información importante para diagnosticar arritmias, casos de obstrucción al flujo arterial. La auscultación nos puede informar de la presencia de soplos o ruidos anormales. El electrocardiograma nos muestra cual es el nodo dominante, la amplitud nos informa de posibles hipertrofias, la distancia entre ondas de posibles alteraciones del ritmo y frecuencia. La toma de tensión arterial en las cuatro extremidades para descartar la presencia de gradientes de presión arterial. La saturación arterial de oxígeno y/o gasometría. La radiografía de tórax nos ayuda a ver la posición y anatomía cardiaca, los pulmones y anomalías asociadas a nivel torácico, por ejemplo óseas.

La evaluación de la función ventricular es de extrema importancia en estos pacientes, la geometría, efectos de cirugías previas, y funcionamiento, para el control preoperatorio, el manejo perioperatorio y el seguimiento posterior. Existe una mayor tendencia a abandonar métodos invasivos como el cateterismo por métodos no invasivos como la resonancia magnética y la ecocardiografía transtorácica (menos efectiva en adultos que en niños) y transesofágica. Pero el cateterismo es aún el método de elección para la valoración de resistencias pulmonares y presiones y valorar la anatomía de las arterias coronarias. (74, 75) Aunque es capaz además de detectar la presencia de cortocircuitos intracardiacos y cuantificarlos, determinar la anatomía cardiaca, la motilidad ventricular,



calcular el gasto cardiaco, al ser un método invasivo, no exento de complicaciones, para estos últimos se utilizan los otros métodos no invasivos, que también nos dan un diagnóstico preciso y son más seguros para el paciente. Además emplea radiación ionizante y medio de contraste yodado, que aumenta la morbimortalidad del cateterismo en los pacientes.

La ecocardiografía es la técnica más usada para el diagnóstico de cardiopatías estructurales. Esta técnica utiliza los ultrasonidos para crear una imagen del corazón. Primero se valora la posición del ápex cardiaco: levocardia, mesocardia, dextrocardia. Segundo, la posición de las aurículas (distinguiéndolas por las orejuelas): situs solitus, inversus, ambiguous (isomerismo derecho (dos aurículas derechas, isomerismo izquierdo (dos aurículas izquierdas)). Tercero, la relación auriculo-ventricular: concordancia, discordancia o doble entrada ventricular. Y por último la relación ventrículo-arterial: concordancia, discordancia o ventrículo de doble salida. Una vez establecidas estas características el diagnóstico se centra en la naturaleza, anatomía, localización y tamaño de la lesión, así como en su relevancia hemodinámica. La dirección y velocidad de los flujos, gradientes, presiones, función valvular, pueden evaluarse mediante la frecuencia Doppler y la asignación de color a la velocidad de los flujos. La ecocardiografía transtorácica es un método no sencillo, no invasivo, pero la transesofágica ofrece mejor resolución (mejor calidad de imagen al disminuir el efecto de la pared torácica), además de servir de guía durante intervenciones quirúrgicas y percutaneas. La imagen tridimensional (3D) y la técnica en dos dimensiones del “*speckle tracking*” (2D STI), son introducciones recientes a la convencional ecocardiografía que podrían aportar mayor información sobre la estructura miocárdica y función cardiaca.

La resonancia magnética se ha convertido en método de elección para valorar volúmenes ventriculares y función ventricular en adultos con cardiopatía congénita. (74, 75). Además de proporcionar información de estructuras que son inaccesibles a la ecocardiografía como grandes vasos, ramas pulmonares, arterias coronarias y otras; y mejor resolución de tejidos blandos. Es una técnica segura y no invasiva, capaz de aportar información tanto funcional como fisiológica (velocidades de flujo y función ventricular). Tiene ventana ilimitada independiente de las estructuras óseas, pulmonares, tamaño del paciente, y otros artefactos como materiales protésicos. Además puede generar imágenes tridimensionales. El TAC (Tomografía por computadora) también permite obtener excelentes imágenes de forma no invasiva. Con la posibilidad de los múltiples cortes se puede evaluar la anatomía cardíaca de forma tridimensional. Además mediante la angiografía con resonancia o TAC podemos obtener información adicional de la anatomía vascular de forma más rápida y menos cruenta que con el cateterismo.

El PET (tomografía por emisión de positrones) puede aportar información sobre la perfusión, el metabolismo, la inervación cardíaca y la viabilidad miocárdica. Es un estudio no invasivo, que se basa en la capacidad del miocardio para metabolizar glucosa y otros compuestos marcados con isótopos emisores de positrones. En patología congénita es poco utilizado. (74)

Rango de indicación de los procedimientos para obtener diagnóstico por imágenes en las cardiopatías congénitas en el paciente adulto, según el Colegio Americano de Radiología

<i>Procedimiento</i>	<i>Rango de indicación 1 = menos apropiado 9 = más apropiado</i>	<i>Comentarios</i>
Radiografía simple de tórax	9	
Ecocardiograma transtorácico con Doppler	8	
Ecocardiograma transesofágico	8	Únicamente si el ecocardiograma transtorácico es insatisfactorio
Resonancia magnética	8	
Cateterismo cardíaco con cardioangiografía	8	
Esofagograma	6	Puede estar indicado cuando se sospechan anomalías del arco aórtico o hay disfagia
Resonancia magnética nuclear del arco aórtico	6	
Serie radiológica cardíaca	4	
Ecocardiograma transtorácico sin Doppler	4	
Tomografía computarizada haz de electrones	4	Indicada en casos seleccionados (p. ej., pacientes no candidatos a estudio de resonancia magnética)
Estudio de medicina nuclear	4	

F. Attie. Cardiopatías congénitas en el adulto. 2002. Elsevier.

INDICACIONES DE TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS DE 2º NIVEL	
Ecocardiografía transesofágica	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Pacientes con ventana transtorácica muy limitada</li> <li>● Situs auricular y ordenación segmentaria en casos complejos</li> <li>● Foramen oval permeable y aneurisma del tabique interauricular</li> <li>● Cierre de CIA con dispositivo percutáneo</li> <li>● CIA seno-venosa</li> <li>● Cor triatriatum</li> <li>● Dehiscencia o estenosis de baffles intraauriculares</li> <li>● Complicaciones de cirugía de Dontan</li> <li>● Criterios de operabilidad de la anomalía de Ebstein</li> <li>● Valoración perioperatoria de la insuficiencia mitral, aórtica o tricúspide</li> <li>● Diagnóstico diferencial de la estenosis subaórtica</li> <li>● Fístulas de los senos de Valsalva</li> <li>● Conducto arterioso con hipertensión pulmonar</li> <li>● Sospecha de endocarditis infecciosa</li> <li>● Complicaciones tromboembólicas</li> </ul>
Resonancia magnética	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Situs visceroatrial en síndromes de heteroxia</li> <li>● Anomalías del drenaje venoso pulmonar o sistémico</li> <li>● Estenosis o hipoplasia de tronco o ramas pulmonares</li> <li>● Coartación aórtica nativa o posquirúrgica</li> <li>● Aneurismas de aorta ascendente o descendente</li> <li>● Anomalías de arco aórtico y anillos arteriales</li> <li>● Fístulas quirúrgicas y colaterales sistémicas</li> </ul>
Cardiología nuclear	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Determinación del Qp:Qs</li> <li>● Tamaño y función ventricular (izquierda o derecha)</li> <li>● Perfusión pulmonar en estenosis o hipoplasia de ramas pulmonares</li> <li>● Isquemia miocárdica en las anomalías coronarias</li> </ul>
Cateterismo cardíaco y angiocardiógrafa	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Presión pulmonar, resistencias vasculares y respuesta a vasodilatadores en pacientes con hipertensión pulmonar aguda</li> <li>● Anomalías coronarias congénitas</li> <li>● Fístulas arteriovenosas o bronquiales</li> <li>● Colaterales sistémicas previas a la unifocalización</li> <li>● Procedimientos terapéuticos percutáneos</li> <li>● Previo a intervención quirúrgica en cardiopatías complejas</li> <li>● Coronariografía en pacientes con más de 50 años o con factores de riesgo de cardiopatía isquémica</li> </ul>

J.Oliver. Evaluación cardiopatías congénitas del adulto. Rev.esp.cardiol. 2003

Es importante destacar el papel del diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas. Con las técnicas diagnósticas actuales muchas cardiopatías podrían ser diagnosticadas durante el embarazo. El diagnóstico preciso de una alteración estructural del corazón puede darnos la más completa información acerca de la anomalía, de su potencial progresión intraútero y de su pronóstico. Estos elementos son indispensables para poder actuar frente a una cardiopatía, tanto a corto como a medio y largo plazo. El diagnóstico

precoz supondría una reducción significativa en las complicaciones y mortalidad, tanto precoz, como tardía, y aumento de la supervivencia de los pacientes nacidos con cardiopatías congénitas. El conocimiento de la presencia de una cardiopatía permite la previsión de un plan de acción con respecto a las medidas que se van a tomar, evitando así la demora que supondría el desconocimiento en el diagnóstico y tratamiento de una cardiopatía y la morbi-mortalidad que esta conlleva sobre el paciente. (76).

## **1.6 Tratamiento**

La cirugía dirigida a las cardiopatías congénitas es de varios tipos: **curativa**, si soluciona la anomalía sin secuelas ni defectos residuales; **reparadora o correctiva**, cuando repara estructuralmente pero deja secuelas o lesiones; **paliativa**, si corrige los síntomas pero deja la anomalía estructural de base; o **sustitutiva**, en el caso de trasplante del órgano afecto. También la clasificamos según sea la primera cirugía o no, ya que con toda probabilidad estos pacientes recibirán varias cirugías a lo largo de su vida, pertenecientes además a los distintos tipos. Las razones para una primera cirugía tardía son el diagnóstico tardío, una situación balanceada, estable de la cardiopatía que no requiera cirugía inicialmente, o la presencia de una cardiopatía considerada no operable previamente.

La evaluación clínica del caso previa es de suma importancia, para crear un plan quirúrgico preciso. Es importante un conocimiento exacto de la cardiopatía de base, de las cirugías previas, y de las posibles lesiones recurrentes o residuales que pueden haber quedado, ya que los pacientes que hayan recibido cirugía previa suman la dificultad de las consecuencias de la primera cirugía. La reapertura de una esternotomía es crucial,

sobretudo en casos en los que el ventrículo, aorta o conductos puedan estar debajo y muy pegados al esternón. En ocasiones es preferible la canulación femoral previa para evitar riesgos.

Tener en cuenta que en muchos pacientes la función ventricular de base está disminuida, por su morfología alterada, hipertrofia, sobrecargas de presión y/o volumen a las que ha estado expuesto el ventrículo con el tiempo. Así que sería recomendable evitar el clampaje aórtico o que éste fuera lo más corto posible. La protección miocárdica es importante, mediante hipotermia miocárdica y cardioplejias múltiples si es necesario, sobretudo en casos cianóticos. Es importante también el hecho de que estos pacientes tienen mayor tendencia a sangrar también durante las cirugías, por heridas amplias, líneas de sutura múltiples, tiempos elevados de circulación extracorpórea, alteración de la hemostasia, etc. El campo quirúrgico puede ser difícil de ver por el sangrado en casos en los que existe importante circulación colateral, y además ésta puede empeorar la situación hemodinámica del paciente al sobrecargar el ventrículo y eliminar más rápidamente la solución cardiopléjica.

Los pacientes con cardiopatías congénitas tienen un riesgo anestésico elevado, sobretudo por la hipoxia, la enfermedad vascular pulmonar, el fallo cardiaco y las arritmias. La evaluación anestésica previa a la cirugía debe incluir además del examen físico y clínico del paciente, una radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiografía. Si es necesario además solicitar información de cateterismo, función pulmonar, y posibles anomalías debidas a cirugías previas.

En el caso de las arritmias el tratamiento puede incluir: Medicamentos, Cardioversión (descarga eléctrica al corazón para convertir el ritmo presente a normal en

casos de arritmias rápidas), ablación (Procedimiento invasor en el que se inserta catéter a través de un vaso de la ingle o del brazo avanzando hasta el corazón y una vez determinado el lugar en el que se produce la arritmia se elimina con radiofrecuencia (ondas de radiofrecuencia muy alta que se aplican en el lugar, calentando el tejido hasta destruirlo) o la crioablación (sustancia ultra fría que se aplica en el lugar para congelar el tejido y destruirlo), marcapasos (dispositivo que se implanta bajo la piel y que envía señales eléctricas para iniciar o regular un latido cardiaco lento), Cardioversor-desfibrilador-implantable (Se implanta bajo la piel. Detecta el ritmo de los latidos del corazón. Cuando la frecuencia cardíaca supera el ritmo al que se ha programado en el aparato, éste envía una pequeña descarga eléctrica al corazón para disminuir la frecuencia. Muchos de los desfibriladores más modernos se combinan con un marcapaso para entregar una señal eléctrica para regular la frecuencia cardiaca), y la Cirugía (La ablación quirúrgica localiza la arritmia, el tejido es destruido o removido para eliminar la fuente de la arritmia).

### Manejo general de las cardiopatías congénitas

PATOLOGÍA	DEFINITIVA	OP. COMPLEMENTARIAS	REOP. POR SECUELAS	SIN CEC	CON CEC
Ductus Art. Persistente					
Coartación Aorta					
Anillos vasculares					
CIA con o sin RVPAP					
CIV(Comunicación interventricular)					
TCGA					
Fallos sin parche transanular					
Canal auriculo ventricular					
RVPAT					
DSVD(Doble salida ventriculo derecho) 1,2 y 3					
Estenosis sub aortica					
Estenosis supra aortica					
Interrupción arco aortico					
Ebstein					
TCGA corregido con doble switch					
Anomalías arterias coronarias					
Fallos con parche transanular			Reemplazo valvular pulmonar		
EVP no comisurotomizable			Reemplazo valvular pulmonar		
EVA y o IVA			Reemplazo valvular aortico		
DSVD tipo V. UHICO			Reemplazo tubo pulmonar		
TCGA corregida con tubo pulmonar			Reemplazo tubo pulmonar		
Hipoplasia VI		varias etapas			
ventriculo Unico/ Atresia tricusp.		varias etapas			
Atresia Pulmonar con CIV		varias etapas	reemplazo tubo pulmonar		
Atresia Pulmonar sin CIV		varias etapas			

*CIA (Comunicación Interauricular), RVPAP (Retorno venoso pulmonar anomalo parcial), CIV (Comunicación interventricular), TCGA (Transposicion completa de grandes Arterias), RVPAT (retorno venoso pulmonar anormal total), DSVD (Doble salida ventriculo derecho),*

*EVP (Estenosis Valvular pulmonar), EVA (Estenosis valvular aortica), IVA (Insuficiencia valvular aortica).*

(57) JP Barrenechea. Cirugía de las cardiopatías congénitas. Centro Medico Quirúrgico Boliviano Belga Colegio Medico Cochabamba V Jornada de Educación Médica Continua

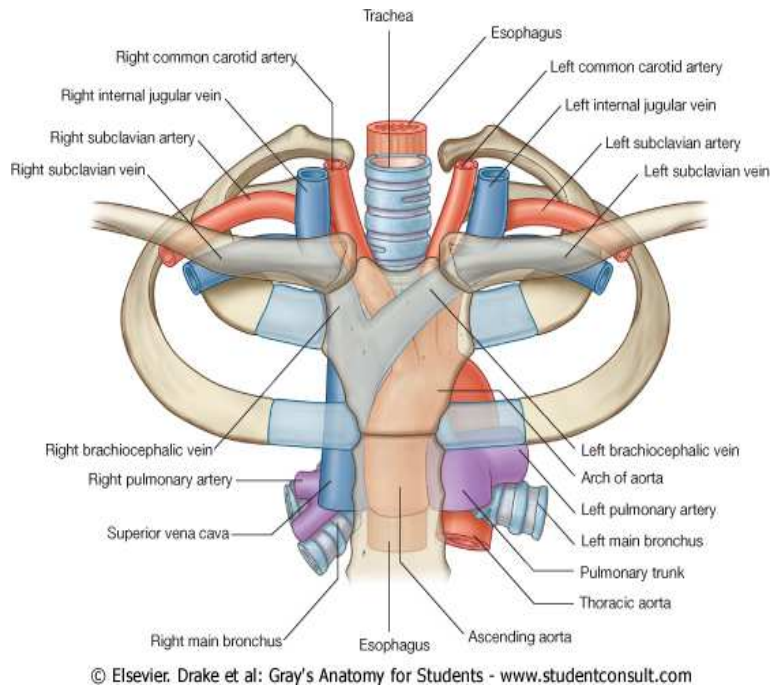
## 1.7 Complicaciones

### Postoperatorias:

Para comprender las posibles lesiones que podemos causar al realizar cualquier intervención quirúrgica cardiaca es importante conocer la anatomía mediastínica. Espacio comprendido entre la apertura torácica superior hasta el diafragma, y desde el esternón



hasta los cuerpos vertebrales, entre ambas cavidades pleurales. El mediastino queda dividido en tres partes.



1. El superior formado por:

- Timo
- Venas braquicefálicas
- Venas intercostales superiores
- Vena cava superior
- Arco aórtico
- Tráquea
- Esófago
- Nervios vagos y rama laríngea recurrente izquierda

- Nervios frénicos
  - Conducto torácico
2. Mediastino medio: Dentro del pericardio (corazón y grandes vasos)
3. Mediastino inferior: Bajo el plano descrito, sobre el diafragma. Se subdivide en:
- a. Mediastino anterior: Entre la cara anterior del pericardio y la pared torácica anterior. Compuesto por:
    - Parte del timo
    - Tejido conjuntivo, ramas mediastínicas de vasos torácicos internos.
  - b. Mediastino posterior: Entre la cara posterior del pericardio y la pared torácica posterior. Formado por:
    - Esófago y plexo esofágico
    - Aorta torácica y sus ramas
    - Sistema de la vena ácigos Conducto torácico
    - Tronco
    - Nervios espláncnicos torácicos

Cualquiera de estas estructuras mediastínicas puede ser dañada accidentalmente durante una intervención quirúrgica.

Derrame pericárdico. Puede darse por insuficiencia cardíaca, hemorragia, síndrome postpericardiotomía. Si hay datos de compromiso hemodinámico será necesario su drenaje. El Síndrome postpericardiotomía suele aparecer en la primera semana postoperatoria, con malestar, fiebre, dolor articular, pérdida de apetito. Puede darse leucocitosis con neutrofilia.

Se cree que es debido a un proceso autoinmune. El tratamiento será con diuréticos y antiinflamatorios, generalmente indometacina.

Derrame pleural. Es la presencia de líquido en la cavidad pleural. Suele ser serohemático por irritación o balance hídrico positivo y no requiere ser drenado salvo que produzca compromiso respiratorio. Pero también puede ser un síntoma clínico de insuficiencia cardíaca o hipoproteinemia y acompañado de anemia puede ser expresión de hemorragia subclínica tras el inicio de la anticoagulación. En cardiopatías congénitas aparece asociado con más frecuencia tras cirugía de Fallot y cirugía de derivación venosa a territorio pulmonar, tipo Glenn o Fontan, por aumento de presiones.

Neumotórax. Aire en la cavidad pleural. Se puede producir sobretodo durante retirada de los drenajes o al intentar coger una vía venosa para el implante de marcapasos endocavitarios. Si es pequeño puede seguirse vigilancia del paciente, pero si es grande puede ser grave y requerir evacuación urgente.

Otras complicaciones pulmonares como Atelectasias o Síndrome de Distress Respiratorio son menos frecuentes.

Quilotórax. Por trauma del conducto torácico o linfáticos cardíacos. Será preciso el drenaje con toracocentesis y dieta.

Paresia diafragmática. Aparece en un 1% de pacientes sometidos a cirugía cardíaca. Lesión del nervio frénico. Generalmente el izquierdo. Dará cuadros de taquipnea, hipoxia y/o hipercapnia, dificultades de extubación. También puede aparecer más tardíamente, con

infecciones respiratorias repetidas, atelectasias. El diagnóstico se hará tras comprobar la elevación del hemidiafragma afecto en una radiografía de tórax. El tratamiento inicialmente es conservador, con fisioterapia respiratoria, resolviéndose. Si no, podrían ser necesarias maniobras más complicadas, como la plicatura diafragmática.

Los trastornos de la coagulación son frecuentes. La bomba de circulación extracorpórea induce una coagulopatía, secundaria a hemodilución, consumo de elementos y factores de la coagulación y a la hipotermia que se asocia con una supresión generalizada de la cascada de la coagulación; además a los pacientes se les administra heparina con la finalidad de mantener un tiempo de coagulación activado de 400 para evitar la trombogénesis intraoperatoria. Las plaquetas sufren alteraciones cualitativas y cuantitativas. El número de plaquetas disminuye debido a los traumatismos mecánicos, la adherencia a las superficies artificiales, la pérdida de sangre, y la coagulación intravascular subclínica inducida, y las plaquetas que quedan se vuelven ineficaces. Además la reducción plaquetaria y su función alterada aparecen asociadas a patologías cianóticas, con tendencia al sangrado. Y muchos pacientes llevan tratamiento antiagregante y/o anticoagulante de base previo a la cirugía, que empeora la situación. La Anemia hemolítica puede aparecer sobretodo en cirugías en las que se utilizan parches sintéticos o prótesis valvulares. Dado que el uso de hemoderivados está controlado, la Anemia postoperatoria es muy frecuente. (78).

La hemorragia postoperatoria es una complicación grave, que puede requerir reintervención quirúrgica urgente. Ante el sangrado excesivo postquirúrgico deben considerarse las siguientes causas: reversión insuficiente de la acción de la heparina,

fenómeno conocido como "efecto rebote de la heparina", defectos cuantitativos o cualitativos de las plaquetas, disminución de los factores de la coagulación, hipotermia, hipertensión, hemostasia quirúrgica inadecuada, coagulación intravascular diseminada o fibrinólisis primaria. El 95% del sangrado excesivo postquirúrgico es achacable a una hemostasia quirúrgica defectuosa o a trastornos plaquetarios, por lo que la primera medida a tomar ante un sangrado será generalmente la corrección de la coagulación. Pero si con las medidas oportunas no disminuye el sangrado será prioritaria la revisión quirúrgica.

La insuficiencia cardíaca postoperatoria aparece por incapacidad tras la cirugía del corazón de actuar como bomba. Puede ser derecha, en cuyo caso, predominará la sintomatología de afectación venosa sistémica con edemas y congestión, izquierda, predominando la clínica de congestión pulmonar y bajo gasto, o ambas. Hay que descartar la presencia de shunts residuales o fístulas que creen sobrecarga de volumen circulatorio, cuadros obstructivos (como estenosis valvulares) que causen sobrecarga de presión con aumento de poscarga, disminución de precarga como en situaciones de taponamiento, alteraciones de la contracción, ritmo o frecuencia. El tratamiento básico consiste en diuréticos, agentes inotrópicos, y disminución de poscarga con IECAS. (78)

Las arritmias son la primera causa de ingreso de pacientes adultos con cardiopatía congénita, además de ser un factor de riesgo importante de morbilidad y mortalidad. Aparecen tanto en pacientes no operados, arritmias congénitas (vistas en capítulos anteriores), como en pacientes ya operados de su cardiopatía. Aunque en este último grupo son más frecuentes, sobretodo cuanto más tarde sea la reparación de la cardiopatía en su vida. Son frecuentes tanto las taquiarritmias como las bradiarritmias. Los factores que

predisponen a la aparición de arritmias son la presencia de defectos cardíacos, alteraciones hemodinámicas durante la evolución de la cardiopatía, como pueden ser la dilatación de cavidades, cicatrices postoperatorias y anomalías residuales de la cirugía. Además de por las características especiales de estos pacientes, las arritmias cardíacas son muy frecuente en cualquier postoperatorio de cirugía cardíaca, alteraciones electrolíticas, la agresión quirúrgica directa sobre el tejido cardíaco y las alteraciones secundarias al daño celular isquémico que se produce en el miocardio durante la circulación extracorpórea son algunos de los factores causantes.

Las arritmias ventriculares suelen ser precoces en general debidas a alteraciones iónicas. Sin embargo, las arritmias auriculares suelen ser más tardías, incluso días tras la cirugía. Los trastornos definitivos de la conducción auriculoventricular ocurren menos frecuentemente y suelen estar relacionados con el propio traumatismo quirúrgico.

Primero será necesaria la detección y corrección de alteraciones electrolíticas, segundo intentar restaurar a ritmo sinusal mediante cardioversión electiva o farmacológicamente. Y tercero mantener una profilaxis de la arritmia.

Taquiarritmias. Las más frecuentes son las supraventriculares. El flutter auricular es muy frecuente, y se asocia a Ebstein, canal auriculoventricular, y doble cámara de entrada del ventrículo izquierdo, trasposiciones operadas con la técnica de Mustard y Fontan. En estas últimas aparece hasta en un 50% de los casos. Causado por reentrada intraatrial. Generalmente con un ritmo menor que el típico flutter auricular de corazones estructuralmente normales. La enfermedad de Ebstein se asocia también al síndrome de Wolf Parkinson White. La fibrilación auricular es menos común que el flutter. Más frecuente en pacientes con comunicaciones interauriculares, operadas o no, enfermedad

mitral o ventrículos únicos con tratamiento paliativo. (79, 80). Todas aumentan en frecuencia conforme aumenta la edad del paciente. La mayor incidencia de arritmias está descrita en la estenosis aórtica y tras la cirugía de Fallot. El riesgo de síncope y muerte súbita es elevado. Tanto el flutter como la fibrilación auricular comprometen hemodinámicamente la cardiopatía, por lo que su presencia es indicación de tratamiento para intentar reversión a ritmo sinusal. En caso de imposibilidad estaría indicado el tratamiento anticoagulante para prevención de fenómenos tromboembólicos, o antiagregantes en el caso de contraindicación, y betabloqueantes y digital para el control de la frecuencia cardíaca.

Las arritmias ventriculares son menos frecuentes. Asociadas más frecuentemente a tetralogía de Fallot, comunicaciones interventriculares y estenosis subaórtica. En postoperados se deben sobretodo a la presencia de tejido cicatricial tras ventriculotomías o uso de parches o conductos. Son altamente peligrosas por la posibilidad de provocar una muerte súbita. El uso de fármacos, ablación con radiofrecuencia, ablación quirúrgica e incluso el implante de desfibriladores está más que indicado. Los antiarrítmicos de clase I o III pueden prescribirse, pero raramente son eficaces, sobretodo si el paciente a sufrido ya una muerte súbita. La ablación es más exitosa, pero también presenta riesgos de recurrencia. La posibilidad de conseguir prever que pacientes van a desarrollar taquicardias ventriculares es una cuestión en estudio. Holter, test de ejercicio, estimulación ventricular selectiva, han sido usados como método de “screening” para identificar algún tipo de correlación entre ritmos ectópicos espontáneos y taquicardias ventriculares. Se ha observado una mayor incidencia en pacientes con tetralogía de fallot, dilatación de ventrículo derecho, QRS alargado y edad avanzada de la corrección.

Inicialmente el tratamiento de los pacientes que presentan taquiarritmias suele ser médico, con agentes antiarrítmicos de clase I o III, el agente más eficaz es la amiodarona, o la cardioversión eléctrica, consiguiendo éxito en la mayoría de los casos de flutter y fibrilaciones auriculares.

Los tratamientos percutáneos de ablación se han adoptado como medida de actuación en múltiples casos, consiguiendo buenos resultados, pero no han mostrado tanta eficacia como en corazones estructuralmente normales. Posiblemente por que los circuitos de las arritmias son complejos y con frecuencia múltiples, y por alteraciones en la localización del nodo auriculoventricular, zonas de fibrosis, atresias, deformaciones anatómicas, ciertas arritmias presentan difícil abordaje para la electrofisiología. Además suelen presentar mayor incidencia de recurrencias y fracasos, sobretodo en pacientes operados de Fontan. Por lo que en ocasiones estará indicado el tratamiento quirúrgico. La energía más efectiva sigue siendo el corte-incisión-exéresis con bisturí, seguro, sin realizar lesiones transmurales, pero la morbilidad puede ser importante en determinadas situaciones. Otras medidas incluyen la hipotermia-congelación con crioablación por NO<sub>2</sub> o argón, y la hipertermia con radiofrecuencia, microondas, ultrasonidos y láser. La ablación quirúrgica durante la intervención de la cardiopatía congénita, presenta mayor índice de éxito, sobretodo en técnicas de reemplazo de válvula tricúspide y corrección de comunicaciones interauriculares, dada la alta incidencia de arritmias auriculares que presentan. Las técnicas quirúrgicas más utilizadas son Maze uniauricular, Maze III biauricular, mini-Maze (aurícula izquierda e istmo cavo-tricuspídeo), aislamiento selectivo de las venas pulmonares, o en bloque; que consisten en la sección quirúrgica de los circuitos de reentrada que provocan las arritmias mediante distintos focos de energía, corte y sutura, crioablación, radiofrecuencia, radiofrecuencia, láser, ultrasonido y microondas. (81, 82)



El implante de marcapasos puede ser útil en determinados pacientes, sobretodo si presentan disfunción sinusal asociada. Al aumentar la frecuencia auricular podemos disminuir la frecuencia de la arritmia. Aunque el implante de dispositivos de este tipo está dificultado en estos pacientes. Los accesos anormales, la anatomía desestructurada, la presencia de shunts intracardiacos complican la colocación de los electrodos. Además dado el tipo de arritmias y la edad joven de los pacientes, estos se benefician más de marcapasos bicamerales, dificultando aún más el implante. Dada la alta incidencia de alternancia entre taquicardia y bradicardia conjunta en los pacientes, sería deseable implantar un marcapasos con mecanismo doble. (82)

El implante de desfibriladores automáticos ha supuesto una mejoría evidente en determinados subgrupos de pacientes, por lo que es de suponer que con el tiempo serán utilizados en casos de cardiopatías congénitas con riesgo de muerte súbita. En las taquicardias ventriculares están especialmente indicados.

Es muy importante hacer una correcta selección del tipo de marcapasos y técnica de implante. Lo deseable es realizar un implante endocavitario, presenta mayor sensibilidad y mejores parámetros de estimulación y mayor duración del generador y electrodos, que la vía epicárdica. Además el implante epicárdico requiere un acceso más invasivo, y presenta mayor morbilidad asociada. Pero la vía endocavitara no es sencilla. La compleja anatomía de la cardiopatía, aumentada por alteraciones residuales de cirugías previas, dificulta el implante, y en ocasiones lo hace imposible. Los ventrículos únicos y alteraciones venosas son los casos más complejos. La presencia de shunts puede contraindicar el implante endocavitario por el alto riesgo de eventos embólicos.

La incidencia de muerte súbita en pacientes operados de una cardiopatía congénita es de 0,9 por cada 1000 pacientes y año. (80). El 90% de las muertes súbitas ocurren en pacientes con tetralogía de Fallot, dextro-transposición de grandes arterias, coartación aórtica y estenosis aórtica. El origen más frecuente de muerte súbita es la alteración de conducción, pero también hay otros mecanismos menos frecuentes también implicados, como los eventos embólicos, ruptura de aneurismas y fallo ventricular agudo.

Bradiarritmias. La disfunción del nodo sinusal es frecuente tras cirugía auricular (por ejemplo en las técnicas de mustard o senning y en Fontan). El riesgo de desarrollar flutter o fibrilación auricular asociadas es alto en estos pacientes. El implante de marcapasos está indicado en los pacientes con disfunción sinusal sintomáticos, o en casos asintomáticos con frecuencia cardíaca menor de 40 latidos por minuto o pausas mayores de 3 segundos.

Durante la reparación de una comunicación interauricular puede lesionarse el nodo sinusal dando lugar a bradicardia postoperatoria. En una comunicación interauricular ostium primum puede lesionarse el tejido de conducción auriculoventricular a nivel del nodo o haz de His, al encontrarse muy cercano el defecto a estos.

Los bloqueos auriculoventriculares pueden ser congénitos aislados, asociados a anomalías como la transposición de grandes arterias o canal, o como consecuencia del tratamiento de una cardiopatía, entre otras Ebstein o el canal auriculoventricular. Esta última es la más frecuente en adultos. La mortalidad en estos pacientes se ha descrito hasta en un 50%. Se considera indicado el implante de marcapasos cuando tras una cirugía el bloqueo auriculoventricular permanece más allá de siete a catorce días. (83) Los tejidos de conducción también pueden ser anormales congénitamente, tanto por su localización como por su función, aisladamente o asociados a determinadas formas de cardiopatías como

transposición corregida de grandes arterias y comunicaciones interauriculares, especialmente aquellas con síndrome de Down.

En las bradiarritmias hay que tener en cuenta igualmente las lesiones estructurales que presenta el corazón a la hora de implantar un marcapasos.

<b>ALTERACIONES DEL RITMO ASOCIADAS A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS (83)</b>	
<b><u>TAQUICARDIAS</u></b>	
Síndrome Wolff Parkinson White	Anomalía de Ebstein Transposición congénitamente corregida
Taquicardia de reentrada intraatrial (Flutter auricular)	Mustard, Senning y Fontan postoperatorios Tetralogía de Fallot Otros
Fibrilación auricular	Enfermedad Mitral Estenosis Aórtica Tetralogía de Fallot Ventrículo Único Paliado
Taquicardia Ventricular	Tetralogía de Fallot Estenosis Aórtica Otros
<b><u>BRADICARDIAS</u></b>	
Disfunción de nodo sinusal	Mustard, Senning y Fontan Postoperatorios Comunicación interauricular Seno Venoso Síndrome de Heterotaxia
Bloqueo del nodo AV espontáneo	Defectos de tabique interauricular Transposición congénitamente corregida
Bloqueo del nodo AV inducido quirúrgicamente	Cierre de comunicación interventricular Cirugía de estenosis subaórtica Reemplazo de válvula auriculoventricular

<b>PREVALENCIA DE LAS ARRITMIAS EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS</b>	
Comunicación Interauricular - Flutter auricular - Taquicardia auricular macroreentrante - Fibrilación auricular	2-9%
Anomalía de Ebstein - Vías accesorias - Flutter auricular - Fibrilación auricular - Taquicardia ventricular	15-20%
Fontan Cirugía - Flutter auricular - Taquicardia auricular reentrante	45%
Tetralogía de Fallot - Taquicardia ventricular - Flutter auricular - Fibrilación auricular	10-20% 10-15%
Transposición de grandes arterias - Flutter auricular - Taquicardia auricular - Taquicardia por reentrada nodal - Taquicardia ventricular	25-50% 5%

Complicaciones asociadas al implante de dispositivos de estimulación (marcapasos y DAIs) Por fallos en el sentido o no reconocimiento de la despolarización cardíaca, dando lugar a competitividades. Por movimiento del electrodo, pudiendo incluso causar perforaciones ventriculares. Aumento de las resistencias. Fracturas de los electrodos. Síndrome del marcapasos, ocurre en < 10% de los pacientes con marcapasos estimulando en modo VVI, generalmente en enfermedades del seno (con conducción auriculoventricular normal), por contracción auricular contra una válvula cerrada, por falta de contribución de la aurícula al llenado ventricular. Infecciones, de la herida, afectando al generador, al electrodo, pueden incluso provocar endocarditis. Decúbito del sistema (generalmente asociado a infecciones). Requieren recambio del sistema completo. (80)

Secuelas y residuos de intervenciones quirúrgicas. (4)

Alteraciones electrofisiológicas	Cambios electrofisiológicos permanentes Arritmias y defectos de la conducción
Enfermedad valvular	Malformación intrínseca de la válvula Secuelas de intervenciones previas Efectos hemodinámicos sobre válvulas normales
Cortocircuitos persistentes	Residuos no corregidos Secuelas de procedimientos terapéuticos
Disfunción miocárdica	Alteraciones estructurales Hipertrofia y remodelamiento Isquemia perioperatoria
Alteraciones vasculares	Estenosis congénitas o adquiridas Hipertensión pulmonar o sistémica Aneurisma, disección o ruptura
Materiales protésicos	Parches, válvulas, conductos
Complicaciones infecciosas	Válvulas cardíacas o endocardio mural Fístula
Procesos tromboembólicos	Trombosis intravascular Tromboembolia pulmonar o sistémica
Alteraciones extravasculares	Desarrollo psíquico y físico Órganos de los sentidos Sistema osteoarticular Sistema nervioso central Dentición otros

La lesión valvular aórtica tras valvotomías ú otras intervenciones en la niñez pueden dar lugar a estenosis o insuficiencias en la edad adulta, ya sea por calcificación o descolgamiento.

La insuficiencia pulmonar en el Fallot y la estenosis de conductos son de las secuelas posquirúrgicas más frecuentes. (84) La insuficiencia pulmonar es una enfermedad prácticamente nueva, casi desconocida como enfermedad natural. Es clínicamente bien tolerada durante décadas, pero provoca dilatación progresiva del ventrículo derecho. Cuando la dilatación ventricular es excesiva, el incremento de la poscarga limita el gasto cardíaco con el ejercicio, y la capacidad funcional disminuye. Con el tiempo, la función ventricular se deteriora y el paciente presenta de manera característica una respuesta hipotensiva al esfuerzo y mayor limitación funcional. La dilatación y disfunción ventricular derecha provoca insuficiencia de la válvula tricúspide y aumento de la presión en la aurícula derecha y las venas cavas. En estadios finales aparecen signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha. (4)

La discordancia (“mismatch”) de conductos respecto al crecimiento del paciente, y su degeneración y calcificación, requerirán recambios de los conductos a medio-largo plazo. Existen numerosos estudios comparando las características de los homoinjertos o conductos bovinos, incluyendo su durabilidad. La degeneración de estos y de las prótesis valvulares llevará a la necesidad de recambio de las mismas. En la mayoría de casos han de recambiarse varios años a lo largo de la vida.

La presencia de cortocircuitos residuales tras el cierre de comunicaciones no es infrecuente, pero en la mayoría de los casos es pequeño y con muy escasa importancia clínica. La localización más frecuente es el parche interventricular, aunque algunos pacientes mantienen un cortocircuito extracardíaco por fístulas, colaterales, etc. (4)

Complicaciones infecciosas. Aunque la cirugía cardíaca es una cirugía limpia, se realiza profilaxis antibiótica. Mediastinitis. Poco frecuente pero muy grave. Factores de riesgo: duración de bypass mayor a 1 hora, sangrado postoperatorio, reoperación, ventilación mecánica prolongada y estancia prolongada en UCI. El microorganismo más frecuentemente implicado es el estafilococo. Será necesaria la limpieza quirúrgica urgente más instauración de un tratamiento antibiótico adecuado intensivo. (78) Infecciones respiratorias, urinarias, de catéter, de heridas.

Deformidades musculoesqueléticas. Muy frecuentes tras toracotomías (>90%). Escápula alada, asimetría de clavículas, elevación de hombros, escoliosis. (78)

Complicaciones asociadas a las heridas como las queloides o cicatrización hipertrófica, la Protusión de alambres esternales, dehiscencia esternal.

Insuficiencia renal. El paciente debe ser capaz de mantener diuresis superior a 0.5-1 ml/Kg/h con un adecuado aclaramiento de iones y productos nitrogenados. La disfunción renal postoperatoria puede darse por la hipotensión durante la circulación extracorpórea, el flujo no pulsátil, la respuesta humoral compleja a la anestesia, la cirugía y la circulación extracorpórea (factor natriurético auricular, hormona antidiurética, etc.), la vasoconstricción natriurética y las microembolias... Es particularmente frecuente en pacientes con cianosis, con glomérulos anormales, y congestivos. La proteinuria no es infrecuente. La insuficiencia renal puede ser transitoria, o cronificarse. Cuando sea necesario se procederá a realizar hemofiltración o hemodiálisis. (85)



Trastornos respiratorios. Tras cualquier tipo de intervención cardiaca con circulación extracorpórea se da cierto grado de insuficiencia respiratoria. Agravada por procesos respiratorios crónicos y por insuficiencia cardiaca previas. La bomba además produce secuestro leucocitario, y lesión endotelial pulmonar. Los trastornos respiratorios pueden aparecer días después de la extubación debido a otras complicaciones pulmonares como edema pulmonar, atelectasias y derrame pleural. El destete del respirador y extubación están contraindicadas en inestabilidad hemodinámica, trastornos neurológicos que conllevan una disminución del nivel de conciencia, hemorragia mediastínica, insuficiencia respiratoria de tipo pulmonar o no, y arritmias o disfunción ventricular que precise importante soporte inotrópico. Esta complicación dará lugar a intubaciones prolongadas, necesidad de traqueostomías, posibilidad mayor de infecciones, etc. (85)

Alteraciones neurológicas. Los factores que influyen en el daño neurológico son la presencia de la cardiopatía congénita en si, los efectos hemodinámicos y hematológicos de la misma, los efectos de la hipoxia y/o isquemia secundarios a la hipotermia y la parada cardiaca durante la cirugía. La policitemia y microcitosis que caracterizan los estados de hipoxemia, así como la acidosis metabólica acompañante, aumentan los efectos negativos de la isquemia sobre las células nerviosas. Además durante la circulación extracorpórea se producen alteraciones en el flujo cerebral, microcoágulos plaquetarios y alteraciones que dan lugar a pequeños trastornos neurológicos. Las lesiones más severas son menos frecuentes, como consecuencia de la circulación extracorpórea prolongada, parada circulatoria o embolización de aire, grasa o placas ateromatosas, las más comunes son los

accidentes isquémicos. (85) Los factores de riesgo para el daño cerebral tras la cirugía cardiaca son la parada cardiaca prolongada, el recalentamiento rápido, la hipotermia severa, la acidosis metabólica y la hiperglucemia, la cianosis e hiperviscosidad, y el bajo gasto cardiaco. Se ha observado una prevalencia de 10 a 100 veces superior que en la población control de la misma edad, sobretodo en los pacientes cianóticos. (86) Como otras complicaciones posibles, hay que destacar la posibilidad de provocar un síndrome de Horner al intervenir una coartación aórtica.

Las alteraciones metabólicas o endocrinas son frecuentes en los pacientes ingresados y postquirúrgicos, por descontrol en la dieta basal, medicación, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal, diabetes, son las más frecuentes. El dolor, la anestesia y la agresión quirúrgica con la liberación de los diferentes mediadores de stress contribuyen a un incremento de la glucogenolisis y neoglucogénesis con el consiguiente estado de hiperglucemia inicial tras la cirugía. (85).

Las complicaciones digestivas son poco frecuentes. La hemorragia digestiva (HDA) es la complicación más frecuente, conlleva alta morbimortalidad principalmente en los pacientes que requieren anticoagulación. Ileo paralítico, isquemia intestinal (por bajo gasto, fármacos), ictericia (frecuente en valvulares y congénitos, sobretodo en politransfusiones) (85)

## Generales:

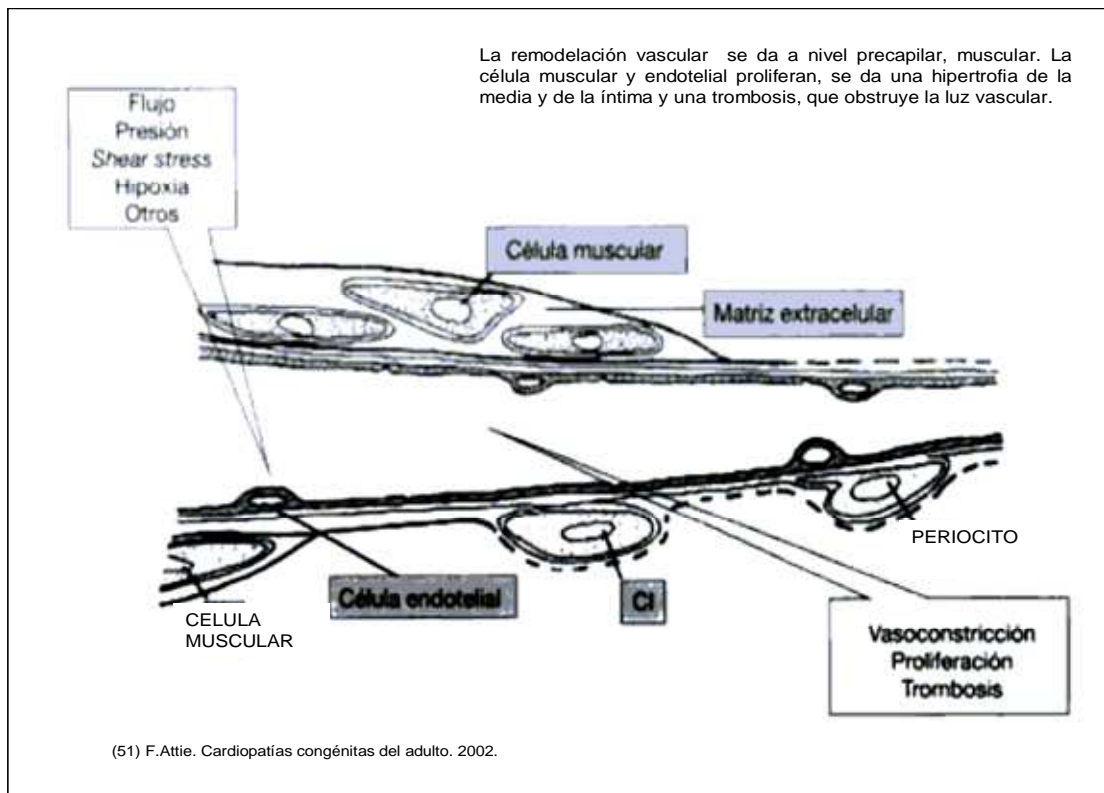
La Cianosis es una manifestación frecuente en las cardiopatías congénitas. La presencia de shunts derecha-izquierda da lugar a hipoxemia, con repercusión hematológica y afectación multiorgánica.

El hematocrito se ve incrementado como mecanismo compensatorio para aumentar el transporte de oxígeno. Generalmente el recuento de la serie blanca es normal, y el recuento plaquetario puede ser normal o estar disminuido. La poliglobulia aumenta la viscosidad sanguínea, lo que incrementa el riesgo de accidente tromboembólicos. Usualmente este aumento no es excesivo, pero en ocasiones puede ser precisa la realización de flebotomías (hemoglobina > 20g/dl, hematocrito >65%), siempre de forma controlada, y en número no mayor a 3/ año, dado que pueden dar lugar a un mecanismo de compensación de la médula hematopoyética que aumente la producción de serie roja. Las manifestaciones clínicas asociadas a esta hiperviscosidad sanguínea suelen ser dolores de cabeza y dificultad de atención.

La disminución de plaquetas más el déficit de factores de coagulación aumentan la tendencia de sangrado que presentan los pacientes.

La hipoxemia da lugar a afectación multiorgánica. A nivel renal los glomérulos son hipercelulares y están congestionados. Se reduce la filtración glomerular, aparece proteinuria, aumento de creatinina y de urea, con aumento secundario del ácido úrico. A nivel hepático es frecuente la aparición de cálculos de bilirrubina. Además se pueden producir manifestaciones variadas a nivel óseo y cutáneo.

La enfermedad vascular pulmonar es una complicación severa. Se denomina síndrome de Eisenmenger a aquellos casos de hipertensión pulmonar secundaria a cortocircuito de izquierda a derecha. (72) Puede aparecer en dos situaciones, la del paciente en el que aparece progresiva y gradualmente por el aumento de la circulación pulmonar y transmisión de presiones sistémicas a las arterias coronarias, o aquella en la que predomina desde la infancia, con cianosis establecida. Cualquier tipo de comunicación entre las circulaciones sistémica y pulmonar que aumenten el flujo pulmonar puede provocar hipertensión pulmonar. Aparece sobretodo en comunicaciones interventriculares amplias, pero también puede aparecer en ductus, comunicaciones interauriculares, canales, e incluso en pacientes ya operados en infancia. Las fístulas o cerclajes pulmonares, como en el caso de la cirugía paliativa, pueden causar distorsión y lesiones en las ramas pulmonares.



La exposición del lecho vascular pulmonar a sobrecarga de volumen y resistencia produce cambios estructurales a nivel de la microcirculación como hipertrofia de la capa media, proliferación y fibrosis de la íntima, oclusión capilar y arteriolar. Tardíamente se desarrollan lesiones plexiformes y arteritis necrotizante.

Los pacientes presentan síntomas de bajo gasto. La intolerancia al ejercicio y disnea progresiva son los síntomas predominantes, y pueden permanecer estables durante años, hasta que la enfermedad pulmonar progresa y el nivel de resistencia vascular pulmonar alcanza el sistémico. En este momento el circuito se invierte, de derecha a izquierda, y aparecen la hipoxia y la cianosis, con la consecuente eritrocitosis y otras alteraciones hematológicas. Los eventos clínicos más importantes son las complicaciones pulmonares y cerebrales debidas a fenómenos tromboembólicos. Hemoptisis debida a infartos pulmonares

o rotura de vasos, e ictus o infartos cerebrales. Con el tiempo se desarrolla insuficiencia cardiaca derecha. Lo más importante es conseguir tratamiento de la causa antes de que la hipertensión pulmonar sea irreversible.

La edad media de supervivencia de los pacientes con síndrome de Eisenmenger y cardiopatía congénita simple es de 32,5 años, y en cardiopatías complejas de 25,8 años. Los factores pronósticos más importantes son la función ventricular derecha y la edad. Los factores de riesgo que más influyen sobre la patología son el embarazo, deshidratación, cirugías, anestesias, anemia. (87)

El tratamiento de estos pacientes es complicado. Los vasodilatadores como los antagonistas del calcio han de usarse con precaución, las prostaciclina, antagonistas de la endotelina y el sildenafil todavía están en estudio, la terapia con oxígeno domiciliario puede ser beneficiosa en la mejoría de síntomas, pero no ha demostrado aumentar la supervivencia.

Algunas cardiopatías congénitas son un factor de riesgo elevado para padecer endocarditis. La endocarditis bacteriana presenta una incidencia del 8% en pacientes adultos con cardiopatías congénitas. Favorecidas por las intervenciones dentales, infecciones de vías aéreas, cirugía genitourinaria y abortos. (88) Sin intervención previa es más frecuente en valvulopatía aórtica, comunicación interventricular restrictiva y coartación aórtica en edad avanzada. En orden de frecuencia global de incidencia están la tetralogía de fallot la primera, seguida de la comunicación interventricular (16%), estenosis aórtica (8%), ductus (7%) y transposición de grandes vasos (4%). (89). La cirugía puede aumentar o disminuir el riesgo de endocarditis. Así en las cirugías en las que se implantan estructuras ajenas extrañas al organismo como prótesis o conductos, el riesgo de

endocarditis aumenta. Mientras que en las cirugías en las que se repara completamente un defecto, sobretodo en casos de cierre de una comunicación, el riesgo se ve disminuido e incluso desaparece.

La manifestación de una endocarditis es muy variable, según la extensión local de la enfermedad y general. Los pacientes pueden debutar con un simple cuadro febril o presentar un shock séptico y muerte. Hay que prestar atención a las siguientes manifestaciones: fiebre, artritis y artralgias, episodios embólicos (infartos renales, esplénicos, cerebrales, pulmonares, cutáneos y retinianos), y fallo cardiaco agudo por infartos, miocarditis o destrucción valvular.

La técnica para diagnosticar al microorganismo más precisa es la toma de tres hemocultivos en un periodo de veinticuatro horas, de zonas de venopunción distintas. Los resultados pueden ser negativos en varios casos, ya que los anaerobios y hongos por ejemplo precisan de medios de cultivo específicos, y los microorganismos de grupo Hacek requieren mayor tiempo para crecer. Además el tratamiento antibiótico inicial puede negativizar los cultivos. Los pacientes con cultivos negativos han mostrado una mayor mortalidad que los resultados positivos, además el tratamiento antiinfeccioso específico es más complicado.

La PCR (Proteína C reactiva) y la VSG (velocidad de sedimentación globular) estarán aumentadas. Es frecuente la anemia y la leucocitosis, aunque también puede aparecer leucopenia.

La ecocardiografía puede mostrar la presencia de vegetaciones, absesos o destrucción del tejido cardiaco. Pueden aparecer también fístulas, aneurismas o perforación de válvulas. Sin embargo la ausencia de éstas, es decir, una ecocardiografía normal, no

descarta el diagnóstico de endocarditis. La resonancia magnética es una también una buena técnica diagnóstica.

Al ser de diagnóstico complicado se han desarrollado unos criterios basados en la clínica, microbiología, hallazgos ecocardiográficos, para llegar a un consenso.

El manejo inicial de una endocarditis será médico, si se consigue erradicar el microorganismo, no se requerirá nada más. Pero en ocasiones es precisa la cirugía. La causa más frecuente, la insuficiencia cardíaca congestiva. La endocarditis sobre una válvula protésica u otro material protésico casi siempre requiere cirugía. La cirugía estará indicada en fracaso de tratamiento médico, sobretodo si hay deterioro hemodinámico, vegetaciones grandes, válvulas mecánicas, abscesos, o el microorganismo responsable es un hongo. (90).

Insuficiencia cardíaca aguda. Los pacientes con cardiopatías congénitas que sobreviven a la edad adulta tienen una alta probabilidad de sufrir insuficiencia cardíaca. Lo principal es hacer el diagnóstico etiológico para poder tratarla. Primero habrá que diagnosticar si es de predominio derecho, más frecuente, o izquierdo. Las lesiones que con más tendencia pueden causar una insuficiencia cardíaca derecha son el Fontan, hipertensión pulmonar, comunicaciones grandes, valvulopatía tricuspídea, estenosis de injertos que comunican ventrículo derecho con arteria pulmonar, Mustard, insuficiencia pulmonar o el tromboembolismo pulmonar. Las enfermedades que pueden causar insuficiencia cardíaca izquierda son la valvulopatía mitral, estenosis o insuficiencia aórtica aguda, coartaciones, Mustard o TGA corregidas con fallo del ventrículo derecho sistémico y miocardiopatías. Los mecanismos fisiopatológicos involucrados incluyen la anormal anatomía, secuelas quirúrgicas y progresión de la enfermedad, daño cardíaco durante la cirugía, cianosis, sobrecarga de presión, sobrecarga de volumen, incisiones ventriculares, arritmias,



obstrucciones e nivel de los tractos de salida o cortocircuitos residuales. Además, determinadas comorbilidades son factores favorecedores para desarrollar la insuficiencia cardiaca, la obesidad severa, lesiones valvulares o coronarias adquiridas, hipertensión arterial, diabetes, endocarditis, enfermedad respiratoria crónica, patología renal o hepática, patología tiroidea. El envejecimiento provoca cambios en la pared y diámetro aórtico, alteraciones en la relajación y distensibilidad cardiaca, pudiendo afectar negativamente a los ventrículos. El diagnóstico de insuficiencia cardiaca en los pacientes con cardiopatías congénitas es algo más impreciso que en los pacientes con una cardiopatía adquirida. La respuesta ventilatoria y cardiaca al ejercicio por ejemplo están alteradas de base en la mayoría de los pacientes, la BNP (proteína marcadora relacionada con la insuficiencia cardiaca) puede estar aumentada en pacientes cianóticos sin insuficiencia cardiaca, por lo que determinadas pruebas carecerán de validez para diagnosticar la insuficiencia cardiaca. Habrá que corregir la causa, recambiar un conducto obstruido, cerrar una comunicación, reparar una cuerda tendinosa rota, valorar la necesidad de cirugía urgente, revertir a un paciente a ritmo sinusal si no se encuentra en él. Los fármacos más empleados en este contexto son los diuréticos del asa, espironolactona, IECAS, betabloqueantes y la digoxina. La terapia de resincronización cardiaca está indicada en pacientes con morfología cardiaca normal (biventricular) y persistencia de insuficiencia cardiaca pese al tratamiento médico correcto, duración del complejo QRS mayor o igual a 120 milisegundos con bloqueo de rama izquierda y ritmo sinusal.

## **1.8 Evolución**

Pese a la tendencia a la benignidad de determinadas cardiopatías y al tratamiento de otras, los pacientes no alcanzan la vida adulta con una normalidad completa a nivel anatómico, fisiológico o funcional. Incluso los defectos más simples, como la comunicación interauricular, tienen una menor esperanza de vida. Lesiones que probablemente presenten mala evolución son: corazón univentricular, lesiones cianóticas, hipertensión pulmonar, síndrome de Shone, atresia pulmonar, y cualquier defecto que asocie disfunción ventricular. Como se ha comentado, pueden aparecer complicaciones en el curso de su evolución natural, alteraciones nuevas como consecuencia de intervenciones, o alteraciones que no llegan a ser reparadas. Dentro de estas encontramos alteraciones electrofisiológicas, enfermedades valvulares, cortocircuitos, disfunción ventricular, hipertensión pulmonar, hipertensión sistémica, lesiones vasculares sistémicas o pulmonares y fenómenos tromboembólicos entre otras. (4)

Los factores de riesgo descritos que aumentan la morbilidad de estos pacientes son la clase funcional, arritmias, cianosis, obstrucción ventricular izquierda e isquemia cerebral. (10) Las arritmias atriales y ventriculares se asocian con una alta mortalidad y suelen requerir hospitalización con frecuencia. Las características anatómicas de base, la dilatación de cámaras y las cicatrices quirúrgicas son las responsables de las frecuentes arritmias en estos pacientes, y deterioran la clase funcional aún con un tratamiento adecuado de la cardiopatía en sí.

Muchos de los adultos con cardiopatías congénitas operados requerirán reintervenciones con el tiempo debido a complicaciones o lesiones residuales, corrección de paliaciones, otras paliaciones o incluso el trasplante cardiaco. La mayoría de las

reintervenciones se realizan sobre obstrucciones del tracto de salida, coartaciones y Fallots. (91).

Se ha desarrollado la idea de los pacientes con cardiopatías congénitas tienen una mayor tendencia a desarrollar patología cardíaca adquirida. Patología coronaria, hipertensión, que empeorará la patología congénita subyacente, necesitando pues el tratamiento de ambas patologías, la congénita y la adquirida. (92).

### **1.9 Comorbilidad**

La comorbilidad es frecuente en adultos con cardiopatías congénitas, tanto congénita como adquirida, y afecta de forma importante a la evolución y tratamiento.

Las alteraciones del estado cognitivo e intelectuales pueden ser co-hereditables, o formar parte de un síndrome, presentes hasta en 15-20% de las cardiopatías congénitas. La alteración cromosómica más frecuente es el síndrome de Down. (4, 12, 14) Dado que los pacientes con cardiopatías congénitas cada vez presentan mayor esperanza de vida, las complicaciones a largo plazo asociadas a estas alteraciones se hacen presentes. Las alteraciones esqueléticas no son infrecuentes, sobretodo en pacientes a los que se les realizó una toracotomía precoz. Los trastornos hematológicos y metabólicos son frecuentes. (74)

<b>SINDROMES ASOCIADOS CON DEFICIENCIAS MENTALES</b>		
Síndrome	Características Generales	Defecto Cardíaco
ALCOHOLISMO	CRECIMIENTO ANORMAL, FACIES ANORMAL, RETRASO MENTAL	CIA, CIV (30%)
DOWN	RETRASO MENTAL, FACIES TIPICA, LIMFEDEMA	CIV, ANOMALIAS DE LA VÁLVULA AÓRTICA (40%)
NOONAN	FENOTIPO TURNER, RETRASO MENTAL, CROMOSOMAS NORMALES	COARTACIÓN, MIOCARDIOPATIA HIPERTROFICA, CIA
TURNER	CROMOSOMAS XO, DEFICIENCIAS ESQUELETICAS Y MENTALES	COARTACION (35%), AORTA BICUSPIDE
WILLIAMS BEUREN	DISPLASIA FACIAL, HIPERVITAMINOSIS D, HIPOCALEMIA, RETRASO MENTAL	ESTENOSIS AÓRTICA SUPRAVALVULAR, ESTENOSIS PULMONAR

Los pacientes con cardiopatías congénitas también pueden requerir **cirugía No-cardíaca** y/o no relacionada con la cardiopatía. Determinadas intervenciones son especialmente frecuentes, por ejemplo sobre escoliosis o litiasis renal en pacientes con cardiopatías cianóticas. Cualquier tipo de cirugía en estos pacientes supone un riesgo mayor que en la población normal. El riesgo dependerá de la naturaleza de la cardiopatía, la extensión y carácter urgente de la intervención. Por ejemplo, la presencia de cortocircuitos residuales puede ser causa de embolismos paradójicos, la presencia de enfermedad vascular pulmonar puede impedir un aumento de perfusión pulmonar tras una caída de resistencias periféricas con imposibilidad de aumentar el gasto cardíaco, la presencia de cianosis dará lugar a alteraciones hematológicas, con mayor riesgo de sangrado, anemia, un ventrículo derecho sistémico puede descompensarse y caer en insuficiencia cardíaca congestiva, una coartación aórtica puede dar lugar a tensiones arteriales elevadas aún tras la reparación

(bien sea por estenosis residual, por estenosis de arteria subclavia), etc. Antes de cualquier intervención sería conveniente realizar una ecocardiografía para evaluar la función ventricular y circulación pulmonar, y evaluar el estado general del paciente, ya que con frecuencia estos pacientes presentan afectación de otros órganos acompañando a la cardiopatía congénita formando parte de un síndrome o enfermedades adquiridas. Algunos factores predictores de mayor riesgo en adultos con cardiopatías congénitas que van a someterse a cirugía no cardíaca son: hipertensión pulmonar, cianosis, cortocircuitos sistémico-pulmonares, disfunción ventricular, ventrículo derecho sistémico, circulación de Fontan, enfermedad obstructiva valvular, insuficiencia cardíaca descompensada, arritmias, hipertensión sistémica, síndromes coronarios y estado funcional bajo. Las cardiopatías que asocien hipertensión pulmonar y cianosis serán las que presenten mayor riesgo. Existen determinadas medidas para intentar disminuir la posibilidad de complicaciones en estos pacientes. El riesgo de sangrado puede disminuirse mediante flebotomías previas cuando el hematocrito es mayor del 65%. Vigilar las resistencias vasculares periféricas durante el manejo anestésico, ya que una caída de las mismas podría dar lugar a empeoramiento de la hipoxia. Controlar el manejo de fluidos para evitar la insuficiencia renal, frecuente en cianóticos. El manejo postoperatorio también es crítico, ya que los pacientes deberán recibir cuidados especiales como profilaxis antiendocarditis, anticoagulación, prevención de fenómenos trombóticos, de fallo renal.

### **1.10 Cardiopatías adquiridas asociadas**

Los pacientes con una cardiopatía congénita no sólo pueden padecer otra cardiopatía, adquirida, durante su evolución, sino que son más propensos a ello. La enfermedad coronaria y la cardiopatía hipertensiva y las arritmias son bastante frecuentes. Aunque la aterosclerosis se manifiesta habitualmente como enfermedad clínica en el adulto, los cambios anatomopatológicos empiezan en un periodo precoz, y se pueden observar ya en niños de corta edad, incluso en fetos. Las estrategias de prevención primaria iniciadas en la infancia tienen un gran potencial, puesto que el curso de la enfermedad es más reversible en esta fase. (93) Es importante destacar el papel de la obesidad infantil en el desarrollo de enfermedad cardiovascular en el adulto, y esta es cada vez más frecuente entre los niños españoles. Además un reciente trabajo ha publicado que los niños pequeños para la edad gestacional tienden a la adiposidad visceral incluso sin tener sobrepeso. Los niños nacidos con cardiopatías congénitas tienden a presentar bajo peso al nacimiento, lo que, según este estudio, los convierte en población de riesgo para presentar niveles elevados de insulina rápida y receptores, y disminuidos de adiponectina y por tanto obesidad, y por tanto son población diana para presentar cardiopatía coronaria en la edad adulta. (94)

Puede darse la situación de necesitarse tratamiento conjunto de la patología adquirida y la congénita simultáneamente, por eso es tan importante la relación entre los distintos especialistas.

### **1.11 Urgencias**

Las urgencias más frecuentes en pacientes adultos con cardiopatías congénitas son las arritmias, seguidas por la insuficiencia cardiaca, infecciones, isquemia cerebral y patología de la raíz aórtica. (74, 95).

Un estudio reciente multicéntrico sobre admisión en urgencias de adultos con cardiopatías congénitas realizado en Alemania ha concluido que el 20% del total de ingresos hospitalarios de adultos con cardiopatías congénitas fueron urgencias y el principal motivo de ingreso fue cardiovascular (insuficiencia cardiaca, arritmias, síncope, disección aórtica y endocarditis), y el 63% de las urgencias requirieron cooperación con otro servicio. Las cardiopatías subyacentes fueron: ventrículo único (22%), tetralogía de Fallot (21%), transposición de grandes arterias (14%) y otras (43%). El 70% de los pacientes se habían sometido a cirugía cardiaca previa (96, 97)

### **1.12 Trasplante cardiaco**

Los trasplantes cardiacos en pacientes adultos con cardiopatías congénitas son muy poco frecuentes. Actualmente los pacientes con cardiopatías congénitas suponen un 1% de los trasplantes cardiacos en adultos. Esto cambiará en algún momento dado la cantidad creciente de niños con cardiopatías congénitas que llegan a adultos. De estos pacientes,

algunos, puede, requerirán un trasplante cardiaco por disfunción miocárdica secundaria a lesiones no corregidas, lesiones residuales o cirugías paliativas.

Estos pacientes suponen un desafío. Las dificultades que se presentan son mayores que en la población general. Las cirugías previas, existencia de conexiones anómalas, adhesiones, anatomías inusuales que hacen a intervención quirúrgicamente más compleja. La afectación de la vasculatura pulmonar que obliga a un trasplante corazón-pulmón. El postoperatorio es más complicado dado la tendencia mayor a padecer alteraciones de la coagulación, infecciones, hipertensión sistémica y pulmonar.

La obtención de donantes está muy limitada. La media de edad es menor, al igual que el peso, por lo general. Este hecho dificulta la obtención de donantes, principalmente en grupos jóvenes. La mayor parte de los pacientes (65-100%) han sido operados previamente (1-5 veces), de forma paliativa o definitiva, habiendo recibido transfusiones de sangre. Como consecuencia, el tipaje linfocitario (“cross-match”) resulta positivo con mayor frecuencia. Se precisa de donantes muy ajustados a sus características. (98)

Y además muchos de los pacientes presentan importante morbilidad asociada o afectación de otros órganos como por ejemplo el Fontan, que puede presentar enteropatía pierde proteínas, con disfunción hepática y renal. Estas convierten a los pacientes adultos con cardiopatías congénitas en un grupo de riesgo para el trasplante cardiaco. Es muy importante pues el conocimiento exhaustivo de estos pacientes antes de la cirugía. Estudio de las funciones cardiopulmonar, renal, neurológica, hepática, infecciosa, socioeconómica y psicológica. La evaluación pretrasplante incluye electrocardiograma, ecocardiografía, radiografía, monitorización Holter, cateterismo, resonancia o scanner. Se ha de tener un diagnóstico preciso de la anatomía. Las resistencias vasculares pulmonares deben ser menores o igual a 5 unidades wood o presentar un gradiente transpulmonar menor de 12



mmhg. Si los valores fueran mayores sería conveniente realizar una prueba de reversibilidad con óxido nítrico. De todas formas hay que tener en cuenta que en las cardiopatías congénitas con flujo pulmonar aumentado la valoración de las resistencias pulmonares puede ser dificultosa e incluso imprecisa. Las contraindicaciones al trasplante son: presencia de infección activa, positividad para virus de hepatitis C o VIH, enfermedad metabólica severa, múltiples anomalías congénitas severas, fallo multiorgánico, enfermedad maligna activa, alteraciones cognitivas o de comportamiento importantes.

Las cardiopatías que requieren trasplante con más frecuencia son los Fontan, Mustard, Senning, Transposición corregida de grandes arterias, atresia pulmonar y síndrome de Eisenmenger. (75)

Se ha detectado una mortalidad inicial aumentada, considerándose la presencia de cardiopatía congénita como uno de los marcadores de riesgo más fiables de muerte en el primer año postrasplante. Aunque los resultados a largo plazo parecen ser equitativos a aquellos llevados a cabo en adultos con cardiopatías adquiridas o niños (99). La supervivencia a los once años se estima en un 50% (100) En el caso de trasplante cardiopulmonar los resultados son menos prometedores, con supervivencias de sólo el 50% a los tres años (100) y de sólo el 20% a los 10 años (95). La causa más frecuente de mortalidad en el primer mes postrasplante pulmonar es el fracaso agudo, entre el primer mes y primer año, la infección, entre el primer y tercer año, el rechazo crónico y la bronquiolitis obliterante, a partir del tercer año, el rechazo crónico y la infección.

La necesidad de trasplantes cardíacos en pacientes adultos con cardiopatías congénitas va a ir en aumento conforme los pacientes con cardiopatías congénitas tratadas en infancia lleguen a la madurez. En los últimos sesenta años la supervivencia de los pacientes con cardiopatías congénitas hasta la edad adulta ha aumentado de un 30% a un

85%. Y se estima que hasta un 20% de los pacientes con cardiopatía congénita requerirán un trasplante cardiaco en algún momento (101). Dada la edad joven de estos pacientes, hay que tener en cuenta que muchos de ellos posiblemente puedan requerir un retrasplante. Tema muy complicado, dada la escasez de donantes y los resultados del retrasplante, que actualmente presenta una supervivencia de sólo el 50% a los cuatro años (99).

### **1.13 Profilaxis endocarditis**

La endocarditis es la infección del endocardio del corazón y grandes vasos por microorganismos, siendo las estructuras más frecuentemente afectadas las válvulas cardiacas. Las cardiopatías congénitas son un factor de riesgo conocido para la endocarditis. El flujo turbulento causado por los gradientes de presión provocados por las anomalías estructurales predispone a la infección. El riesgo de endocarditis infecciosa es mayor pues en pacientes con cardiopatías congénitas, llegando hasta el 20-35%. (102) Las cardiopatías congénitas pueden clasificarse según el riesgo de complicación con endocarditis:

Nulo o Bajo riesgo	Comunicación interauricular Estenosis pulmonar Ductus reparado Comunicación interventricular reparada Transposición congénitamente corregida de los grandes vasos Drenaje venoso anómalo Coartación aorta leve Ebstein Marcapasos o desfibrilador implantable
Riesgo moderado	Fontan Coartación aorta moderada/severa Canal Fallot TGA Truncus Prolapso o hendidura mitral Miocardiopatía hipertrófica Defectos reparados con fuga
Riesgo elevado	Prótesis valvular cardíaca Fístulas sistémico-pulmonares Comunicación interventricular Válvula aórtica bicúspide, estenosis aórtica o subaórtica

La principal fuente de bacteriemias es la cavidad oral. Se recomienda la profilaxis antibiótica en los casos de riesgo moderado y elevado, cuando se someten a procedimientos que les sitúen en riesgo de bacteriemia, como pueden ser procedimientos dentales, genitourinarios, gastrointestinales y respiratorios. Los Streptococos Viridians y Staphylococos Aureus son los microorganismos más frecuentemente implicados, pero hay

otros como los Enterococos, gram negativos, grupo HACEK y hongos que están adquiriendo importancia.

Se recomienda profilaxis antibiótica en los siguientes procedimientos (103):

- \* Broncoscopia (instrumento rígido)
- \* Cistoscopia durante infección del tracto urinario.
- \* Biopsia del tracto urinario o de la próstata.
- \* Procedimientos dentales con riesgo de sangrado en encías o en mucosa.
- \* Amigdalectomía y adenoidectomía.
- \* Dilatación esofágica y escleroterapia del esófago.
- \* Instrumentalización del tracto biliar obstruido.
- \* Resección transuretral de próstata.
- \* Dilatación instrumental uretral.
- \* Litotricia.
- \* Procedimientos ginecológicos en presencia de infección.

Pese al diagnóstico y tratamientos precoz y adecuado, la mortalidad sigue siendo elevada, llegando al 20-25%.

- Regímenes profilácticos antibióticos ante procedimientos dentales, orales, respiratorios y esofágicos.

- 1- Pacientes no alérgicos a la penicilina.

- ◆ Amoxicilina 2 gr (niños 50 mg/kg) por boca 1 hora antes del procedimiento.

- ◆ Si no tolera por boca: amoxicilina o ampicilina 2 gr/ev (niños 50 mg/kg) entre 30 y 60 minutos antes del procedimiento.
- 2- Pacientes alérgicos a la penicilina. Una hora antes del procedimiento.
  - ◆ Clindamicina 600 mg (niños 20 mg/kg) por boca o azitromicina/claritromicina 500 mg (niños 15 mg/kg) 1 hora antes del procedimiento.
  - ◆ Si no tolera por boca: clindamicina 600 mg/ev ½ hora antes del procedimiento.
- Regimenes profilácticos antibióticos ante procedimientos genitourinarios y gastrointestinales.
  - 1- Pacientes no alérgicos a la penicilina: Ampicilina o amoxicilina 2 gr/ev más gentamicina 1,5 mg/kg/iv entre 30 y 60 minutos antes del procedimiento y 6 horas después del mismo ampicilina o amoxicilina 1 gr oral.
  - 2- Pacientes alérgicos a la penicilina: Vancomicina 1 gr ev (niños 20 mg/kg) entre una hora y dos horas antes del procedimiento más gentamicina 1,5 mg/kg ev o im.

En caso de presentar endocarditis se debe iniciar tratamiento antibiótico ajustado a los hemocultivos o de forma empírica con antibioterapia de amplio espectro, como vancomicina y gentamicina, si el paciente la situación del paciente no admite demora. El tiempo de tratamiento varia, pero en general se acepta el periodo de cuatro a seis semanas como adecuado, utilizando la proteína c reactiva y la velocidad de sedimentación globular como indicadores de evolución y manejo del tratamiento. (72) Debido a la naturaleza

invasora de la endocarditis de las prótesis valvulares, hasta 40% de los pacientes afectados debe recibir tratamiento quirúrgico. La persistencia de fiebre, mal estado general, abscesos, infecciones protésicas, complicaciones extracardiacas como embolismos, infección por brucella, coxiella, pseudomona, campylobacter y hongos, insuficiencia cardiaca, infección descontrolada y afectación valvular, son las indicaciones de intervención quirúrgica. Generalmente, con la infección controlada, la intervención se realiza al cumplir las dos semanas de antibioticoterapia recomendada (5) y debe mantenerse al menos tres semanas más. (72)

#### **1.14 Anticoagulación**

Los pacientes con cardiopatías congénitas determinadas están expuestos a riesgo de embolismo o trombosis. Pueden precisar anticoagulación o antiagregación de forma preventiva.

Las prótesis valvulares mecánicas precisan mantener niveles de INR de 2-3 en aórticas y de 2,5-3,5 en mitrales y en aórticas con fibrilación auricular. En casos de válvulas biológicas no está claramente establecido, anticoagulación o antiagregación, durante una temporada o indefinidamente.

En caso de fibrilación auricular se debe mantener un INR de 2-3. Cuando se va a realizar una cardioversión eléctrica se realizará anticoagulación durante las tres semanas previas y las cuatro posteriores al procedimiento. En casos de urgencia se administrará heparina.

En los casos de fístulas con prótesis, cirugía de Fontan, síndrome de Eisenmenger, stents y otros dispositivos de cierre se recomienda la anticoagulación/antiagregación para evitar fenómenos tromboembólicos.

Ha de tenerse especial cuidado con la anticoagulación durante el embarazo. La farmacocinética de los anticoagulantes orales cambia durante el embarazo, alterando su acción, además estos atraviesan la placenta afectando al feto. Se han descrito el riesgo de sangrado fetal y de embriopatías (hipoplasia nasal, microcefalia, condrodysplasia punctata) asociadas a los anticoagulantes orales con una incidencia del 6,4%. Además para la madre existe un riesgo de mortalidad de 2,9%, hemorragias severas de 2,9% y fenómenos tromboembólicos de 3,9%. (104) En general se considera que los anticoagulantes orales deben cambiarse por heparinas durante el embarazo. Las heparinas no atraviesan la placenta, siendo más seguros para el feto, pero ha de tenerse cuidado por el efecto sobre la madre y el posible sangrado a nivel de la unión útero-placentaria.

En el caso de los antiagregantes como la aspirina también existen los riesgos potenciales de sangrado y embriopatías, pero muy bajos, y únicamente en el primer trimestre de embarazo. A dosis bajas son seguros.

### **1.15 Embarazo**

Durante el embarazo se producen una serie de cambios hemodinámicos importantes. El recuento de glóbulos rojos aumenta en un 20-30% y el volumen plasmático aumenta en un 35-50%, lo que provoca un aumento del volumen circulante con anemia discreta. Se produce un aumento de la frecuencia cardíaca y descenso de las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares con ligera hipotensión, aumentando así el gasto cardíaco. Durante

el parto este aumento es mayor. La anestesia, si usada, disminuye este aumento. Los cambios metabólicos aumentan considerablemente el consumo de oxígeno. Por estos cambios las cardiopatías congénitas que supongan una obstrucción fija o aquellas que cursen con hipertensión pulmonar, serán mal toleradas, al no poder aumentar el gasto cardiaco. Por otro lado, las insuficiencias, por el descenso de las resistencias vasculares, serán bien toleradas. La mayoría de cardiopatías congénitas toleran bien el embarazo, pero debe seguirse una vigilancia estrecha del paciente durante el mismo.

Existen patologías de más riesgo reconocido: estenosis aórtica severa (gradiente medio  $>40\text{mmHg}$ , o área  $<0,7\text{cm}^2$ ), coartación importante, estenosis mitral severa, disfunción ventricular, válvulas mecánicas, síndrome de Marfan, cianosis e hipertensión pulmonar. El riesgo más elevado es el asociado al síndrome de Eisenmenger, presentando una mortalidad materna mayor o igual a 50%, generalmente posparto. (105) En las lesiones obstructivas, como la estenosis aórtica, la mortalidad materna es del 17%, en la disfunción ventricular izquierda e insuficiencia cardíaca severa es del 7%. En el caso de cardiopatías cianóticas el riesgo es mayor para el feto, y es proporcional al grado de hypoxemia de la madre, existiendo con frecuencia prematuridad y bajo peso al nacer. En casos de saturación arterial  $< 85\%$ , sólo 12% de los embarazos llegan a término. (106) La mortalidad fetal alcanza el 30% en casos de cardiopatías en clase funcional NYHA IV.

Aquellas enfermedades en las que debería contraindicarse el embarazo son el síndrome de Eisenmenger, hipertensión pulmonar severa ( $3/4 >$  que la sistémica), Marfan con dilatación aórtica, coartación o estenosis aórtica severa, y disfunción ventricular con insuficiencia cardíaca en clase NYHA III/IV o fracción de eyección  $< 35\%$ .

El momento del parto y la vía deberían ser controladas. En pacientes de alto riesgo es mejor la inducción controlada del parto. Generalmente se prefiere el parto vaginal, pero



en ocasiones no es recomendable. Las indicaciones de cesárea son la hipertensión pulmonar, lesiones aórticas inestables con riesgo de disección, lesiones obstructivas severas y el tratamiento con anticoagulantes orales en el momento del parto, dado el riesgo de hemorragia fetal intracraneal.

**Otros riesgos:**

Durante el embarazo la sangre se vuelve hipercoagulable, en casos de cianosis, el riesgo de episodios embólicos aumenta, siendo frecuentes los episodios de trombosis venosa profunda, infartos pulmonares o infartos cerebrales.

La warfarina cruza la placenta. Puede producir hemorragias fetales, aborto, prematuridad y deformidades fetales. El mayor riesgo está entre las semanas 6 -12 de embarazo. La heparina no atraviesa la placenta, pero tampoco está exenta de riesgos. Las recomendaciones de la AHA respecto a la anticoagulación durante el embarazo son la administración de heparina intravenosa continua en casos de riesgo y subcutánea de bajo peso en el resto durante el primer trimestre, warfarina durante el segundo trimestre, y warfarina durante el tercer trimestre hasta la semana 36, cuando se debería cambiar de nuevo a heparina intravenosa continua. Suspendiéndola unas seis horas antes del parto.

Determinados fármacos que la madre puede estar tomando deben suspenderse en el embarazo, como los enzimas convertidores de angiotensina y los bloqueantes de los receptores de la angiotensina, porque pueden provocar patología congénita y renal.

El cortocircuito derecha-izquierda aumenta en el embarazo al caer las resistencias periféricas, esto aumenta la cianosis, sobretodo en situaciones de hipertensión pulmonar. El riesgo de fallecimiento es elevado.

La cirugía cardíaca durante el embarazo debería evitarse. La circulación extracorpórea, la hipotermia, los cambios de tensión, y de perfusión afectan negativamente

a la madre y al feto. Incluso en condiciones ideales el riesgo de muerte fetal es de 15%.

(107) Cuando la cirugía es necesaria durante el embarazo el mejor periodo es entre las semanas 24-28.

Los riesgos fetales más frecuentes son la prematuridad y el bajo peso. El riesgo de aborto es mayor en el primer trimestre. Y siempre mayor en cardiopatías cianóticas.

El método de elección para la contracepción debe ser discutido con los especialistas. Los anticonceptivos orales de estrógenos no deberían usarse en aquellas pacientes con cardiopatías con riesgo de tromboembolismos (cianóticas, fibrilación auricular, hipertensión pulmonar). Los progestágenos pueden causar retención de líquidos, por lo que habrán de usarse con cuidado en pacientes con insuficiencia cardiaca. Los métodos de barrera y la ligadura de trompas son en general los métodos de elección.

### Mortalidad materna relacionada con la clasificación funcional de la NYHA

<u>Clase</u>	<u>Síntomas</u>	<u>Mortalidad %</u>
I	Asintomática	0,1
II	Disnea de grandes esfuerzos	0,5
III	Disnea de mínimo esfuerzo	5,5
IV	Disnea de reposo	6

En general se puede considerar que la cardiopatía empeora un grado durante el embarazo.

(108) J.Santos. Cardiopatías congénitas. ¿Pueden tener descendencia?. Jornadas andaluzas de cardiopatías congénitas  
Noviembre 2008

### **1.16 Estilo de vida**

La capacidad al ejercicio es una medida excelente de la calidad de vida de los pacientes. Influye en las relaciones sociales, la vida social, el trabajo. En pacientes con cardiopatías congénitas está limitada, tanto en las reparadas como en las no reparadas. Los pacientes suelen presentar una disminuida capacidad vital, reducción ventricular y respuestas de los sistemas simpático y parasimpático alteradas. Pero generalmente las cardiopatías reparadas sin defectos residuales tolerarán bien el ejercicio. Las comunicaciones interauriculares, interventriculares, Fallots, coartaciones reparadas no deben tener problemas, pero habrá que tener especial cuidado si han dado lugar a dilatación o hipertrofia de cavidades en cuyo caso deberán seguir vigilancia. Las cardiopatías que más se han asociado a muerte súbita durante el ejercicio han sido la hipertrofia miocárdica, las anomalías de las arterias coronarias, el Síndrome de Marfan y la patología valvular aórtica. Otras menos comunes han sido las complejas, como la transposición de arterias y el ventrículo único y las asociadas a patología vascular pulmonar. (109) Se debe contraindicar el ejercicio en pacientes que presenten hipertensión pulmonar severa, cardiomegalia severa, arritmias malignas o se encuentren en clase funcional IV. En cuanto a viajar en avión, no se han observado problemas relacionados con la hipoxemia mayores que en individuos sanos, pero si existe un riesgo mayor de presentar fenómenos tromboembólicos.

A nivel laboral se han de analizar el estado físico, psicológico y mental del paciente para elegir la correcta opción de trabajo. Se ha de tener en cuenta que los pacientes con cardiopatías severas no deben ocupar puestos que requieran esfuerzo físico ni en los que la vida de otros dependa de ellos.

Aunque no es frecuente, la cardiopatía congénita puede ser causa de discapacidad. Valoración de la deficiencia causada por una cardiopatía congénita: (El Real Decreto 1971/1999, de 23 diciembre, establece los criterios técnicos para la valoración de la discapacidad y del grado de minusvalía, así como los que van a determinar la necesidad del concurso de otra persona para realizar los actos más esenciales de la vida y las dificultades para utilizar transportes colectivos, publicados en el Boletín Oficial del Estado de 26 de enero de 2000.) (110)

- **Clase 1:** 0%.

El paciente está diagnosticado de una cardiopatía congénita mediante la historia clínica y las pruebas complementarias adecuadas, manteniéndose en clase funcional 1 de la NYHA, o ha sido sometido a tratamiento quirúrgico y se encuentra en clase funcional 1 NYHA.

- **Clase 2:** 1 a 24%.

El paciente está diagnosticado de una cardiopatía congénita mediante la historia clínica y pruebas complementarias adecuadas manteniéndose en clase funcional 2 de la NYHA, y precisa tratamiento dietético y medicamentoso continuado. Existe dilatación de las cámaras cardíacas sin datos de cortocircuito derecha-izquierda; o hay evidencia de cortocircuito izquierda-derecha con  $Q_p:Q_s < 2:1$ ; o la resistencia vascular pulmonar está elevada hasta un máximo de la mitad de la mitad de la sistémica, o afectación valvulares moderada. Se incluirá en esta clase el paciente que haya sido sometido a cirugía y cumpla los criterios anteriores.

- **Clase 3:** 25 a 49%.

El paciente está diagnosticado de una cardiopatía congénita mediante la historia clínica y pruebas complementarias adecuadas, manteniéndose en clase funcional 2 ó 3 de la NYHA, y Precisa tratamiento dietético y medicamentoso continuado, y existen datos de

cortocircuito derecha-izquierda; o hay evidencia de cortocircuito izquierda izquierda-derecha  $Q_p:Q_s>2:1$ , o la resistencia vascular pulmonar está elevada por encima de la mitad de la sistémica, o la afectación valvular (estenosis o regurgitación) es moderada o grave. Se incluirá en esta clase el paciente que haya sido sometido a cirugía y cumpla los criterios anteriores.

- **Clase 4:** 50 a 70%.

El paciente está diagnosticado de una cardiopatía congénita mediante historia clínica y pruebas complementarias adecuadas, manteniéndose clase funcional 4 de la NYHA., y precisa tratamiento dietético y medicamentoso continuado, pese a lo cual está sintomático, y existen datos de cortocircuito derecha-izquierda; o hay evidencia de cortocircuito izquierda-derecha  $Q_p: Q_s>2:1$ ; o la resistencia vascular está elevada por encima de la mitad sistémica, o la afectación (estenosis o regurgitación) es moderada o grave. Se incluirá en esta clase el paciente que haya sido sometido a cirugía y cumpla los criterios anteriores.

- **Clase 5:** 75%

El paciente presenta cardiopatía congénita, cumple los parámetros objetivos de la clase 4 y su discapacidad es muy grave, dependiendo de otra persona para realizar las actividades de autocuidado.

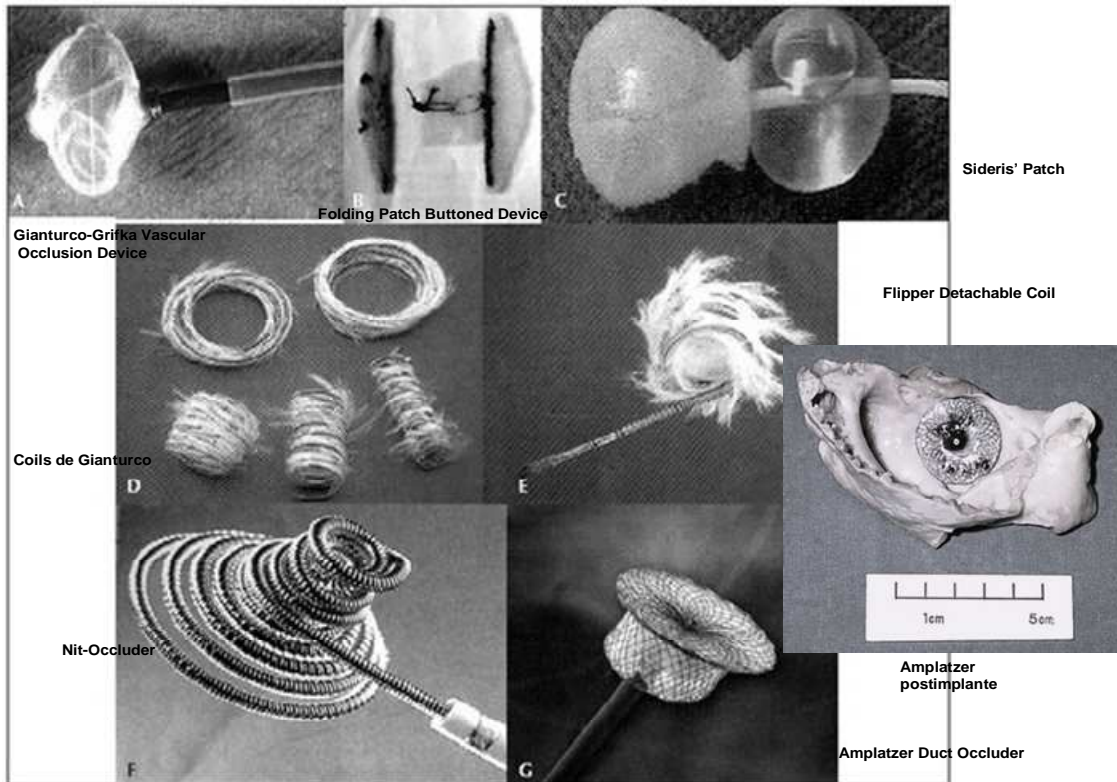
Es importante tener en cuenta la problemática a la hora de contratar aseguradoras para estos pacientes, incluyendo los seguros de vida y salud. La disponibilidad de seguros varía ampliamente según países. Los costos de los tratamientos médicos son de gran importancia para las compañías de seguros privados. En España, el problema es menos acuciante; ya que disponemos de la red generalizada de la Sanidad Pública. Pero ésta debe desarrollar estrategias para el manejo óptimo de estos pacientes y evitar así el impacto negativo que éste puede ocasionar a la sanidad tanto financieramente como en la asistencia.

### **1.17 Terapia percutánea**

1953	Seldinger	Técnica seldinger
1959	Sones	Coronariografía
1966	Rashkin	Septostomia auricular
1967	Porstman	Cierre ductus
1970	Swan y Ganz	Cateter con balón guiado de Swan Ganz
1975	Gianturco	Embolizaciones arteriales
1976	Gruentzig	Angioplastia transluminal
1982---	Kahn, Labadibi, Inoue	Valvuloplastias
1984	Sigwart	Stent coronario
1993		Angioplastia ramas pulmonares
1995		Amplatzer

Desde la primera intervención realizada la expansión de las técnicas intervencionistas ha sido incesante. (111) Las intervenciones que más se llevan a cabo en adultos son la septostomía interauricular, valvuloplastia aórtica, valvuloplastia pulmonar, angioplastia de coartación aórtica, cierre de ductus, cierre de comunicaciones interauriculares e interventriculares, cierre de foramen oval, embolizaciones arteriales y angioplastias pulmonares. Actualmente se están ya implantando válvulas aórticas percutáneamente! Pero como toda intervención, éstas no carecen de complicaciones. Arritmias, trombosis arteriales, laceraciones arteriales, insuficiencias valvulares,

hemorragias, restenosis en casos de dilataciones, ruptura de vasos, embolizaciones, migraciones del dispositivo. Las complicaciones son múltiples, variadas, y pueden ser severas. Las indicaciones de estos procedimientos son todavía limitadas, realizándose únicamente en determinados pacientes que pueden beneficiarse más de las técnicas percutáneas que de la cirugía abierta. Aún así, la cardiología intervencionista en este campo es una especialidad en crecimiento, pero que debe crecer y evolucionar en conjunto con la cirugía cardíaca.



## **2. HIPOTESIS Y OBJETIVOS**

En la última Conferencia de Bethesda (32nd Bethesda Conference: Care of the Adult with Congenital Heart Disease) la incidencia de cardiopatías congénitas se estableció en 5-14 por cada 1000 nacidos vivos. Con una mayor prevalencia en niños menores de un año de edad, y de sexo masculino. (109) En España nacen al año de 4 a 5 mil niños con algún tipo de cardiopatía. La mayoría tiene cardiopatías leves que desaparecen con el tiempo. Sin embargo alrededor de 2.000 niños son operados al año en nuestro país y al menos 6500 en Europa. En Murcia, cada año nacen de 180 a 200 niños con cardiopatías congénitas. (112) Actualmente en la región murciana existen más de 4000 afectados por una cardiopatía congénita, de los cuales el 50% ya ha llegado a la adolescencia. (113) Una estimación conservadora del número de pacientes con Cardiopatía Congénita que han sobrevivido hasta la vida adulta arroja cifras mayores de 1000.000 casos en los Estados Unidos, 1.200.000 en Europa y 100.000 en España. (1, 3)

En 2009 los datos del centro regional de estadística de Murcia censan la población murciana de 2008 en 1, 426,109 habitantes; 722, 999 hombres, 703,110 mujeres. De estos, el grupo más numeroso es el comprendido entre los 25-35 años. La esperanza de vida es de 80,4 años, algo mayor en las mujeres. La causa de muerte más frecuente en la región de Murcia es la cardiocirculatoria, 33,9% de todos los fallecimientos. Las malformaciones congénitas suponen sólo un 0,3% de las muertes. (113). (*Centro regional de estadística murciana. Revisión en Mayo 2009*)



Un estudio epidemiológico presentado en 1998 estableció la incidencia de cardiopatías congénitas en la Comunidad Autónoma de Murcia del 5,5 por 1.000 nacidos vivos. Además la cardiopatía más frecuente en recién nacidos fue la comunicación interventricular, con más del 30% del total. Considerando sólo las cardiopatías que precisaron para su diagnóstico y/o tratamiento métodos invasivos, la incidencia fue del 2,9 por 1.000 nacidos vivos, representando prácticamente la mitad de todas ellas. Las cardiopatías sintomáticas se manifestaron precozmente, de tal manera que menos del 15% debutaron después de los seis meses. Hubo una mayor incidencia y mejor evolución, de forma global, en el periodo 1984-90 que en el 1978-83, por la mejora en los medios diagnósticos y terapéuticos en este segundo periodo, y, de forma individualizada, mejor evolución de la comunicación interventricular y conducto arterioso. Se observó mayor mortalidad, estadísticamente significativa, cuando las cardiopatías se asociaban con otras anomalías extracardíacas. (114)

*Este trabajo se basa en la hipótesis de que la incidencia de adultos con cardiopatías congénitas va en aumento, y por tanto se está creando una población que va a requerir un seguimiento médico continuado, para el cual se precisa de un plan de acción.*

En la comunidad de Murcia sólo se practica cirugía cardiovascular en un centro, el Hospital Universitario Virgen de La Arrixaca, por lo que salvo circunstancias especiales, las cardiopatías congénitas en adultos que requieran cirugía habrán de ser operadas en el servicio de cirugía cardiovascular de este hospital.

La finalidad de esta tesis es evaluar las cardiopatías congénitas en adultos que reciben tratamiento quirúrgico en el servicio murciano de salud. Los objetivos son:

- 1. Establecer la incidencia de las cardiopatías congénitas en adultos en la región de Murcia que han precisado tratamiento quirúrgico**
- 2. Evaluar los tipos de cardiopatías existentes y sus características y valorar el diagnóstico y tipo de tratamiento que reciben**
- 3. Evaluar los resultados quirúrgicos a lo largo del periodo del estudio (126 meses)**
- 4. Identificar las variables relacionadas con los resultados obtenidos y analizarlas**

## **3. MATERIAL Y MÉTODOS**

### **3.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

Para evaluar la cirugía llevada a cabo en los adultos con cardiopatías congénitas de la región de Murcia se ha realizado un estudio descriptivo, retrospectivo de las intervenciones quirúrgicas realizadas en el periodo comprendido entre 1999-2009.

Los pacientes incluidos en el estudio son adultos, considerando como tales a los mayores de once años, ya que esta es la edad en la que según las normas del hospital, un paciente deja de ser atendido en el área infantil del hospital y pasa al área general de adultos. Los pacientes han sido seleccionados por habersele realizado cualquier tipo de intervención en relación a su cardiopatía congénita.

- *Primeras intervenciones de una cardiopatía congénita*
- *Reintervenciones de la cardiopatía congénita*
- *Intervenciones sobre consecuencias cardiacas de la cardiopatía congénita (ejemplo: disección aórtica en pacientes con patología aórtica por Síndrome de Marfan)*

Con estas características se han seleccionado un total de **193** pacientes.

### **3.2. RECOGIDA DE DATOS**

La información se ha obtenido de las bases de datos del servicio de cirugía cardiovascular del hospital e historias clínicas de los pacientes. Los datos obtenidos son tanto de la intervención quirúrgica y periodo de estancia hospitalaria, como del preoperatorio y postoperatorio del paciente. Los datos recogidos han sido:

- Datos de filiación: nombre y apellidos, fecha de nacimiento, dirección, código postal, teléfono de contacto, número de seguridad social, número de historia clínica, área de referencia y fecha de ingreso.

- Datos preoperatorios:

- Epidemiológicos: edad, sexo, peso, talla.
- Clínicos: diagnóstico, factores de riesgo cardiovascular (hipertensión, diabetes, dislipemia, obesidad, tabaquismo, enolismo, antecedentes familiares), comorbilidad, estado funcional, cirugía cardíaca previa, intervenciones no quirúrgicas previas, cirugía no cardíaca previa, tratamiento farmacológico.
- Diagnósticos: electrocardiograma, radiografía de tórax, analítica y ecocardiograma. En determinados pacientes además se realizaron pruebas como cateterismo, resonancia y valoración de la función pulmonar. Los principales datos obtenidos de dichas exploraciones han sido: tensión arterial, temperatura corporal, ritmo cardíaco, ritmo respiratorio, función

cardiaca, anatomía cardiaca, presiones, lesiones asociadas, presencia de otras patologías.

- Datos y eventos quirúrgicos:

- Procedimiento terapéutico: Tipo de intervención, vía de abordaje, perfusión y circulación extracorpórea, temperatura corporal, diuresis, materiales empleados, anestesia, medicación, hallazgos intraoperatorios, complicaciones.

- Datos y eventos postquirúrgicos:

- Seguimiento Intrahospitalario: tiempo de intubación, exploración física y otras pruebas exploratorias, tiempo de estancia en unidad de cuidados intensivos, tiempo de estancia hospitalaria, complicaciones, morbilidad hospitalaria, mortalidad hospitalaria.
- Seguimiento Posthospitalario: estado funcional, exploración física y otras pruebas exploratorias, morbilidad, mortalidad.

## **3.3 VARIABLES**

### **3.3.1- Edad y sexo**

### **3.3.2- Talla, peso, superficie corporal**

Los pacientes son pesados y medidos el día previo a la intervención quirúrgica en el caso de ser una intervención programada. En el caso de una urgencia se toman como referencia los últimos datos conocidos aportados en la historia clínica o por la familia.

La talla se mide en metros y el peso en kilogramos. La superficie corporal se obtiene a partir de la "*Fórmula de du Bois*" =  $P^{0,425} \times T^{0,725} \times 71,84$ .

### **3.3.3- Factores de riesgo preoperatorios**

Los factores de riesgo son características biológicas o conductas que aumentan la probabilidad de padecer una determinada enfermedad. Pueden ser predisponentes, causantes o condicionales de la enfermedad.

En el caso de las cardiopatías congénitas los factores de riesgo no están claros actualmente. Sólo conocemos factores de riesgo o circunstancias que favorecen tener un hijo con cardiopatía: Padres de edad inferior a 18 y superior a 35 años; antecedentes familiares de cardiopatías congénitas; niños con alteraciones cromosómicas (síndrome de Down, etc); factores maternos de diabetes, alcoholismo, lupus, fenilcetonuria y rubeola durante el embarazo; ingesta de drogas durante el embarazo como anfetaminas, hidantoína,

timetadiona, litium y talidomida. Aún así se van a valorar diferentes factores que pueden influir sobre la patología cardiaca congénita.

#### - CARDIOVASCULARES:

Los factores de riesgo cardiovascular son aquellos aumentan la probabilidad de presentar una enfermedad cardiovascular. Los principales factores de riesgo son aquellos cuyo efecto de aumentar el riesgo cardiovascular ha sido comprobado. Son agentes causales, y dentro de estos encontramos la hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia y tabaquismo. Los factores contribuyentes son aquellos que los médicos piensan que pueden dar lugar a un mayor riesgo cardiovascular pero cuyo papel exacto no ha sido definido aún, como la hiperhomocisteinemia, la elevada proteína c reactiva y el fibrinógeno. Predisponentes serán la obesidad y el sedentarismo.

En el caso de las cardiopatías congénitas los factores de riesgo cardiovascular no son exactamente considerados como factores de riesgo, aún así sí pueden influir en la evolución de la enfermedad, y en los resultados del tratamiento. Por lo tanto se van a valorar:

- Tabaquismo (Aunque la nicotina es el agente activo principal del humo del tabaco, otros compuestos y sustancias químicas, tales como el alquitrán y el monóxido de carbono, también son perjudiciales para el corazón. Aceleran la frecuencia cardiaca y estrechan y lesionan las paredes de los vasos sanguíneos, contribuyendo a la acumulación de placa grasa en las arterias. Estas sustancias químicas también afectan al colesterol y a los niveles del coagulante sanguíneo fibrinógeno.)

- Enolismo
- Hipertensión (cifras de presión arterial mantenidas por encima de 140/90 mmHg)
- Dislipemia (alteración de las concentraciones de lípidos y lipoproteínas en la sangre. Las más valoradas son las alteraciones al alza de las LDL y triglicéridos, y descenso de los niveles de HDL).
- Diabetes
- Obesidad (Índice de masa corporal (IMC =  $\text{kg}/\text{m}^2$ ). > mayor o igual a 30).

<b>Composición corporal</b>	<b>Índice de masa corporal (IMC)</b>
Peso inferior al normal	Menos de 18.5
Normal	18.5 – 24.9
Peso superior al normal	25.0 – 29.9
Obesidad	Más de 30.0

**- FACTORES DE RIESGO GENERALES / NO CARDIOVASCULARES:**

Son factores que no se asocian directamente con la patología cardiovascular, pero que pueden comprometer la situación del paciente, y la cirugía y por tanto los resultados de



la misma: alergias, otras enfermedades conocidas, otros procedimientos quirúrgicos. Por ejemplo, una alteración psiquiátrica que desemboque en agitación postquirúrgica puede dar lugar a que el paciente se movilice excesivamente dificultando la consolidación ósea, un trastorno respiratorio puede dificultar la ventilación exacerbando la insuficiencia respiratoria natural postoperatoria. Pequeñas o no tan pequeñas complicaciones que alargan el periodo postoperatorio y pueden dificultar la evolución del paciente recién operado.

#### - SÍNDROMES CONGÉNITOS:

Un síndrome congénito es un conjunto de síntomas y signos que está presente al nacimiento. Los pacientes con cardiopatías congénitas pueden formar parte de un síndrome en el que se ven afectados otros órganos, siendo más propensos a presentar enfermedades asociadas, que pueden afectar negativamente a la cirugía y posterior evolución. Síndrome de Marfan, Síndrome Holt Horam, Síndrome de Down. Son síndromes congénitos, que a parte de presentar anomalías cardíacas, suelen asociar otro tipo de anomalías y/o deformidades como por ejemplo crisis epilépticas, hipotiroidismo o alteraciones esqueléticas.

#### **3.3.4- Antecedentes Familiares de cardiopatía congénita**

Los antecedentes familiares son el registro de las relaciones entre los miembros de una familia junto con sus antecedentes médicos. Los antecedentes familiares pueden mostrar las características de ciertas enfermedades en una familia. Se sabe que son un

factor de riesgo importante para padecer una cardiopatía congénita. Evaluaremos los pacientes de esta serie que tengan familiares de primer orden también afectados por una cardiopatía congénita.

### **3.3.5- Intervenciones quirúrgicas previas**

Algunos de los pacientes de esta serie han recibido varias intervenciones quirúrgicas sobre el corazón.

Se puede actuar sobre la intervención quirúrgica previa, repitiendo la misma, ya sea por fracaso de la intervención o porque la evolución natural del paciente o de la enfermedad lo requieren, por ejemplo por envejecimiento de prótesis valvulares o agotamiento de generador de marcapasos.

O podemos realizar otra intervención distinta a la primera, también sobre la cardiopatía o sobre lesiones o secuelas causadas por las intervenciones quirúrgicas previas.

Además se pueden realizar intervenciones no cardíacas o no relacionadas con la cardiopatía congénita, ya que muchos de los pacientes de esta serie presentan otras malformaciones asociadas que también requieren tratamiento quirúrgico a lo largo de su vida. Se tienen en cuenta únicamente aquellas intervenciones que han sido realizadas sobre malformaciones o enfermedades de origen también congénito y/o que puedan haber influenciado la cardiopatía.

### **3.3.6- Procedimientos invasivos percutáneos previos**

Al igual que las intervenciones quirúrgicas, las intervenciones percutáneas pueden haber sido realizadas sobre la misma cardiopatía que va a ser intervenida quirúrgicamente por que esta no ha sido efectiva, sobre otra malformación cardiaca asociada a la que se va a tratar quirúrgicamente o sobre complicaciones secundarias a la cardiopatía.

### **3.3.7- Ritmo cardiaco preoperatorio**

Se estudia el ritmo cardiaco previo a la intervención, en el momento de la intervención quirúrgica y durante la evolución previa de la enfermedad para valorar la posible presencia de alteraciones. En el caso de presentarse ritmo distinto del sinusal en algún momento de la evolución de la enfermedad se valora si ha sido consecuencia de la cardiopatía y si ha provocado algún cambio en el paciente.

### **3.3.8- Diagnóstico preoperatorio**

*Los pacientes han sido clasificados según los diagnósticos de la primera intervención que se les realiza en el servicio. (Así, si un paciente ha sido intervenido de comunicación interauricular hace unos años y en nuestro servicio se le implanta un marcapasos por bloqueo auriculoventricular, el diagnóstico por el que aparece será de alteración de la conducción, y si un paciente es intervenido de coartación aórtica y varios años después de estenosis aórtica en nuestro mismo servicio, el diagnóstico será de coartación aórtica.)*

## DIAGNOSTICO

- COMUNICACIÓN INTERAURICULAR
- COMUNICACIÓN INTERAURICULAR MÁS OTRA CARDIOPATÍA (dada la gran frecuencia de pacientes con esta patología se ha creado un grupo diagnóstico aparte, distinto tanto de la CIA aislada como de la asociación de varias cardiopatías)
- COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR
- ALTERACIONES DE LA CONDUCCION
- INSUFICIENCIA AÓRTICA
- ESTENOSIS AÓRTICA
- ENDOCARDITIS AÓRTICA SOBRE VÁLVULA PATOLÓGICA CONGÉNITA
- DISECCION AÓRTICA SOBRE AORTA PATOLÓGICA CONGÉNITA
- PATOLOGÍA MITRAL
- COARTACIÓN AÓRTICA
- CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE
- CANAL AURICULOVENTRICULAR
- TETRALOGÍA DE FALLOT
- OTRAS
- ASOCIACIONES DE VARIAS CARDIOPATÍAS

### **3.3.9- Estado funcional preoperatorio. Criterios de evaluación**

El estado del paciente es evaluado clínicamente, valorando sus síntomas y signos, y funcionalmente. El método básico empleado es la clasificación de la NYHA (New York Heart Association), para la clasificación de pacientes con insuficiencia cardíaca según su estado funcional. Fue propuesta en 1928 y revisada en varias ocasiones, la última en 1994. Designa cuatro clases (I, II, III y IV), basándose en las limitaciones en la actividad física del paciente ocasionadas por los síntomas cardíacos.

Clase I No limitación de la actividad física. La actividad ordinaria no ocasiona excesiva fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.

Clase II Ligera limitación de la actividad física. Confortables en reposo. La actividad ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.

Clase III Marcada limitación de la actividad física. Confortables en reposo. Actividad física menor que la ordinaria ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.

Clase IV Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin molestias. Los síntomas de insuficiencia cardíaca o de síndrome anginoso pueden estar presentes incluso en reposo. Si se realiza cualquier actividad física, el malestar aumenta

Para aumentar la objetividad de la clasificación, se añadieron a cuatro nuevas clases (A, B, C y D) en 1994.

Clase A No evidencia objetiva de enfermedad cardiovascular.

Clase B Evidencia objetiva de mínima enfermedad cardiovascular.

Clase C Evidencia objetiva de moderada enfermedad cardiovascular

Clase D Evidencia objetiva de severa enfermedad cardiovascular

La AHA (American Heart Association) en 2001 creó un nuevo método de clasificación de la insuficiencia cardíaca (115):

- a). Ausencia de síntomas. Ausencia de alteraciones funcionales y estructurales del pericardio, válvulas o miocardio. Alto riesgo de insuficiencia cardíaca por presencia de otras enfermedades: hipertensión arterial, diabetes, cardiopatía isquémica, abuso de alcohol, fármacos cardiotóxicos.
- b). Aparición de daños estructurales cardíacos íntimamente ligados al desarrollo de insuficiencia cardíaca (hipertrofia ventricular izquierda, disfunción ventricular izquierda) pero sin síntomas clínicos.
- c). Clínica actual o previa de insuficiencia cardíaca, con anomalías estructural subyacente.
- d). Daño estructural, marcados síntomas incluso en reposo a pesar del tratamiento

### **3.3.10. - Manifestaciones clínicas**

Conjunto de síntomas y signos que caracterizan la enfermedad.

### **3.3.11. - Escalas de riesgo preoperatorio. Criterios de evaluación**

Como métodos para evaluar el riesgo preoperatorio de mortalidad en la cirugía cardíaca se utilizan las escalas de riesgo Parsonnet y Euroscore (European System for Cardiac operative risk evaluation).

#### **EUROSCORE**

Valores aditivo y logístico (mayor precisión en la predicción de pacientes de alto riesgo)

Factor de riesgo	Valor
Edad. (por cada 5 años por encima de los 60 años)	1
Enfermedad pulmonar crónica	1
Arteriopatía extracardiaca	2
Disfunción neurológica	2
Cirugía cardíaca previa	3
Creatinina > 200mmol/L	2
Endocarditis activa	3
Estado preoperatorio crítico	3
Angina inestable con nitritos iv	2
Fracción de eyección de 30-50%	1
Fracción de eyección menor del 30%	3
IAM reciente, últimos 90 días	2
Hipertensión pulmonar >60mmhg	2
Urgencia	2
Intervención distinta de bypass coronario	2
Cirugía de la aorta torácica	3
CIV postIAM	4

## PARSONNET

Factor de Riesgo:	Valor asignado:
Sexo femenino	1
Fracción de eyección	
Buena >50%	0
Moderada 31-49%	2
Baja <30%	4
Edad	
70-74	7
75-79	12
>80	20
Obesidad mórbida	3
Diabetes	3
HTA (>140 TAS)	3
Primera reoperación	5
Segunda reoperación y sucesivas	10
Contrapulsación aórtica preoperatorio	2
Resección aneurisma de VI	5
Una válvula mitral	5
Una válvula aórtica	5
Una válvula tricúspide	5
Válvula+ revascularización coronaria	2
Válvula aórtica con gradiente transvalvular > 120mmhg	7
Válvula mitral con presión pulmonar >60mmhg	8



Parsonnet pulmonar: 2-10

Parsonnet vascular: 2-10

Asma	Si	no
EPOC	Si	no
Intubación preoperatorio	Si	no
Púrpura trombocitopénica Idiomática	Si	no
PAP media	mmhg	

Aneurisma abdominal aórtico asintomático	si	no
Enfermedad carotídea oclusión total unilateral	si	no
Enfermedad carotídea bilateral	si	no
Aneurisma torácico disecante	si	no
Enfermedad vascular periférica severa	si	no

Parsonnet cardiaca: 0-50

Insuficiencia aórtica aguda	si	no
Shock cardiogénico	si	no
Cardiomegalia	si	no
Insuficiencia cardiaca congestiva	si	no
Endocarditis activa	si	no
Endocarditis tratada	si	no
ACTP fallida aguda	si	no
Enfermedad de tronco, angina inestable	si	no
Insuficiencia mitral aguda	si	no
Dependencia de marcapasos	si	no
IAM transmural >48horas	si	no
CIV aguda	si	no
Taquicardia/fibrilación ventricular/muerte súbita abortada	si	no

Parsonnet hepato-renal: 0-10

Diálisis	si	no
Insuficiencia renal	si	no

También se tiene en cuenta para valorar el riesgo otros aspectos como: la presencia de neoplasia activa, sida activo, crioaglutininas, rechazo a sangre y derivados, trastorno neurológico severo, paraplejia, distrofia muscular, hemiparesia, y la adicción a drogas o alcohol, con puntuaciones de 0 a 50.

El riesgo quirúrgico se estima:

Puntuación	Riesgo
0-4	0-5%
5-9	5-10%
10-14	10-15%
15-19	15-20%
>20	>20%

Un estudio reciente publicado intranet en la revista *Intensive Care Medicine* sugiere que el uso de estas escalas no es apropiado para estos pacientes porque sobreestiman el riesgo de los pacientes. (116) En este estudio los pacientes con aorta bicúspide presentaban un score de 5, los Fallot de 5,5, las cardiopatías simples de 3 y las complejas de 6. Sólo dos pacientes de ciento cincuenta y seis fallecieron, uno del grupo de Fallot y uno de las cardiopatías complejas.

Recientemente se han desarrollado unos modelos de estratificación de riesgos, internacionalmente aceptados y validados, más específicas para valorar la cirugía cardiaca congénita, el RACHS 1 (2001) y el Aristoteles (2004); se basan en el diagnóstico, las operaciones principales, las complicaciones y los factores de riesgo preoperatorios para valorar el riesgo de morbilidad y mortalidad de estos pacientes, pero en nuestro servicio no se emplean de momento.

El RACHS 1 (Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery) ha sido publicado por Jenkins (117) en el año 2002. Fue creado por un grupo de once expertos en cardiopatías congénitas de Estados Unidos (cardiólogos y cirujanos) manejando datos de dos grandes bases de datos multiinstitucionales. Consta de setenta y nueve intervenciones de cirugía cardíaca (abiertas y cerradas) distribuidas en seis categorías de riesgo (1: menor riesgo, 6: máximo riesgo). Los riesgos de mortalidad para las diferentes categorías fueron; categoría 1: 0,4%; categoría 2: 3,8%; categoría 3: 8,5%; categoría 4: 19,4%; y categoría 6: 47,7%. No se estimó la categoría 5 por la escasez de datos.

El Método Aristóteles ha sido publicado por Lacourt-Gayet (118) en el año 2004. Ha sido elaborado a partir de 1999 por cincuenta y cuatro cirujanos pediátricos pertenecientes a cincuenta centros de veintitrés países (entre ellos España), representantes de las cuatro sociedades internacionales más importantes de cirugía cardiaca pediátrica. Introduce el concepto de complejidad que es la suma del potencial de mortalidad (mortalidad a treinta días), más el potencial de morbilidad (tiempo de estancia en unidad de cuidados intensivos) más el potencial de dificultad técnica del procedimiento.

### **3.3.12- Variables quirúrgicas:**

- Monitorización y anestesia. Todos los pacientes que van a ser intervenidos de cirugía cardíaca tienen monitorización constante de la presión arterial, no invasiva e invasiva, electrocardiograma, palas externas de desfibrilador, saturación periférica y cerebral, temperatura esofágica y vesical. Se mide la diuresis constantemente con una sonda vesical. Se toma una vía central a nivel de la yugular interna y otra vía venosa periférica. Como vías arteriales, se toman la radial, humeral o femoral. Salvo las comunicaciones interauriculares o interventriculares simples, ductus o coartaciones, a todos se les introduce un catéter de Swan Ganz. Se coloca la ecografía intraesofágica previamente a la intervención. A los pacientes que van a recibir una cirugía menor y no requieren anestesia general únicamente se les coge una vía venosa.

Toda la cirugía cardíaca a excepción de los marcapasos y desfibriladores se realiza con anestesia general y con intubación endotraqueal, con tubo de HiLo Lanz, de Mallimckrodt ®. Generalmente todos los pacientes siguen un mismo protocolo anestésico que consiste en: Premedicación con diazepam (10 mg), fentanilo (150 microgramos), Solumoderin (250-500 mg según peso) y profilaxis antibiótica con vancomicina y gentamicina. . Además se le pone una dosis de ácido tranexámico de 25 mg/kg en 100 cc de suero fisiológico a pasar en media hora, y luego se deja una perfusión continua de 1 gramo en otro suero de 100 durante la cirugía (si el paciente es enfermo renal la dosis se baja a 10 mg/kg). (Los pacientes operados antes de la retirada de la aprotinina recibían una dosis de 2 millones de unidades en suero fisiológico inicialmente más una perfusión de 500 mil unidades/hora durante la intervención).

La inducción consta de cistracurio (0,2 mg/kg) y propofol (3mg/kg) o fentanilo (5 microgramos/kg) y etomidato (3-5 mg/kg) en los valvulares o con fracción de eyección deprimida. El mantenimiento se realiza con oxígeno aire (al 60%), sevoflorano (al 1-2%), remifentanilo 0,3-0,5 microgramos/kg/minuto), y cistracurio (0,6-1,2 microgramos/kg/minuto). En los casos en los que se prevea una cirugía que permita despertar y extubación precoz se le realiza además una raquianestesia con morfina (0,2 mgr) más (fentanilo 20 microgr), y el mantenimiento se realiza con fentanilo en vez de remifentanilo para evitar las hiperalgesias de rebote. La analgesia de rescate consta de metamizol (2 gramos) más cloruro mórfico (10-15 mgr).

La dosis de heparina inicial para toda intervención es de 3 mg/kg de peso al 5%. Posteriormente se revertirá con una dosis de protamina igual.

Los pacientes que van a ser sometidos a implantes de marcapasos, desfibriladores y recambios de generador, se operan con anestesia local con mepivacaina. Posteriormente se induce una sedación en los casos de desfibriladores para inducir una taquicardia ventricular y comprobar el funcionamiento del desfibrilador.

- Intervención quirúrgica: El Protocolo en caso de cirugía cardiaca extracorpórea:

-Dissección y abordaje del campo quirúrgico.

-Exposición del pericardio con puntos de seda trenzada no reabsorbible triangular del número 2. (Lorca Marin ®).

-Canulación arterial y venosa. Cánulas aórticas de 22 french, de Edwards Lifesciences ®. Cánulas Atriocava 32-34 – 36-46 french, Callmed Medimark Eur ®. Cánulas bicava

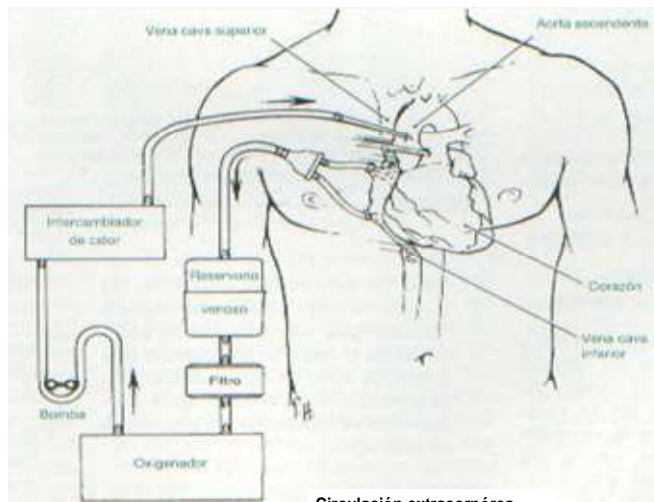
acodadas maleables 28-40, Edwards Lifesciences ®. El tamaño de las cánulas varía en función del tamaño del paciente. La cánula aórtica prácticamente siempre es de 22 french.

-Colocación de vent (Medtronic ®), y cardioplejia anterograda/ retrograda (Medecor. NGC Medical Spa. ®).

Los puntos se realizan con sutura no reabsorbible de monofilamento. Prolene.Ethicon ®. (Aórticos: Canulación aórtica + canulación cava única + vent a nivel de vena pulmonar superior derecha. Mitrales: canulación aórtica + canulación bicava. Comunicaciones interauriculares o interventriculares: Canulación aórtica + canulación bicava. Disecciones aórticas agudas: canulación axilar. Con cánulas flexibles con conector recto de Callmed ®. )

- Circulación extracorpórea:

La circulación extracorpórea es un concepto que se basa en la derivación cardiopulmonar de la sangre del organismo, que se realiza mediante bombas para la perfusión (de rodillos, centrífugas) y la oxigenación de la sangre mediante una bomba de oxigenación.



La Bomba de circulación extracorpórea de la que disponemos es la Stockert SIII. Consta de cabezal de Stockert SCP centrífuga Revolution. (Stockert ®.) El sistema de tubos del circuito es de Sorin ®, el oxigenador es Avant Dideco D903 de Sorin ®, el hemoconcentrador es de Sorin ®, la cardioplejia es de Maquet, USA ®, y el intercambiador de calor es de Stockert ® doble, con un compresor para el paciente y un compresor para la cardioplejia.

Circuito: 100 cc de albúmina + 500 cc de Ringer lactato + 500 cc de plasmalite/isofundin + 250 cc de manitol al 20% + bicarbonato 20 unidades al 1 molar + heparina 100 mg al 5% + Acido tranexámico 25mg/kg de peso.

(Antes del 2008 se utilizaba en vez de acido tranexámico, Aprotinina (Trasylol) 2 millones de unidades.)

Cardioplejia: 4/1: tres partes de sangre + una parte de suero fisiológico, al 10% o al 5% de potasio.

(Si es un enfermo renal se pone menos dosis de ácido tranexámico, con 10 mg/kg de peso del paciente)

Para mantener un control a lo largo de la perfusión se realizan gasometrías cada diez minutos.

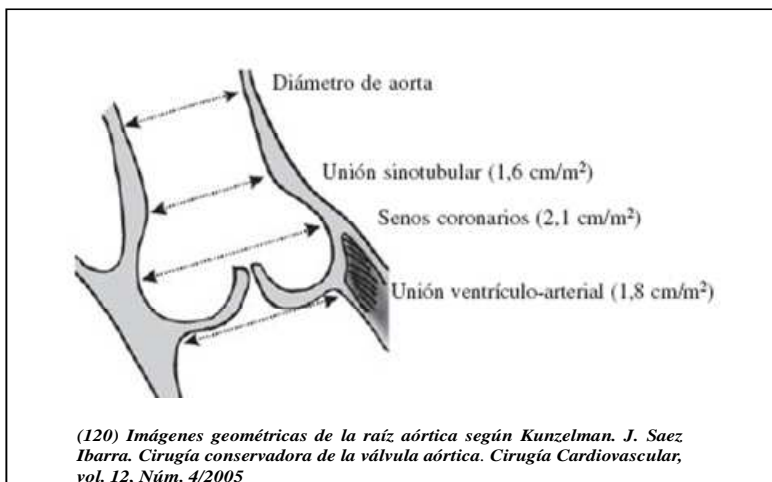
Generalmente las intervenciones se realizan con hipotermia ligera (33-35 grados), salvo en disecciones en las que se realiza hipotermia profunda (<20 grados), y algunas intervenciones que se realizan en normotermia (>35 grados).

- Técnicas quirúrgicas:

o Cirugía Aórtica:

La raíz aórtica es el segmento anatómico entre el ventrículo izquierdo y la aorta ascendente. El anillo aórtico, las cúspides aórticas, los senos aórticos y la unión seno tubular, son los componentes de la raíz aórtica y funcionan como una unidad. La dilatación de la aorta ascendente y la insuficiencia aórtica con frecuencia van acompañadas. La dilatación de la raíz puede deberse más específicamente al aumento del diámetro sinotubular, intersinusal o del propio anillo aórtico. Hay que establecer los diámetros normales, del anillo aórtico ( $13 \pm 1$  mm/m<sup>2</sup>), diámetro intersinusal ( $19 \pm 1$  mm/m<sup>2</sup>), unión sinotubular ( $15 \pm 1$  mm/m<sup>2</sup>) y de aorta ascendente ( $15 \pm 2$  mm/m<sup>2</sup>). Se define un aneurisma cuando el diámetro de un vaso es 50% mayor que su valor normal. Cuando esto ocurre está indicada la intervención quirúrgica. (119)





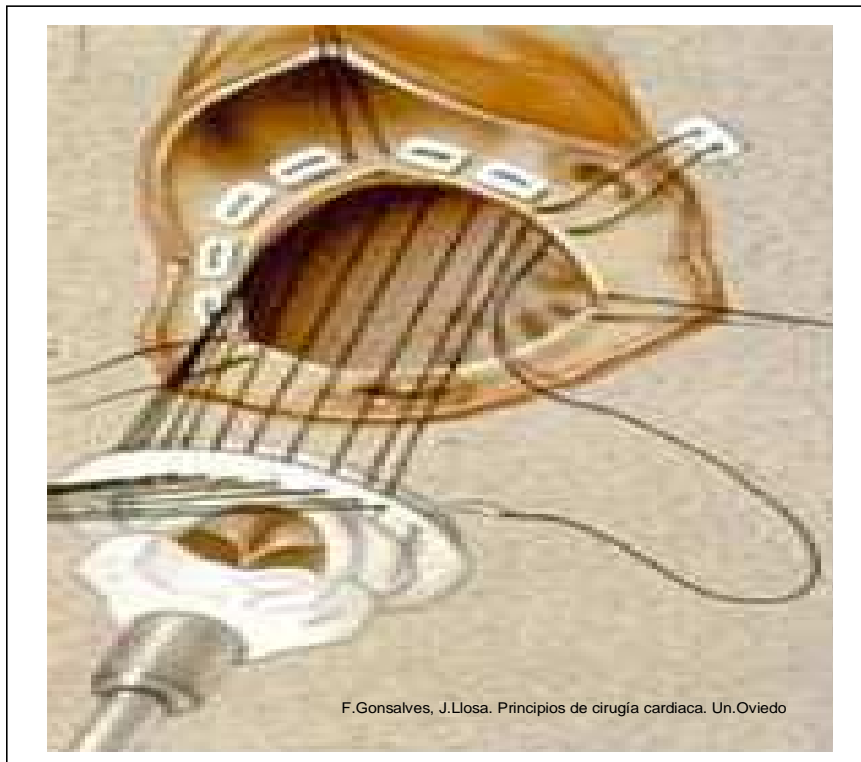
### **ELECCIÓN DEL PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO EN DILATACIÓN AÓRTICA**

(119) M. concha Ruiz. Tratamiento quirúrgico de la raíz de aorta. Cirugía Cardiovascular, vol. 14, Núm. 4/2007

VÁLVULA	ANILLO	DIAMETRO DE LA UNION SINOTUBULAR	PROCEDIMIENTO
PATOLÓGICA, EDAD AVANZADA	NORMAL	NORMAL	TUBO SUPRAAORTICO(+ PROTESIS) HOMOINJERTO
PATOLÓGICA EDAD < 50 AÑOS	NORMAL	PATOLOGICA	BENTALL DE BONO ROSS
NORMAL	NORMAL	PATOLOGICA	REMODELAMIENTO (YACOUB/DAVID)
NORMAL	NORMAL	PATOLOGICO	BENTALL DE BONO REMODELAMIENTO + PLASTIA ANILLO
ENDOCARDITIS	NORMAL	NORMAL O PATOLOGICA	INJERTO BIOLÓGICO BENTALL DE BONO

- En el caso de que lo único afectado sea la válvula aórtica sin afectación de la pared aórtica (ni dilataciones, ni estrechamientos) el procedimiento quirúrgico constará de un recambio valvular aórtico por una prótesis sin más generalmente. La vía de abordaje es a través de una aortotomía, unos dos dedos por

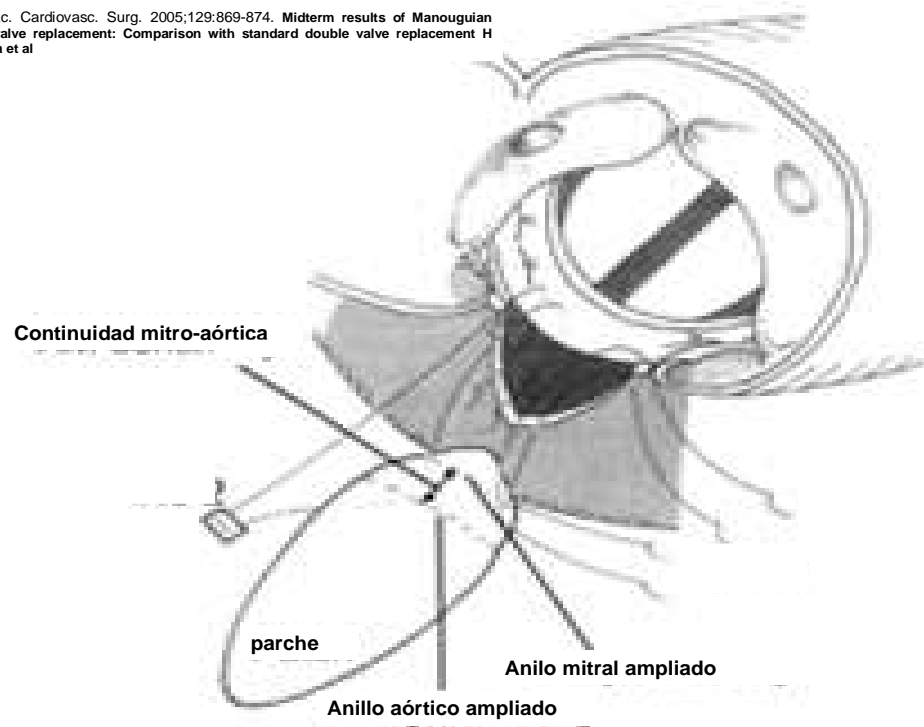
encima del plano valvular (repliegue graso de la aorta). Se explanta la válvula y tejido calcificado. Se colocan puntos dobles con pledgets de Ti-cron (sutura trenzada de poliéster. Synecture ®) de 2 0 con aguja de 17 mm, rodeando el anillo valvular (generalmente en número de nueve a trece puntos, según el tamaño del anillo). Los puntos se pasan por la nueva prótesis. La prótesis se coloca dentro del anillo y los puntos se anudan, comprobando que la prótesis queda bien implantada en el anillo.



- La técnica de Manouguian consiste en realizar una incisión desde la comisura entre el seno no coronario y el seno izquierdo a través del trígono fibrosos interventricular extendiéndola hasta la valva anterior de la mitral. Posteriormente un

parche es suturado en forma de V a nivel del defecto mitral y anillo aórtico, permitiendo así la ampliación del anillo. (121)

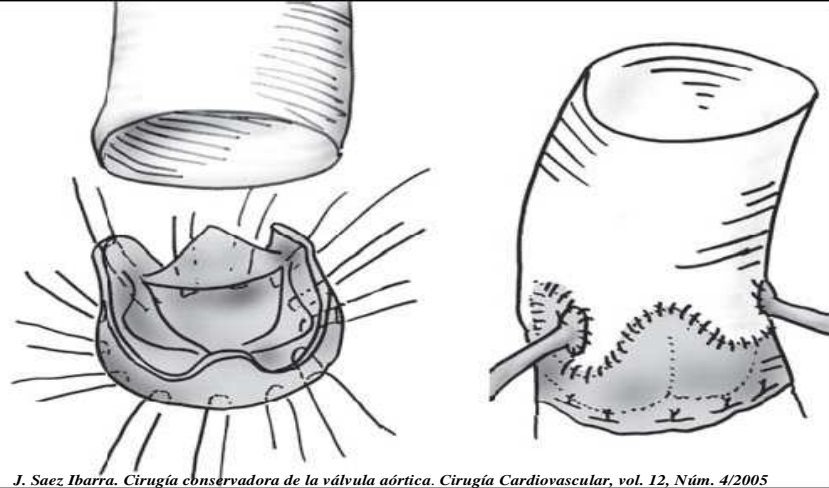
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2005;129:869-874. Midterm results of Manouguian double valve replacement: Comparison with standard double valve replacement H Okuyama et al



- La técnica descrita por Morrow en 1968, «miectomía subaórtica», consiste en una resección de tejido subaórtica del septo hipertrófico. Incrementando así el diámetro del tracto de salida ventricular, disminuyendo la velocidad del flujo de la sangre a su paso y con ello la fuerza de atracción del velo anterior de la válvula mitral debido al efecto Venturi. (122)

- Recambio por un Tubo supraaórtico. Mediante conductos protésicos se recambia la aorta ascendente sin necesidad de intervenir sobre la válvula aórtica. En el caso de una disección por ejemplo, sin afectación de las arterias coronarias ni plano valvular, tras la sección del segmento disecado, con pegamento biológico se cierran los bordes del segmento y posteriormente se interpone un tubo protésico.
  
- La técnica de Bentall- Bono consiste en recambiar la válvula aórtica y aorta ascendente en conjunto. Se seleccionan una prótesis vascular y valvular del diámetro necesario, la última es 1-2 mm menor que la primera. (Injerto valvulado St. Jude Medical Masters HP. SJM Inc. ®) Se efectúa la fijación de la prótesis valvular al anillo aórtico, quedando el conducto en su sitio definitivo. Se aproximan las paredes del aneurisma al tubo de Dacron para determinar el sitio de implantación de los *ostium* coronarios izquierdo y derecho, que posteriormente se anastomosan al conducto, ya sea directamente mediante la técnica “en botón” o usando un conducto vascular en el caso de que pudieran quedar a tensión, “técnica de Cabrol”. (123)
  
- La técnica de David consiste en el reimplante de la válvula aórtica del propio paciente dentro de un conducto artificial que sustituye toda la aorta enferma. Se realiza una aortotomía y se inspeccionan los velos aórticos y el resto de la raíz de aorta. Si se considera que la válvula aórtica es conservable, se reseca toda la aorta enferma dejando unos bordes de 2-3 mm de pared de aorta junto con los velos valvulares. Para reconstruir la aorta se usan unos tubos de Dacron. Posteriormente se reimplantan las arterias coronarias. (124)

### Técnica de reimplantación de David



*J. Saez Ibarra. Cirugía conservadora de la válvula aórtica. Cirugía Cardiovascular, vol. 12, Núm. 4/2005*

- Cirugía valvular mitral, pulmonar o tricuspídea
  - Recambios valvulares por prótesis mecánicas o biológicas
  - Reparaciones, anuloplastias.



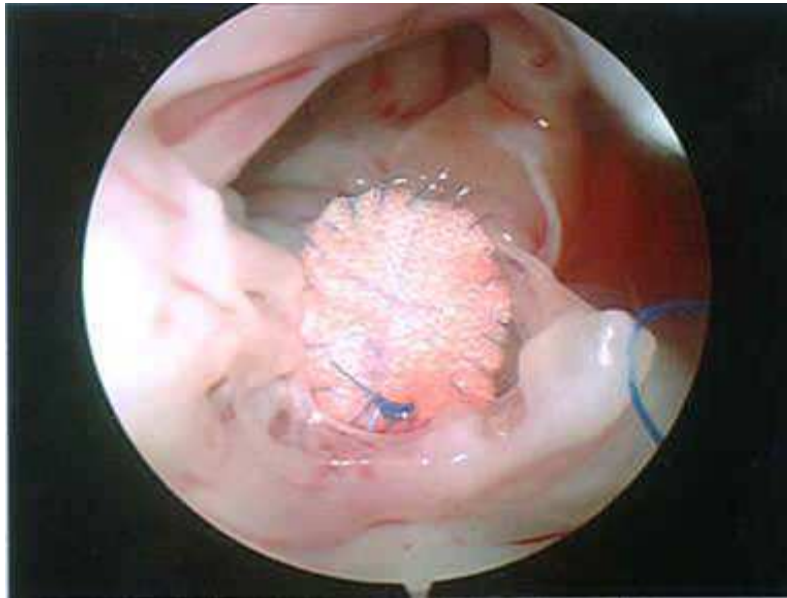
- Reparación de comunicaciones Interauriculares

Para la reparación de cualquier tipo de comunicación interauricular usamos un parche, generalmente de pericardio bovino (St. Jude Medical Inc ®), o de pericardio autólogo, que se sutura a los bordes del defecto, cerrándolo. La sutura suele ser prolene (Ethicon ®) de 5 0s de aguja cilíndrica de 17 mm, continua.

- Reparación de Comunicaciones Interventriculares

Para la reparación de cualquier tipo de comunicación interventricular usamos un parche de pericardio bovino (St. Jude Medical Inc ®), que se sutura a los bordes del

defecto, cerrándolo. La sutura suele ser prolene (Ethicon ®) de 5 0s de aguja cilíndrica de 17 mm, continua.



- Dispositivos de estimulación cardíaca

Un marcapasos es un dispositivo electrónico que envía impulsos eléctricos al corazón para mantener un ritmo normal. Existen diversos modos de estimulación mediante marcapasos. Los más frecuentes son:

VVI: El electrodo se sitúa en el ventrículo derecho, detecta si hay o no latido ventricular propio y si no lo hay envía un estímulo eléctrico del generador al ventrículo que se contrae totalmente independiente de la contracción auricular que se realiza normalmente por estímulo del nodo sinusal. Con el marcapasos VVI no hay sincronización entre la contracción auricular y ventricular.

AAI: Estimula la aurícula y es inhibido por la detección de la actividad auricular espontánea. Indicado únicamente en la enfermedad del nódulo sinusal.

VDD: Es un marcapasos de doble cámara pero tiene un solo electrodo, sensando en aurícula y en ventrículo. Pero solo estimula en este último. La indicación principal de este modo es en aquellos enfermos que tienen conservada la función auricular y trastornos de conducción aurículo-ventricular y no presentan arritmias auriculares.

DDD: consta de dos electrodos independientes, uno auricular y otro ventricular capaces cada uno de detectar y estimular la aurícula y el ventrículo.



Un desfibrilador automático implantable es un dispositivo electrónico con funciones de cardioversión eléctrica sincronizada, estimulación antitaquicardia, estimulación antibradicardia, y actualmente, capacidad para registrar y almacenar los episodios arrítmicos. El electrodo de desfibrilación para las descargas actualmente se sitúa en el



ventrículo derecho. (MONOCAMERALES) En casos indicados, estos dispositivos pueden tener además la posibilidad de una estimulación y sensado en aurícula derecha mediante un segundo cable. Existen dispositivos que aportan un tercer cable implantado en una rama tributaria del seno coronario (cerca por tanto al ventrículo izquierdo), con la intención de conseguir la resincronización cardíaca mediante la estimulación biventricular. (BICAMERALES).

- Otras intervenciones: cierre de ductus, fístulas sistémico-pulmonares, reparaciones de coartación aórtica, bypass coronario, ampliación tracto de salida ventricular, reparación de aneurismas de Valsalva, reparación de canales auriculoventriculares.

- Para finalizar la intervención y desconectar al paciente de circulación extracorpórea primero hay que recalentar al paciente a una temperatura corporal normal (34-36°). Se puede utilizar medicación vasodilatadora (nitroprusiato/solinitrina) para que el calentamiento sea más homogéneo. Es necesario lavar la cardioplejia y otros productos usados durante el bypass, y productos que se forman producto del metabolismo. Para ello es necesario mantener una presión de perfusión de alrededor de 75-80 mmHg. Se debe eliminar la mayor cantidad de aire de las cavidades cardíacas antes de salir de bomba. Para ello se llenan las cavidades completamente, se aspira el aire residual, se expanden los pulmones (40 cm H<sub>2</sub>O) y se inicia la ventilación, para eliminar aire de las venas

pulmonares, y se mantiene una aspiración continua a través de vent y/o aorta ascendente tras el inicio del latido.

La circulación extracorpórea es una condición no fisiológica en la que la sangre está continuamente expuesta a las superficies extrañas del circuito. Se provoca una respuesta inflamatoria generalizada. Tanto el sistema celular como el humoral quedan comprometidos; el complemento, la coagulación, el sistema de la kaliceína y la fibrinólisis; como consecuencia de la respuesta inflamatoria inducida por la activación de la fase de contacto. El bypass cardiopulmonar se asocia con un escape capilar difuso que conduce a la acumulación de líquido en el espacio intersticial. La magnitud y duración de este escape capilar son directamente proporcionales a la duración del bypass (aproximadamente 1 litro/m<sup>2</sup> de superficie corporal por hora de bomba) y el problema puede persistir durante más de veinticuatro horas. (80) Por lo general el paciente presenta una diuresis abundante durante las primeras horas del postoperatorio. De forma rutinaria deben pautarse entre 1500-2000 ml de suero salino o ringer en veinticuatro horas con aporte de potasio para compensar las pérdidas por la poliuria. Las situaciones de hipotensión moderada por hipovolemia (intravascular) deben corregirse con pequeñas cantidades de coloides sintéticos, evitando el dextrano por los trastornos de coagulación que producen. El aporte de cristaloides debe moderarse ya que es menos eficaz que los coloides para normalizar la presión arterial y puede conducir a un balance hídrico excesivamente positivo. (84) La respuesta inflamatoria, en su versión más severa, puede dar lugar a clínica de disfunción pulmonar, disfunción renal, diátesis hemorrágica, aumento de infecciones, aumento del líquido intersticial, leucocitosis, vasoconstricción y fiebre. En el caso de las cardiopatías congénitas cabe destacar además un mayor grado de hemodilución, el uso de hipotermia profunda con o sin parada circulatoria, la influencia de las enfermedades

cardíacas cianóticas y sus cambios reológicos e hipoxémicos en la hemostasia y la coagulación.

En todas las cirugías extracorpóreas se dejan tubos de Drenaje para posibilitar la evacuación de sangre, suero, exudado, aire postquirúrgico. Conectándose a la aspiración a través de un pleure evac (Tycho Healthcare, Kendall Argylle Sentinell ®). El número de tubos varía según la apertura de cavidades. Generalmente se colocan dos tubos retroesternales, mediastínicos. Si hay pleuras abiertas se colocan además tubos pleurales. En todas las cirugías distintas al implante de desfibriladores o marcapasos o correcciones de coartación aórtica, ductus o fístulas sistémico pulmonares, se implantan dos Electrodos de Marcapasos epicárdicos (de acero quirúrgico con ptf. Medical Corp USA ®) en cara diafragmática o anterior de ventrículo derecho que se mantienen de siete a diez días tras la cirugía, momento en el que se retiran. (Si fuera preciso se conectan a un marcapasos transitorio, modelo EDP 20/B de Biotronik ®).

- El cierre de la esternotomía se realiza siempre con alambres. De cuatro a ocho. Simples o dobles. Según preferencia del cirujano y tamaño del paciente. Sólo un caso requirió cierre diferido, por inestabilidad del paciente. Precizando cobertura inicial con parche sobre la esternotomía, y cierre con alambres a las veinticuatro horas, cuando se consiguió estabilidad hemodinámica. El cierre de toracotomía se realiza con varias cintas de vicryl (sutura trenzada absorbible. Ethicon. Johnson & Johnson ®). El músculo se cierra con sutura continua no reabsorbible. La piel se cierra con grapas, salvo en los pacientes mujeres, o jóvenes, o implantes de marcapasos, en los que se realiza sutura intradérmica continua (reabsorbible. PDS. Murcia ®) y steri-strips (Healthcare. USA ®).

- La mayoría de las cirugías extracorpóreas requieren Transfusiones durante la intervención quirúrgica, sobretodo a la salida de bomba. Generalmente son autotransfusiones, de la sangre obtenida a través del aspirador “cell saver” (aspirador salva células), que filtra y limpia la sangre del paciente que es aspirada, y posteriormente se transfunde de nuevo al paciente. Además algunos pacientes requieren transfusión de plaquetas, plasma, y/o concentrados de hematíes, sobretodo en reintervenciones.

- La mayoría de los pacientes requirieren soporte farmacológico a la salida de bomba. Los fármacos más frecuentemente empleados son: dobutamina, dopamina, noradrenalina, y adrenalina. Estos se van retirando progresivamente durante las primeras horas del postoperatorio.

- Tras la cirugía cardiaca es muy frecuente la aparición de arritmias. Son frecuentes la hipopotasemia y la hipomagnesemia, existiendo una gran susceptibilidad del miocardio a desarrollar arritmias. Inicialmente ajustaremos la frecuencia cardiaca mediante el uso de un marcapasos epicárdico o fármacos antiarrítmicos: lidocaina, procainamida, verapamil, magnesio. Desde el primer momento y hasta pasado un tiempo de la cirugía el corazón además está hiperexcitable. Las arritmias ventriculares son más frecuentes en el momento inmediato tras la cirugía. Las arritmias auriculares son más frecuentes, y pueden aparecer hasta días después de la cirugía.

- La recuperación durante el periodo postoperatorio precoz después de la cirugía cardiaca depende de las características específicas de la cirugía cardiaca y del diagnóstico.

El periodo crítico de la recuperación de la mayoría de los pacientes cardiacos sometidos a cirugía, una vez han salido de quirófano, consiste en las primeras cuarenta y ocho horas. Durante este tiempo ha de restablecerse la estabilidad hemodinámica disminuyendo y finalmente retirando el soporte inotrópico, ha de ser posible la desconexión de la ventilación mecánica y extubación, el paciente ha de poder ser movilizado, e iniciarse la tolerancia oral para reanudar la administración oral de los fármacos que precise. Tras pasar las primeras veinticuatro horas y ya sin soporte inotrópico, al paciente se le van retirando catéteres y vías, según deja de precisarlos; si el drenado ha sido escaso se retiran los tubos de drenaje; de esta forma aproximadamente a las treinta y seis - cuarenta y ocho horas se puede trasladar al paciente a la planta de cirugía.

- Mortalidad

### **3.3.13- Postoperatorio**

Tras la cirugía los pacientes son sometidos a nuevas pruebas diagnósticas de control. Examen físico completo, electrocardiograma, radiografías de tórax anteroposterior y lateral, y análisis sanguíneos. Diariamente se toman la temperatura, tensión arterial, frecuencia cardíaca, glucemia y diuresis. Todos los pacientes son sometidos por lo menos a un control ecocardiográfico transtorácico previamente al alta, independiente del postoperatorio. Además se les proporciona fisioterapia respiratoria, realizando ejercicios respiratorios con incentivación espiratoria (Respiflow ®) y, en caso de necesidad, rehabilitación médica.

- Resultados quirúrgicos
- Lesiones
- Reintervenciones
- Complicaciones
- Mortalidad precoz

#### **3.3.14- Seguimiento**

- Tiempo de Seguimiento y manejo
- Supervivencia y mortalidad
- Reintervenciones a largo plazo

### **3.4 ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Todas las variables han sido analizadas y posteriormente comparadas entre si. Las variables se dividen en descriptivas de la población (sexo, edad, presencia de síndromes congénitos) y eventos (muerte, complicaciones postoperatorias). Para ello se ha utilizado el programa SPSS PAWS 17.0 (Statistical Product and Service Solutions®), programa informático de tratamiento de datos y de análisis estadísticos. La introducción de los datos y variables, junto con las características que las definen, de la serie, permite su

procesamiento y análisis, y la obtención de los resultados de dichos procesos, así como la edición de gráficos.

Las variables cualitativas se muestran como frecuencia y porcentajes, y se comparan utilizando el test de Pearson Chi-cuadrado mediante tablas de contingencia.

Las variables continuas cuantitativas con distribución no normal se presentan como mediana y rango intercuartil (25-75). En este caso, para comparar una variable cuantitativa con distribución no normal con una variable cualitativa se utiliza el test no paramétrico de U-Mann Whitney. Para comparar variables con distribución no normal entre sí, se utilizan las correlaciones bivariadas de Spearman o de Tau-b de Kendall. La característica de distribución normal o no normal se establece mediante el test de Kolmogorov Smirnov. Si la prueba K-S es  $> 0,05$ , la variable presenta distribución normal. Si la prueba es  $< 0,05$  la variable no tiene distribución normal. (Las variables cuantitativas continuas con distribución normal se deben expresar mediante media  $\pm$  desviación estándar y se comparan con la T de Student. La comparación de dos variables continuas con distribución normal se ha de realizar mediante correlaciones bivariadas de Pearson. En esta serie no han aparecido variables con distribución normal.)

Primero se ha realizado un análisis univariado de todas las variables recogidas entre sí. Aquellas que han alcanzado significación estadística ( $p < 0,05$ ) o cercana a la misma ( $p < 0,10$ ) han sido analizadas mediante Regresión logística binaria método “adelante condicional”, análisis multivariado, para valorar asociaciones independientes entre las variables. Las variables categóricas han de señalarse, y marcar un intervalo de confianza de 95%. En el caso de las variables continuas o cuantitativas usamos la regresión lineal método “enter” para el análisis multivariado.

La odds ratio u oportunidad relativa es una medida epidemiológica. Forma de expresar la proporción de veces que un suceso ocurra frente a que no ocurra.

La supervivencia se analiza mediante curvas en función del seguimiento temporal. El tiempo de supervivencia se define entonces como el transcurrido desde la fecha de comienzo del seguimiento hasta la fecha de último contacto con el paciente, bien por haber fallecido bien por haber sido censurado. El cálculo se ha realizado con el método no paramétrico de Kaplan-Meier. La función de Kaplan-Meier es la probabilidad de supervivencia individual acumulada a lo largo del tiempo.

Las variables analizadas entre si han sido la edad, sexo, diagnóstico, síndromes congénitos, factores de riesgo cardiovascular (hipertensión, diabetes, dislipemia, obesidad, tabaquismo, enolismo, antecedentes familiares), factores de riesgo no cardiovascular (cirugía no cardíaca previa, enfermedades asociadas), cirugía cardíaca previa, intervenciones no quirúrgicas previas, alteraciones de la conducción previas y la estancia hospitalaria. Los eventos analizados han sido las complicaciones postoperatorias, sangrado postoperatorio, arritmias postoperatorias, infecciones postoperatorias, reintervenciones precoces, reintervenciones a largo plazo, mortalidad precoz, mortalidad tardía y la mortalidad global.



## **4. RESULTADOS**

### **4.1 VARIABLES PREOPERATORIAS**

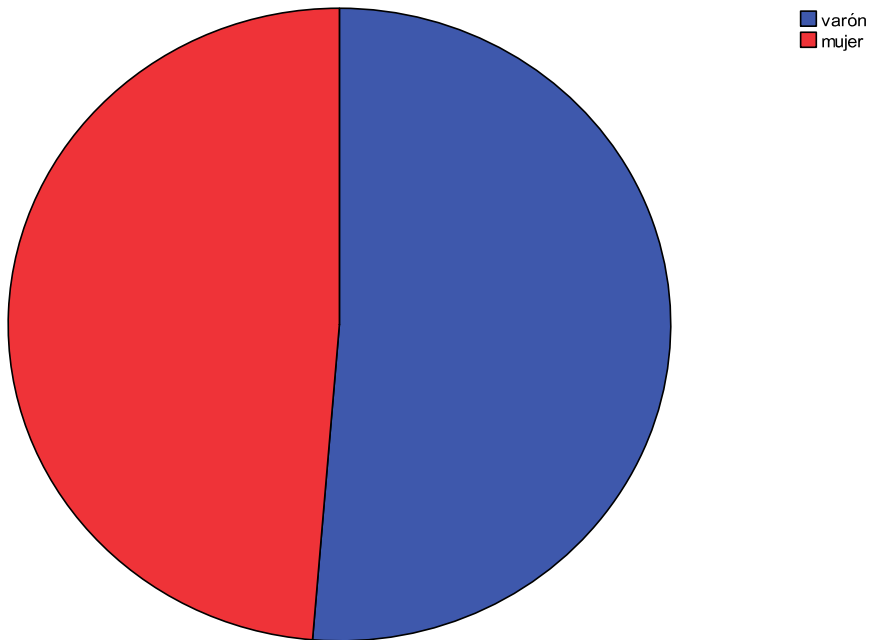
#### **4.1.1. Edad y sexo**

Ciento noventa y tres pacientes en la serie recogidos, en el periodo comprendido entre Enero de 1999 y Marzo de 2009.

#### **DISTRIBUCIÓN POR SEXO**

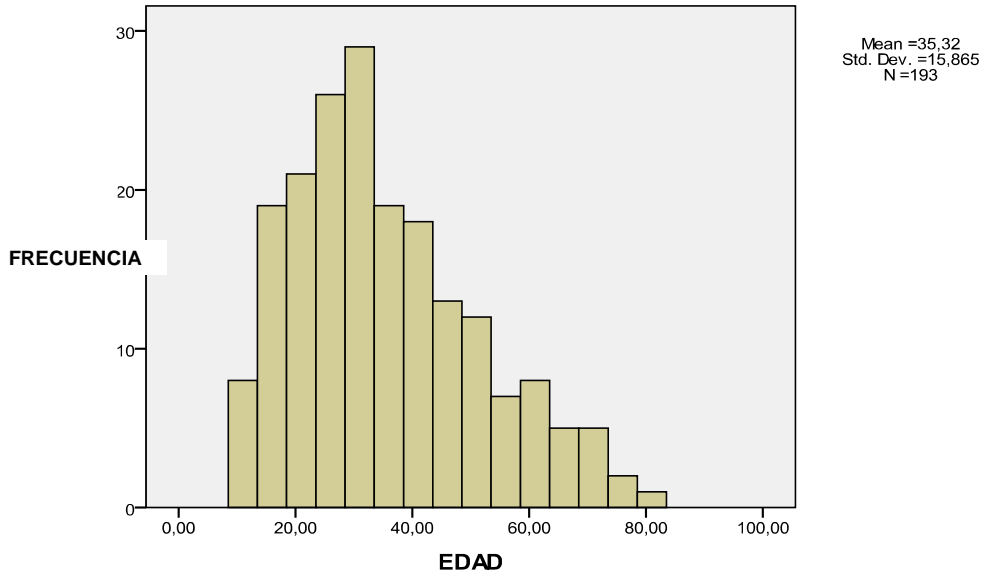
HOMBRES	99 PACIENTES	51,23%
MUJERES	94 PACIENTES	48,7%

## SEXO

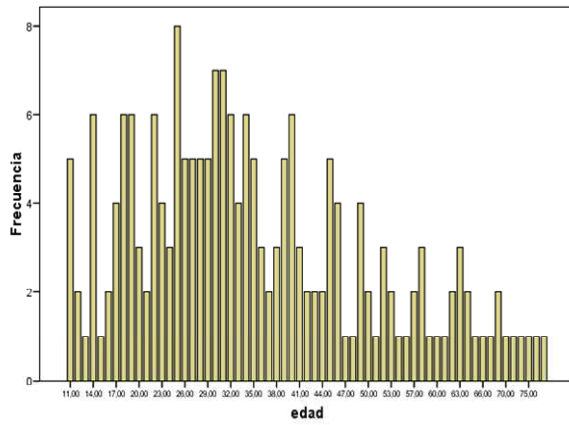


## DISTRIBUCIÓN POR EDAD

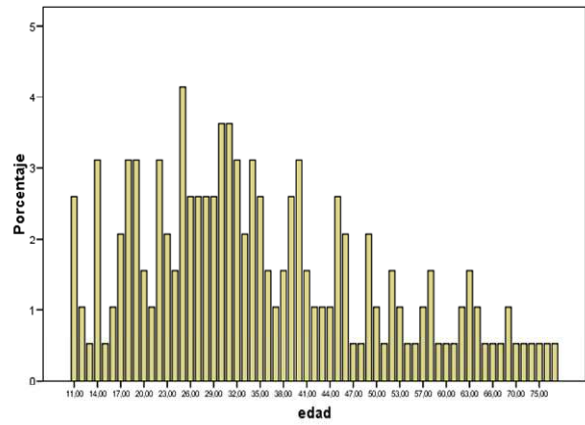
Media	35,31 años
Mediana	32,00 años
Moda	25,00 años
Mínimo	11,00 años
Máximo	79,00 años



Distribución de edades por número de casos



Distribución de edades por porcentaje de pacientes



### Distribución de edades por género:

<b>GÉNERO</b>	Casos	<b>EDAD</b>	Desviación	Error DS
		<b>MEDIA</b>	estándar	
<b>Mujer</b>	94	37,7447	15,95217	1,64534
<b>Hombre</b>	99	33,0101	15,51069	1,55888

### 4.1.2. Talla, peso, superficie corporal

	Peso mujeres (kg)	Talla mujeres (cm)	Superficie corporal mujeres (m2)	Peso hombres (kg)	Talla hombres (cm)	Superficie corporal hombres (m2)
Media	64,1107	153,4893	1,6543	73,4063	168,3224	1,8652
Mediana	65,0000	160,0000	1,7050	72,5000	175,0000	1,9000
Moda	65,00	160,00	1,75	65,00	175,00	2,10

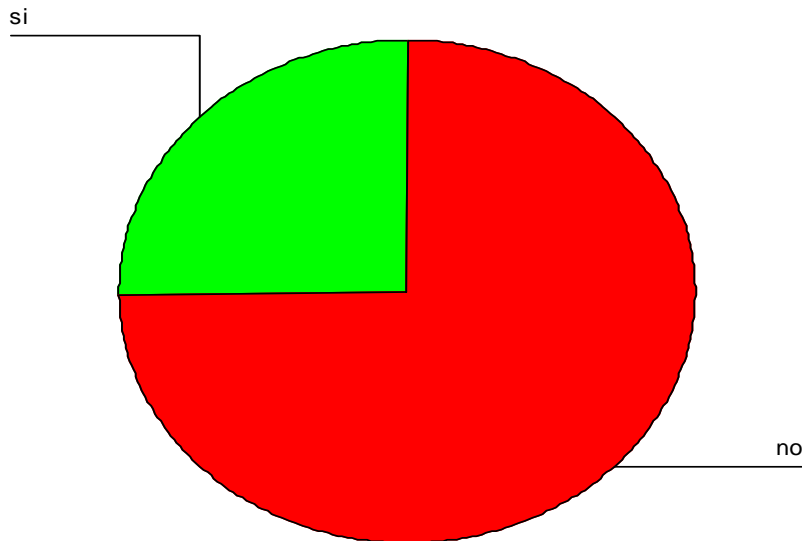
### **4.1.3. Factores de riesgo preoperatorios**

- **CARDIOVASCULARES:**

Fumador, Exfumador, Enolismo, Hipertensión (cifras de presión arterial mantenidas por encima de 140/90 mmHg), Dislipemia (alteración de las concentraciones de lípidos y lipoproteínas en la sangre), Diabetes y Obesidad (Índice de masa corporal > mayor o igual a 30).

<b>FACTORES DE RIESGO CV</b>	Número de pacientes	Porcentaje
NO factores de riesgo	144	74,6
SI factores de riesgo	49	25,4
Total	193	100

## F.RICCV



### FACTORES DE RIESGO CARDIOVASCULAR

HIPERTENSIÓN ARTERIAL	PACIENTES	PORCENTAJE
NO	171	88,6
SI	22	11,4
TOTAL	193	100

DIABETES	PACIENTES	PORCENTAJE
NO	188	97,4
DM1	4	2,1
DM2	1	0,5
TOTAL	193	100

FUMADOR	PACIENTES	PORCENTAJE
NO	169	87,6
SI	24	12,4
TOTAL	193	100

DISLIPEMIA	PACIENTES	PORCENTAJE
NO	187	96,9
SI	6	3,1
TOTAL	193	100

OBESIDAD	PACIENTES	PORCENTAJE
NO	183	94,8
SI	10	5,2
TOTAL	193	100

- FACTORES DE RIESGO GENERALES/ NO CARDIOVASCULARES:

Los pacientes de esta serie han presentado:

- alergias a fármacos (penicilinas, aines, contraste yodado) y apósitos o material empleado para las curas
- alteraciones respiratorias (neumonías de repetición presentes en cuatro pacientes con comunicaciones interauriculares)
- alteraciones neurológicas (déficits cognitivos)
- alteraciones del sistema digestivo (colon irritable, enfermedad péptica, gastritis, poliposis, apendicitis, amigdalectomías, hernias umbilicales, hernias escrotales)
- alteraciones psiquiátricas como síndromes depresivos, trastornos de la personalidad (obsesivo-compulsivo)
- alteraciones óseas (deformidades esqueléticas, hernias discales)
- alteraciones del sistema ureterovesical (piedras renales, malformaciones)
- antecedentes familiares (fallecimientos por muerte súbita, antecedentes de familiares con cardiopatías congénitas)
- otras patologías de asociación familiar (dermatitis, alopecias)

<b>OTROS FACTORES DE RIESGO</b>	Pacientes	Porcentaje
NO	144	74,6
SI	49	25,4
TOTAL	193	100

- SÍNDROMES CONGÉNITOS:

Los síndromes diagnosticados y conocidos previamente al diagnóstico y/o tratamiento de la cardiopatía en la serie han sido:

- Tres Síndromes de Down (asociados a una comunicación interauricular, a un canal auriculoventricular completo y a un canal parcial)
- Una Osteogénesis imperfecta (asociado a insuficiencia aórtica congénita)
- Un Síndrome de Sweet (en una coartación aórtica)
- Un Síndrome de Laubry (asociado a una insuficiencia aórtica con comunicación interventricular)
- Un Síndrome de Holt Horam (asociado a ventriculo derecho de doble salida con comunicación interventricular)
- Dos Trisomías X (asociadas a comunicación interauricular)
- Un Síndrome de Williams Beuren (en una insuficiencia mitral)
- Tres Síndromes polimalformativos (asociados a una insuficiencia aórtica, a una dilatación aneurismática del seno de valsalva, y a una comunicación interauricular (Síndrome de Ellis Van Crevell)).
- Nueve Síndromes de Marfan (en cinco pacientes con dilatación aórtica e insuficiencia aórtica severa con válvula anatómicamente normal, una dilatación aórtica con válvula aórtica bicúspide y tres disecciones aórticas agudas)



<b>SÍNDROME DE MARFAN</b>	Pacientes	Porcentaje
NO	184	95,3
SI	9	4,7
<b>TOTAL</b>	<b>93</b>	<b>100</b>

<b>SÍNDROMES CONGÉNITOS</b>	Pacientes	Porcentaje
NO	171	88,6
SI	22	11,4
<b>TOTAL</b>	<b>193</b>	<b>100</b>

#### **4.1.4. Antecedentes Familiares de cardiopatía congénita**

- Una comunicación interauricular tenía antecedentes de varios casos familiares
- Una comunicación interauricular tenía una madre con comunicación interauricular y bloqueo auriculoventricular
- Una comunicación interventricular con un hermano mayor operado de Fallot en la infancia
- Una válvula aórtica bicúspide con un hermano con la misma enfermedad
- Cuatro Síndromes de Marfan familiares (más de dos miembros afectados de primer orden)

<b>ANTECEDENTES FAMILIARES</b>	<b>Pacientes</b>	<b>Porcentaje</b>
NO	185	95,9
SI	8	4,1
<b>TOTAL</b>	<b>193</b>	<b>100</b>

#### **4.1.5. Intervenciones quirúrgicas previas:**

De los ciento noventa y tres pacientes de la serie, en total, treinta y ocho han sufrido intervenciones previas relacionadas con su cardiopatía congénita. (Se incluyen únicamente las realizadas fuera del servicio, y/o previamente a la fecha del estudio.)

<b>INTERVENCIONES QUIRURGICAS CARDIACAS PREVIAS</b>	<b>Pacientes</b>	<b>Porcentaje</b>
NO	168	87,04
SI	25	12,9
<b>TOTAL</b>	<b>193</b>	<b>100</b>

- (1) Sobre la misma cardiopatía congénita que se ha intervenido en esta serie (y por tanto mismo tipo de cirugía) se han realizado veintidós intervenciones previas. (no incluidas en las intervenciones realizadas en la serie).

<b>INTERVENCIONES PREVIAS DE LA CARDIOPATÍA</b>	Pacientes	Porcentaje
NO	171	94,3
SI	11	5,6
TOTAL	193	100

<b>NÚMERO DE CASOS</b>	<b>INTERVENCIÓN ACTUAL</b>	<b>INTERVENCIÓN ANTERIOR</b>
1	TUBO SUPRAVALVULAR	PRÓTESIS VALVULAR AÓRTICA
1	RECAMBIO PRÓTESIS VALVULAR AÓRTICA	PRÓTESIS VALVULAR AÓRTICA
1	RECAMBIO PRÓTESIS VALVULARES AÓRTICAS Y MITRAL	PRÓTESIS VALVULARES AÓRTICA Y MITRAL
3	CIERRE COMUNICACIONES INTERAURICULARES	CIERRE COMUNICACIONES INTERAURICULARES
1	CIERRE DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR MÁS RECAMBIO MITRAL Y ANULOPLASTIA TRICÚSPIDE	CIERRE DE COMUNICACIÓN INTERAURICULAR MÁS REPARACIÓN MITRAL
2	RECAMBIOS PRÓTESIS VALVULARES MITRALES	PROTESIS VALVULARES MITRALES
1	IMPLANTE PRÓTESIS MITRAL	COMISUROTOMÍA PERCUTANEA MITRAL
1	IMPLANTE PRÓTESIS MITRAL	REPARACIÓN VALVULAR MITRAL

- (2) Intervenciones previas relacionadas con la misma cardiopatía o con otra cardiopatía asociada presente en el mismo paciente. (Intervenciones distintas de las que hemos realizado nosotros en la serie)

<b>OTRAS INTERVENCIONES CARDIACAS PREVIAS</b>	Pacientes	Porcentaje
NO	179	9,2
SI	14	7,2
TOTAL	193	100

<b>NÚMERO DE CASOS</b>	<b>INTERVENCION/DIAGNÓSTICO ACTUAL</b>	<b>INTERVENCIONES ANTERIORES</b>
2	TETRALOGÍAS DE FALLOT	FÍSTULA SISTÉMICO PULMONAR
2	VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE	REPARACIÓN DE COARTACIÓN AÓRTICA
1	COARTACIÓN AÓRTICA	CIERRE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR
1	MEMBRANA SUBAÓRTICA	CIERRE CONDUCTO ARTERIOSO PERMEABLE
1	DISECCIÓN AÓRTICA	REPARACIÓN DE COARTACIÓN AÓRTICA + SUSTITUCIÓN VALVULAR POR VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE
1	RECAMBIO VÁLVULA AÓRTICA	RESECCIÓN DE MEMBRANA SUBAÓRTICA
1	IMPLANTE PRÓTESIS MITRAL POR INSUFICIENCIA MITRAL	CIERRE DE COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR + AMPLIACIÓN PULMONAR
1	MEMBRANA SUBAÓRTICA	VALVULOPLASTIA AÓRTICA ABIERTA
4	IMPLANTES DE MARCAPASOS POR BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR	- CIRUGÍA SENNING DE TRASPOSICION DE GRANDES ARTERIAS (TGA) - CIRUGÍA DE RASTELLI EN UNA TGA - SUSTITUCIÓN DE VALVULA AÓRTICA BICÚSPIDE - CIRUGÍA DE MUSTARD EN UNA TGA

- (3) Otras Intervenciones quirúrgicas

Se han registrado intervenciones previas a la cardíaca a nivel del tracto urinario en cuatro pacientes por malformaciones urológicas, a nivel del sistema esquelético en dos pacientes por deformidades de la columna vertebral y caja torácica, a nivel del sistema nervioso en tres pacientes por hidrocefalia y epilepsia intratable, y en cuatro pacientes sobre malformaciones a nivel digestivo.

**4.1.6. Procedimientos invasivos percutáneos previos**

- (1) Intentos previos de reparación de la cardiopatía congénita por vía percutánea:

- Fallidos:

Dos intentos de cierre de comunicación interauricular mediante dispositivos de cierre percutáneos

Un intento de dilatación de coartación aórtica

Tres valvuloplastias percutánea aórtica

Una comisurotomía percutánea mitral

- Con éxito:

Un cierre de ductus previo con buen resultado en un paciente con comunicación interventricular

- (2) Ablaciones cardíacas vía percutánea:

Tres ablaciones de arritmias cardíacas percutáneas previas con éxito. (dos fibrilaciones auriculares y un flutter paroxístico)

#### **4.1.7. Ritmo cardíaco preoperatorio:**

Sin tener en cuenta los pacientes con diagnóstico de alteraciones de conducción, que suponen veintidós pacientes. Del resto de pacientes de la serie, ciento setenta y uno, encontramos:

Una válvula aórtica bicúspide con un ritmo nodal.

Una insuficiencia tricúspide con fibrilación auricular crónica paroxística.

Una insuficiencia mitral en fibrilación auricular crónica.

Una membrana subaórtica en fibrilación auricular crónica.

Una estenosis mitral con fibrilación auricular crónica paroxística.

Los ciento sesenta y seis restantes estaban en ritmo sinusal en el momento de la cirugía. Hay que tener en cuenta que pese a estar en ritmo sinusal en el momento de la intervención, algunos de estos pacientes habían presentado arritmias previamente durante la evolución de su enfermedad, puede ser:

- de forma puntual, arritmias paroxísticas y que en el momento de la intervención se encuentren en ritmo sinusal

- no paroxísticas, permanentes. Han sido tratados con técnicas de ablación percutáneas exitosamente previamente a la intervención quirúrgica, y por tanto en el momento de la misma se encuentran en ritmo sinusal estable y mantenido.

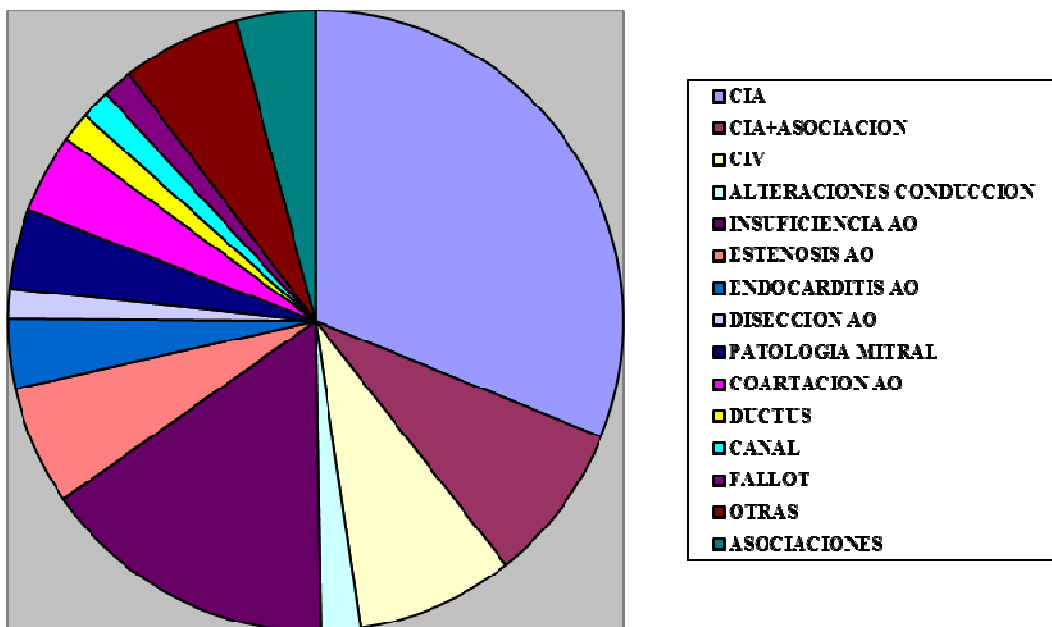
- una comunicación interauricular ostium secundum con fibrilación auricular
- dos comunicaciones interauriculares tipo ostium secundum con flutter auricular.

<b>ANTECEDENTES DE ARRITMIAS PREVIAS A LA INTERVENCIÓN</b>	Pacientes	Porcentaje
NO	159	82,4
SI	34	17,6
TOTAL	193	100

#### **4.1.8. Diagnóstico preoperatorio**

<b>DIAGNÓSTICO</b>	<b>NUMERO DE CASOS</b>	<b>PORCENTAJE</b>
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	60	31,0
CIA MÁS OTRA CARDIOPATÍA	16	8,3
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	16	8,2
ALTERACIONES DE LA CONDUCCION	4	2,0
INSUFICIENCIA AÓRTICA	30	15,5
ESTENOSIS AÓRTICA	12	6,2
ENDOCARDITIS AÓRTICA	7	3,6
DISECCIÓN AORTICA	3	1,6
PATOLOGÍA MITRAL	8	4,1
COARTACIÓN AÓRTICA	8	4,1
CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE	3	1,5
CANAL AURICULOVENTRICULAR	3	1,5
TETRALOGÍA DE FALLOT	3	1,5
OTRAS	12	6,2
ASOCIACIONES	8	4,1
TOTAL	193	100





## COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

De los ciento noventa y tres pacientes, hay sesenta comunicaciones interauriculares aisladas (lo que supone un 30% de los pacientes), y dieciséis más asociadas a otra cardiopatía (8,3 %), en total son setenta y seis.

- La edad media del grupo es de 38 años (16 - 77). Cuarenta y nueve mujeres con una edad media de 38 años, y veintisiete varones con edad media de 39 años. La superficie corporal

media de las pacientes mujeres de 1,77 m<sup>2</sup> (1,23 - 2 m<sup>2</sup>), de los pacientes varones de 1,74 m<sup>2</sup> (1,24 - 2,46 m<sup>2</sup>).

- Las cifras de presión pulmonar estuvieron por encima de 30 mmhg en todos los pacientes, pero sólo catorce presentaban unas cifras de hipertensión pulmonar superior a 50 mmhg. (Uno de los pacientes se encontraban con cifras superiores a los 100 mmhg, precisando tras la intervención quirúrgica de tratamiento con vasodilatadores pulmonares.)

- Ecocardiografía: el Qp:Qs era mayor de 2 en todos los pacientes, con quince pacientes con Qp:Qs mayor de 3,5. La función cardiaca estaba mantenida, con buena contractilidad y fracción de eyección (mayor de 60%) en todos los casos. Las cavidades derechas mostraban dilatación hasta en un 90% de los pacientes con CIA, con tamaño telediastólico de ventrículo de 50 mm de media (rango 40-65mm).

- Clínicamente hasta treinta y ocho (50%) de los pacientes estaban asintomáticos. Dentro de los síntomas presentes encontramos disnea a los esfuerzos (presentes en dieciséis pacientes, 21%), fatiga, y palpitaciones con mayor frecuencia. Varios de los pacientes asociaban poliglobulia, pero sin llegar a desarrollar cianosis. Ningún paciente había desarrollado clínica de insuficiencia cardiaca importante. Treinta pacientes estaban en NYHA I, dieciséis en NYHA II, una paciente en clase III.

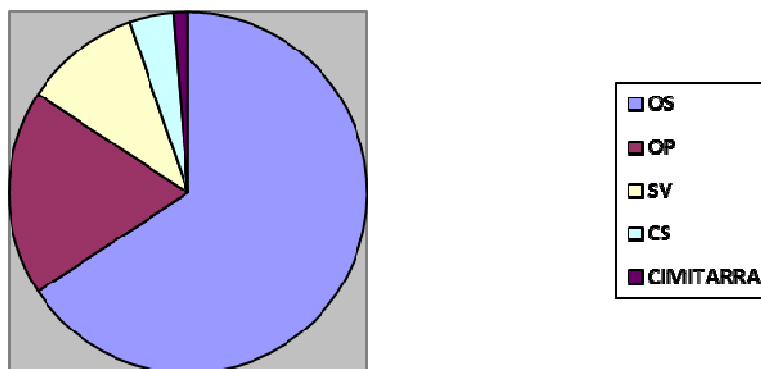
- Asociaciones de varias cardiopatías en un mismo paciente que incluyen una comunicación interauricular:

- Tres CIAs ostium primum + insuficiencia mitral. Dos de ellas por cleft mitral.
- Cuatro CIAs ostium secundum + insuficiencia mitral
- Una CIA + comunicación interventricular tipo Gerbode
- Dos CIA ostium secundum + comunicación interventricular membranosa
- Una CIA ostium secundum + estenosis pulmonar
- Dos CIAs ostium primum + insuficiencia mitral + insuficiencia tricuspídea
- Tres CIA ostium secundum + insuficiencia mitral + insuficiencia tricuspídea

Estos pacientes que asocian otra cardiopatía a la comunicación interauricular, presentan clínica más marcada. Ocho pacientes en NYHA I, ocho en NYHA II. La función cardíaca estaba algo deprimida en dos de los pacientes, con una fracción de eyección de 50-55%. El resto presentaban una función normal.

- TIPOS de comunicaciones interauriculares presentes en esta serie:

<b>COMUNICACIÓN INTERAURICULAR</b>	Casos	Porcentaje
CIA OSTIUM SECUNDUM	50	65,7
CIA OSTIUM PRIMUM	14	18,4
CIA SENOS VENOSOS	8	10,5
CAVA SUPERIOR	3	3,9
SÍNDROME CIMITARRA	1	1,3
Total	76	100



#### - DRENAJE ANOMALO

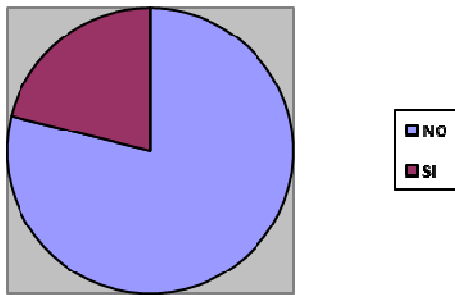
De las sesenta y ocho comunicaciones interauriculares, dieciséis presentan drenaje anómalo.

<b>DRENAJE ANOMALO</b>	Casos	Porcentaje
NO	60	78,9
SI	16	21,0
Total	76	100

- Uno asociado a comunicación ostium secundum (lo que supone un 6,25% de las CIAs con drenaje anómalo; y un 1,31% de todas las CIAs)

- Doce asociadas a tipo seno venoso (75% de las CIAs con drenaje anómalo; 15,7% de todas las CIAs)

- Uno es un síndrome de Cimitarra (6,25% de las CIAs con drenaje anómalo; 1,31% de todas las CIAs)
- Dos asociadas a comunicación tipo cava superior (12,5% de las CIAs asociadas a drenaje anómalo; 2,63% de todas las CIAs).
- Ninguna comunicación interauricular tipo ostium primum se ha asociado a drenaje anómalo.



- 
- Patologías asociadas: Cuatro pacientes presentaban cuadros de neumonías de repetición, con diagnóstico de déficit de alfa 1 antitripsina en uno de ellos. Otras asociaciones frecuentes son hipotiroidismo, síndrome de apnea obstructiva del sueño, accidentes tromboembólicos cerebrales, y epilepsia infantil, presentes hasta en seis de los pacientes.
  - Síndromes asociados: un Down, un angioedema facial, dos trisomías X y un síndrome polimalformativo.

- Intervenciones previas: Tres pacientes fueron sometidos a ablación percutánea por flutter auricular y fibrilación auricular previas a la cirugía con éxito. Dos pacientes fueron sometidos a intentos de cierre percutáneo previo sin éxito.
- **Intervenciones quirúrgica previas: Tres pacientes con CIA aislada habían sido intervenidos años antes. Actualmente presentaban dehiscencia del parche. Y otro paciente con CIA más IM más IT había sido intervenido de CIA más reparación de IM.**

### **COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR**

Dieciséis comunicaciones interventriculares.

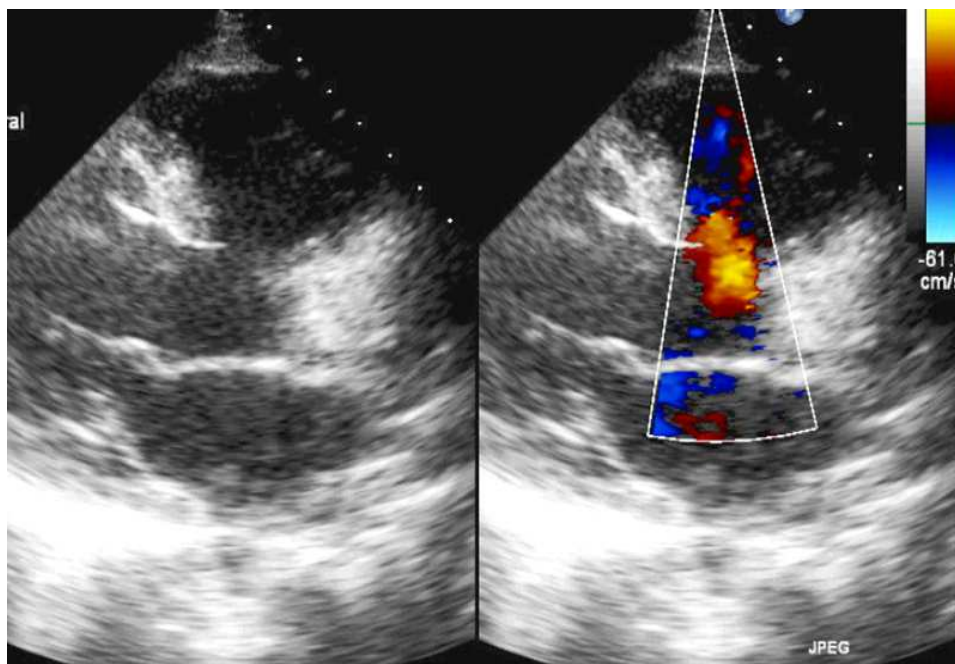
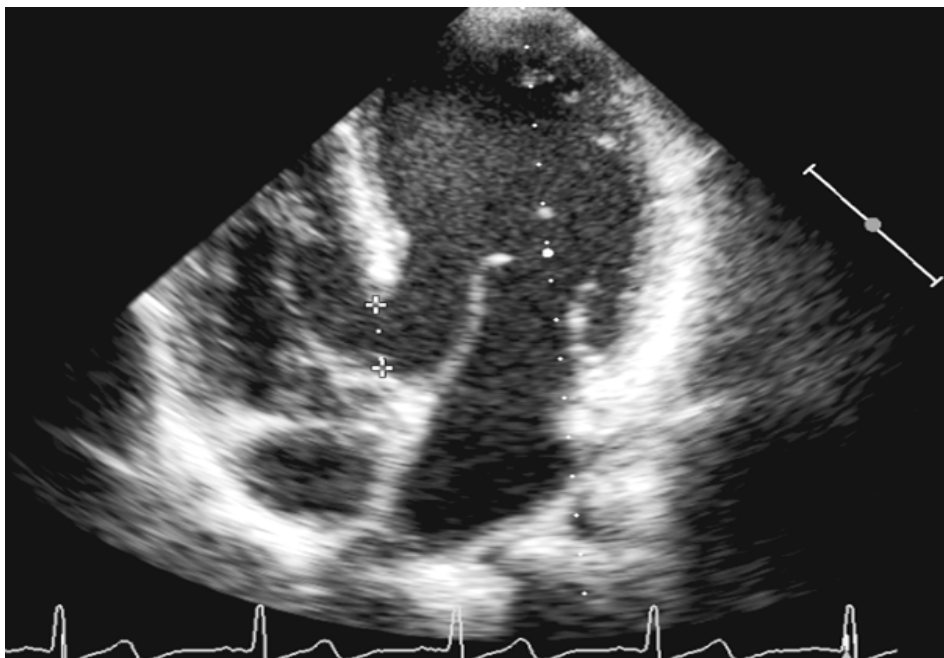
- Constan de seis mujeres con edad media de 42,6 años (18-75) y diez varones con edad media de 36 años (12-79). La superficie corporal media de las pacientes mujeres es de 1,58 m<sup>2</sup> (1,17 – 1,80 m<sup>2</sup>), y de los pacientes varones 1,69 m<sup>2</sup> (1,25 - 2,23 m<sup>2</sup>).
- TIPO: Sólo una de las Comunicaciones interventriculares diagnosticadas ha sido de tipo muscular, el resto de tipo membranoso, a nivel subaórtico principalmente. En uno de los casos además de la comunicación, el paciente presentaba un defecto a nivel del seno de Valsalva de la válvula aórtica, diagnosticado intraoperatoriamente, que hubo de ser reparado mediante un parche.

- Ecocardiografía: el Qp:Qs fue mayor a 2 en todos los pacientes, con tres pacientes superando el 3,5, y un paciente con más de 4,5. Catorce de los pacientes presentaban contractilidad ventricular normal, con fracción de eyección conservada (Fracción de eyección mayor a 60%) y dilatación de ventrículo derecho. Dos pacientes presentaban disminución de la contractilidad; Uno de ellos presentaba un aneurisma del tabique interventricular con estenosis del tracto de salida del ventrículo izquierdo, hipocontractilidad y disfunción (Fracción de eyección de 35%).

- Ninguno de los pacientes del estudio ha desarrollado un síndrome de Eisenmenger. La presión pulmonar era normal en cuatro de los pacientes, ligeramente aumentada en ocho pacientes (30-50 mmhg) y muy aumentada en cuatro pacientes (50-80 mmhg).

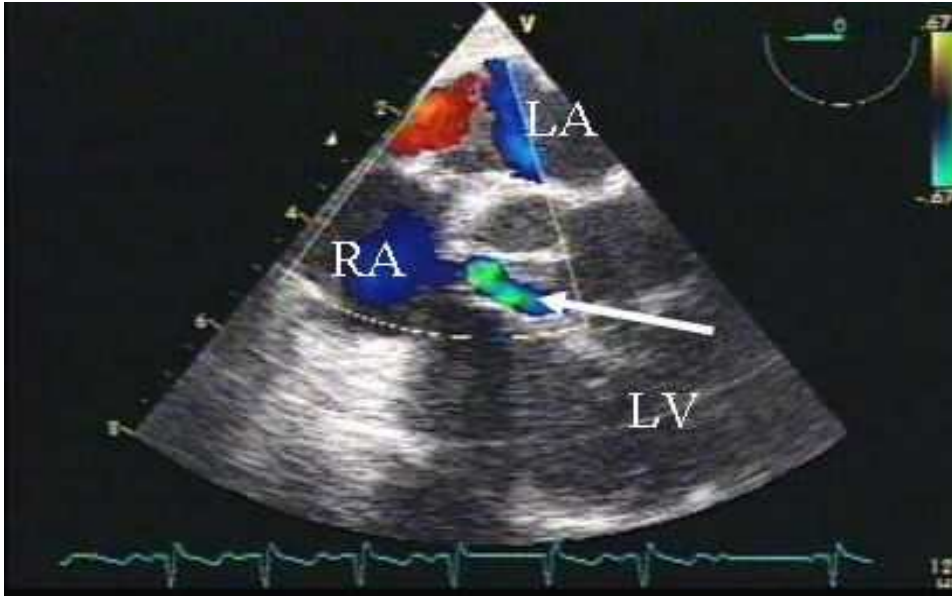
- Clínicamente nueve pacientes estaban asintomáticos, en clase NYHA I, y siete de los pacientes presentaban disnea de esfuerzo y fatiga, sin clínica de insuficiencia cardíaca importante, clase NYHA II.

*Imágenes de ecocardiografía transtorácica de una comunicación interventricular perimembranosa. (Flujo izquierda-derecha en el doppler color)*





*Imágenes de ecocardiografía transesofágica de una comunicación interventricular tipo Gerbode*



## **INSUFICIENCIA AÓRTICA**

Treinta pacientes, 15,5 % de la serie.

Dieciséis son bicúspides:

- Tres mujeres de 25, 39 y 65 años, y doce hombres, con una edad media de 41 años.
- Síndromes asociados: Un síndrome de Laubry (con comunicación interventricular e hipoacusia del oído derecho).

- Cardiopatías asociadas: una paciente había sido operada de cierre de ductus arterioso persistente al nacimiento.

- Ecocardiografía: se observa la presencia de válvulas aórticas bicúspides, insuficientes, con importante jet de regurgitación y ligera estenosis valvular en seis de los pacientes asociada. Dilatación ventricular izquierda moderada (DTD > 50 mm; DTS > 35 mm, de media de los pacientes). La fracción de eyección media de los pacientes es de 68%.

- Quince pacientes estaban clínicamente asintomáticas, NYHA I, y sólo uno en NYHA II.

Catorce son trivalvas:

- Cuatro mujeres de 24 - 34 años (edad media de 28 años), y once varones de entre 14 y 40 años (edad media de 23 años).

- Síndromes asociados: varias de ellas asociadas a síndromes polimalformativos. Un Síndrome de Osteogénesis imperfecta y seis de ellas asociadas a síndrome de Marfan conocido.

- Cardiopatías asociadas: Una de ellas había sido diagnosticada de una comunicación interventricular membranosa que cerró espontáneamente a los diez años (en estudio por probable síndrome congénito). Otra de ellas asociaba una insuficiencia mitral congénita, leve, que no se intervino.

- Patología no cardíaca asociada: Una paciente había recibido varias intervenciones quirúrgicas a nivel cerebral y vesical en la infancia. Dos casos de hepatitis, una hepatitis C y una hepatitis B.

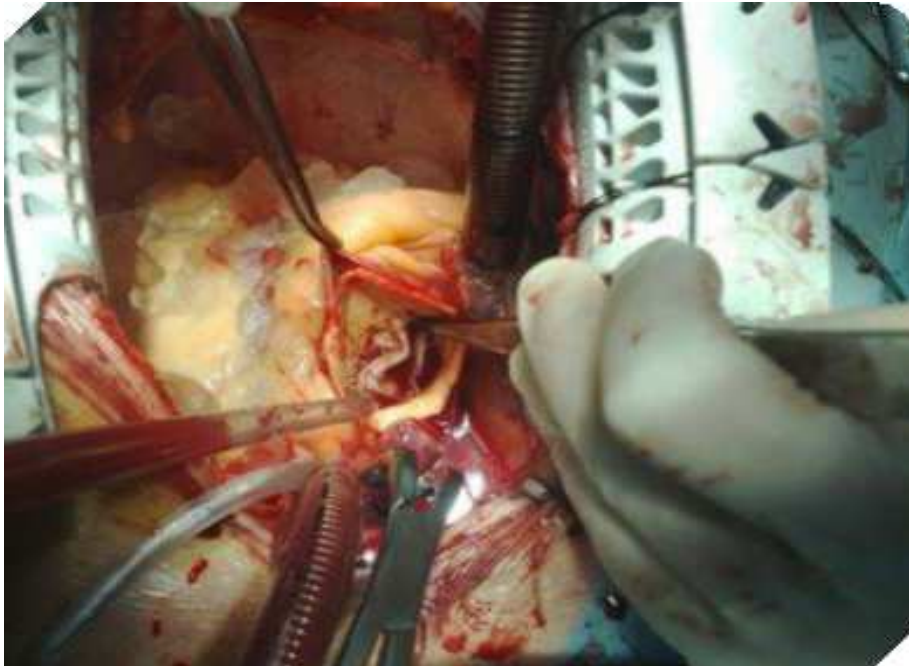
- Ecocardiografía: Las válvulas aórticas se observan trivalvas. Incompetentes, provocando insuficiencia aórtica severa. Prolapso velo no coronario se observaba en dos pacientes. Agenesia valvular con falta de tejido en tres pacientes. Dilatación aneurismática de aorta ascendente (> 50 mm) y raíz aórtica (> 40 mm) en ocho pacientes, con un paciente por encima de los 70 mm de aorta ascendente. Dilatación ventricular izquierda moderada (> 50 mm). La función contráctil era adecuada en todos los pacientes.

**- Intervenciones previas: 2 son reintervenciones.**

**Una de ellas es una insuficiencia aórtica intervenida cinco años antes con sustitución valvular por prótesis biológica que sufrió degeneración de la prótesis precoz con insuficiencia aórtica, por lo que se propuso para nuevo recambio.**

**Otro de los pacientes también había sido intervenido de insuficiencia aórtica valvular con implante de prótesis. En la actualidad no presentaba degeneración protésica pero sí dilatación aórtica mayor de 50 mm sin afectación de los senos coronarios, por lo que se propuso para implante de tubo supravalvular.**

- Clínicamente hasta doce de los pacientes estaban asintomáticos, NYHA I. Dos pacientes presentaban disnea de esfuerzos, que iba empeorando de forma progresiva, NYHA II.



*Imagen tomada de una cirugía de recambio valvular aórtico por insuficiencia aórtica con válvula bicúspide*

### **ESTENOSIS AÓRTICA INFUNDIBULAR POR MEMBRANA O RODETE SUBAÓRTICO**

Doce casos de estenosis aórtica (6,2%), todas debidas a la presencia de una membrana subaórtica.

- Nueve mujeres y tres hombres, con edad media de 45,8 años (11-71) y 32,6 años (14-49) respectivamente.

- Anomalías asociadas: Una de ellas asociaba fibrilación auricular crónica que no se intervino. Una de ellas operada de ductus arterioso persistente al nacimiento.

- Intervenciones previas: Dos de los casos había intentado resolverse mediante valvuloplastia percutanea previamente sin éxito.

**-Intervenciones quirúrgicas previas: Uno de los casos había sido previamente reparado mediante una simple resección de membrana subaórtica, con posterior re-estenosis.**

**Un caso había sido intervenido de cierre de ductus en la infancia.**

- Ecocardiografía: Se observaba la presencia de un rodete membranoso entre 3-5 mm del plano valvular. El rango de gradientes a través de la válvula se registró como de 90-117 mmhg máximo, 40-70 mmhg medio, con áreas valvulares funcionales de 0,6-1,2 cm<sup>2</sup>. Regurgitación severa (jet 9 mmm, ocupando más del 50% de tracto de salida) en una de las pacientes. Fracción de eyección media mayor a 60%. La función cardiaca conservada, con hipertrofia de septo ventricular (media de 14 mm, rango 11-17 mm). Sin dilatación ventricular.

- Clínica: Dos pacientes estaban clínicamente asintomáticos, diagnosticados tras la auscultación de un soplo en un examen de rutina. Cinco pacientes referían palpitaciones y mareos. Un paciente refirió cuadros de dolor torácico sin cambios en el electrocardiograma ni en enzimas cardiacas. Cinco pacientes presentaban disnea de esfuerzo. Todos en Clase NYHA I/II.

## **ALTERACIONES DE LA CONDUCCIÓN**

Cuatro alteraciones de la conducción postquirúrgicas, es decir, provocadas como complicación de una intervención quirúrgica de una cardiopatía congénita.

Cuatro bloqueos auriculoventriculares postquirúrgicos, tres transposiciones reparadas: un Rastelli (mujer de 17 años), un Senning (varón de 11 años), y un Mustard (en una mujer de 11 años), y tras una sustitución valvular aórtica en una endocarditis sobre válvula bicúspide (en un varón de 32 años). La clínica en todos los pacientes consistía en mareos y síncope. En estadio clínico NYHA I/II.

## **COARTACIÓN AÓRTICA**

Ocho pacientes con coartación aórtica, lo que supone 4,1% de los pacientes.

- Sólo una mujer de 27 años de edad y siete varones entre los 19 y los 56 años.
  
- Asociaciones de patología cardíaca: Uno de los varones presentaba asociación con válvula aórtica bicúspide que no se tocó durante la cirugía. Actualmente aún en seguimiento, sin sintomatología.
  
- Síndromes: Un paciente asociaba un síndrome de Sweet.
  
- Intervenciones percutáneas previas: Al paciente con síndrome de Sweet se le intentó previamente el cierre percutáneo sin éxito.

- **Intervenciones quirrurgicas previas: Un caso había sido intervenido de cierre de CIV en la infancia.**
  
- Ecocardiografía/TAC: Todas las coartaciones estaban a nivel postductal. El gradiente medio a través de la coartación era de 40- 60 mmhg. Presentaban importante desarrollo de la circulación colateral, visible en el angiotac.
  
- Clínica: Todos sufrían hipertensión arterial importante, refractaria al tratamiento. El desarrollo pondoestatural normal. Los pulsos distales estaban disminuidos y existía una diferencia tensión entre hemicuerpos superior-inferior marcada (> 40 mmhg). En estadio clínico NYHA I/II.

### **CONDUCTO ARTERIOSO PERSISTENTE**

Tres pacientes presentaban ductus arterioso permeable, 1,5 %.

- Una mujer y dos varones con 18, 21 y 28 años respectivamente.
- Clínicamente asintomáticos. Diagnosticados a raíz de la presencia de un soplo en un examen rutinario. Estadio clínico NYHA I.

## **CANAL AURICULOVENTRICULAR**

Tres Canales auriculoventriculares parciales. 1,5 %.

- Edades de 34, 30 y 28 años.

- Síndromes asociados: uno de ellos en un paciente con Down.

- Los tres presentaban ostium primum, con dos anillos valvulares definidos y separados, pero con insuficiencia por cleft en la valvula izquierda. Dos de ellos además presentaban comunicación interventricular minima.

- Cardiopatías y anomalías asociadas: un canal asociado a insuficiencia valvular aórtica por dilatación anular con anatomía valvular normal. Este último paciente era monorreno, tras nefrectomía por atrofia renal congénita, y además presentaba salida anómala de la arteria coronaria derecha.

- Dos de los pacientes presentaban importante hipertensión pulmonar, uno de ellos por encima de los 80 mmhg. Cianosis y poliglobulia. En estadio clínico NYHA III/IV.



## **PATOLOGÍA MITRAL**

Ocho pacientes (4,1%) presentaban patología mitral. Seis insuficiencias mitrales (tres insuficiencias originales y otras tres insuficiencias tras tratamiento previo, una tras tratamiento percutáneo de estenosis y otras dos tras tratamiento quirúrgico en la infancia) y dos estenosis mitrales (ambos casos por reintervenciones de insuficiencia mitrales congénitas).

Seis insuficiencias mitrales.

- Cuatro varones con edad media de 30 años (22-38), y dos mujeres con edad media de 22 y 49 años.
  
- Dos reintervenciones quirúrgicas, tras una reparación valvular y tras un cierre de comunicación interventricular más ampliación de estenosis pulmonar, diez y doce años antes respectivamente. La primera es un síndrome de Williams Beuren, y se encontraba en fibrilación auricular crónica en el momento de la cirugía, que no se trató quirúrgicamente.
  
- Tres intervenciones primarias sobre insuficiencias mitrales congénitas aisladas.
  
- Otro de los casos había sido intervenida percutáneamente, realizándosele comisurotomía mitral por estenosis congénita hacía quince años.

- Ecocardiografía: Los pacientes presentaban fracción de eyección conservada, con dilatación ventricular izquierda moderada y biauricular moderada, y presencia de regurgitación mitral severa.

- Clínica: NYHA I/II

Dos estenosis mitrales.

- Dos mujeres de 33 y 35 años.

- Reintervenciones por calcificación y degeneración de las prótesis biológicas ya implantadas hacía cinco años y seis años.

- Uno de los casos con episodios de fibrilación auricular paroxística, que no se intervino quirúrgicamente.

- Ecocardiografía: Funciones sistólicas conservadas, sin alteraciones de la contractilidad, con aurícula izquierda dilatada ( $> 45 \text{ cm}^2$ ), sin hipertrofia de ventrículo izquierdo, ligeramente dilatado, y presiones pulmonares en torno a 50-55 mmhg.

- Clínica: estadio clínico NYHA I/II

## **FALLOT**

Tres tetralogías de Fallot, 1,5 % de la serie.

- Dos varones de 33 y 20 años, y una mujer de 45 años.

- Intervenciones previas: La mujer y uno de los varones habían sido intervenidos en la infancia, realizándoseles una fístula sistémico-pulmonar de Blalock Taussing.

- Técnicas diagnósticas: La ecocardiografía transtorácica mostró presencia de comunicación interauricular asociada en dos de los pacientes. Imposibilidad de realizar eco transesofágica por desaturación en dos de los pacientes. Se realizó cateterismo en los tres pacientes observándose estenosis del infundíbulo pulmonar, y las comunicaciones interauriculares. Oclusión de la arteria subclavia izquierda en su origen en una de las pacientes.

- Clínica: Uno de ellos es uno de los dos únicos pacientes que presentaban cianosis establecida de esta serie en el momento de la intervención quirúrgica. Dos pacientes se encontraban en NYHA III/IV. Uno en clase II/III.

## **ENDOCARDITIS SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BISCÚSPIDE**

Siete casos de endocarditis aórtica, 3,1%. Todos se dieron sobre válvula aórtica bicúspide no diagnosticada hasta entonces.

- Todos varones con edad media de 32,6 años (17-57).
- Cinco provocados por *Streptococo Viridans*, uno por *Streptococo Mutans* y uno por *Enterococo Faecalis*.
  
- Las ecocardiografías mostraron función sistólica global y segmentaria mantenida (fracción de eyección media > 65%). Ventrículos izquierdos dilatados, volúmenes medios 156x63 cm<sup>3</sup> (64x45 – 252x110). Insuficiencia aórtica severa, con verrugas pequeñas, en dos de los pacientes. Resto de estructuras valvulares normofuncionantes, sin afectación, excepto en uno de los casos, en el que además había afectación secundaria de la válvula mitral (debiendo intervenir sobre esta también).
  
- Los pacientes recibían tratamiento antibiótico empírico multifarmacológico (generalmente con ampicilina y cloxacilina inicialmente) y posteriormente según hemocultivos, previamente a la cirugía. Cuatro de los pacientes completaron las tres semanas de tratamiento antibiótico previo a la cirugía. Tres de los pacientes fueron intervenidos antes de completar las tres semanas por empeoramiento progresivo y deterioro de la función cardiaca. NYHA II/III.

## **DISECCIÓN AÓRTICA**

Tres pacientes sufrieron una disección de aorta ascendente aguda de causas congénitas. (1,5 %)

- Dos mujeres y un hombre, de 26, 38, y 45 años de edad. La superficie corporal media de los pacientes era de 1,77 m<sup>2</sup> (1,4 – 2,2 m<sup>2</sup>).

- Dos de ellos eran pacientes con Marfan conocido, uno de ellos con varios familiares fallecidos a causa de disecciones aórticas.

- Clínicamente asintomáticos, y desconocedores de su patología, hasta el momento del episodio agudo. El cuadro típico del episodio consistía en dolor agudo brusco torácico y/o cervical y dorsal, con malestar general. Los pacientes llegaron al hospital conscientes, y estables hemodinámicamente.

- El diagnóstico se realizó mediante un TAC con contraste, evidenciando la disección aórtica, por la presencia de fuga de contraste a nivel de la aorta torácica ascendente.

## **ASOCIACIONES DE VARIAS CARDIOPATÍAS**

Ocho pacientes (4,1%) de la serie presentaban varias cardiopatías (sin incluir a los que asociaban comunicaciones interauriculares).

- Comunicación interventricular + insuficiencia mitral. Presentes en tres pacientes. La ecocardiografía mostraba función cardíaca conservada con una comunicación con Qp:Qs mayor de 2,5, con flujo izquierda-derecha y ligera dilatación biventricular. Insuficiencia mitral grado II/III. Clínicamente los pacientes se encontraban en estadio NYHA II
  
- Insuficiencia aórtica + insuficiencia tricuspídea en una paciente mujer. La ecocardiografía mostraba una válvula aórtica bicúspide, con dilatación biventricular ligera, con contractilidad mantenida. Se encontraba con disnea de esfuerzos, NYHA II. Había sido operada diez años antes de una coartación aórtica con buenos resultados.
  
- Comunicación interventricular + doble salida de ventrículo derecho en un paciente varón de quince años, asociada a un síndrome de Holt Oram, con retraso de crecimiento pondoestatural y diversas anomalías óseas. Presentaba buen desarrollo psicomotor y cariotipo normal. La ecocardiografía objetivó la presencia de comunicación interventricular amplia con doble salida de ventrículo derecho con acabalgamiento aórtico, ligera estenosis pulmonar y válvula mitral en paracaídas con área de 1,5, no regurgitante.
  
- Insuficiencia aórtica + canal auriculoventricular incompleto en un paciente. La válvula era anatómicamente normal con dilatación del anillo aórtico > 40 mm. Ostium primum, con cleft mitral, y ausencia de comunicación interventricular.

Clínicamente se encontraba en estadio NYHA II/III, presentando un empeoramiento progresivo rápido.

- Insuficiencia aórtica + insuficiencia mitral. Presentes en dos pacientes. Una de las pacientes se encontraban en fibrilación auricular crónica sintomática. Ambos con dilatación ventricular y auricular izquierdas importante. Una de ellas intervenida ya en la infancia con recambio de valvula aortica y reparación mitral. Los dos casos en estadio NYHA III.

### **OTRAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS Y COMPLICACIONES**

- Estenosis del tracto salida de ventrículo izquierdo. Dos pacientes presentaban una hipertrofia muscular tipo tuneliforme ocupando todo el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Diagnosticadas desde la infancia, en seguimiento por cardiología para controlar evolución. En el momento de la cirugía presentaban gradientes máximos de 65 y 79 mmhg, con hipertrofia severa de ventrículo izquierdo (tabique interventricular > 15 mmhg). Clínicamente los pacientes presentaban angina de esfuerzo, pero no disnea.
- Salida anómala de tronco coronario izquierdo en dos varones de veintiún y diecinueve años. Sin factores de riesgo. El tronco coronario izquierdo se originaba de la arteria coronaria derecha. Los pacientes presentaban clínica de angina de esfuerzo.

- Insuficiencia tricúspide en un paciente. Asociada a fibrilación auricular crónica paroxística. Como factores de riesgo presentaba hipertensión y tabaquismo. La ecocardiografía mostró una válvula agenésica, con dilatación ventricular derecha, originando congestión venosa, hígado de éstasis y ascitis. (No mostraba desplazamiento de la válvula dentro del ventrículo derecho, con implantación baja del anillo, por tanto no se diagnostico como Ebstein)
- Enfermedad de Ebstein en dos pacientes. Ecocardiograficamente en este caso si existía marcada dilatación de la aurícula derecha y disminución del tamaño del ventrículo derecho por baja implantación de la válvula tricúspide con abombamiento de las valvas anterior y posterior. Clínicamente en NYHA II y III.
- Estenosis pulmonares. Dos pacientes, que mostraban una importante hipertrofia de ventrículo derecho, con gradiente transvalvular medio de 143 mmhg. Clínicamente presentaban disnea de mínimos. NYHA:III
- Insuficiencia pulmonar de grado severo en un paciente. La válvula se aprecia dismórfica y con zonas de agenesis, provocando una dilatación de ventrículo derecho, ligeramente disfuncionante, con disminución de su fracción de eyección. NYHA:III



- Aneurismas de seno de valsalva no coronario. Presentes en dos casos. Uno de ellos, una mujer de 23 años de edad con síndrome de Down, sufrió la rotura aguda del aneurisma y hubo que intervenir de urgencia.

#### **4.1.9. Estado funcional preoperatorio**

La clasificación empleada para esta serie es la CLASIFICACIÓN FUNCIONAL de la NYHA (New York Heart Association).

En esta serie de pacientes cerca del 65% (ciento veintiséis pacientes) se encontraban en NYHA clase I, 27% (cincuenta y dos) en clase II (sobretudo los pacientes que presentaban asociación de varias cardiopatías), y alrededor del 8% (quince pacientes) en clase III-IV. En este último grupo encontramos dos canales auriculoventriculares, dos Fallots, una insuficiencia pulmonar, dos estenosis pulmonares, varias asociaciones de cardiopatías, una fibroelastosis endocárdica y dos miocardiopatías hipertróficas.

#### **4.1.10. Clínica y registro de la enfermedad**

El 65% de los pacientes estaban prácticamente asintomáticos en el momento de la intervención quirúrgica. Hasta un 15% (28 pacientes) de los pacientes no habían presentado clínica alguna o consultaron por molestias inespecíficas y desconocían por completo la presencia de su cardiopatía. Y hasta un 50% de los pacientes (96 pacientes) presentaban síntomas cardiacos sin manifestaciones de insuficiencia cardiaca, como síncope,

palpitaciones, dolor torácico o angina. El 35% presentaban clínica leve de insuficiencia cardiaca con disnea de esfuerzo. Pocos pacientes presentaban clínica de insuficiencia cardiaca severa (< 6%) en el momento de la intervención quirúrgica.

El 70% de los pacientes pues fue diagnosticado en la infancia, pero se mantuvo sin recibir tratamiento hasta la edad adulta. Más del 20% de los pacientes fueron diagnosticados por encima de los veinticinco años, y cerca del 10% por encima de los sesenta y cinco años.

Independientemente de la sintomatología, treinta y ocho de los pacientes (20%) habían sido intervenidos quirúrgicamente previamente a este estudio en relación con su cardiopatía congénita.

#### **4.1.11. Riesgo preoperatorio**

En esta serie se han registrado los resultados de las escalas de Euroscore y Parsonnet únicamente. Las medias que se obtuvieron son:

- Comunicaciones interauriculares:
  - o Euroscore: 1,33/ 1,39
  - o Parsonnet: 2,7
  
- Aorta bicuspide:
  - o Euroscore: 2,5/2,28
  - o Parsonnet: 6,83

- Membrana subaórtica:
  - o Euroscore: 2,16/1,88
  - o Parsonnet: 5,5
  
- Coartación aórtica:
  - o Euroscore: 4/3,26
  - o Parsonnet: 10
  
- Patología Mitral
  - o Euroscore: 2,03/2,81
  - o Parsonnet: 6
  
- Asociaciones de varias cardiopatías:
  - o Euroscore: 6/12,89
  - o Parsonnet: 12
  
- Ductus arterioso persistente:
  - o Euroscore: 2/1,58
  - o Parsonnet: 8
  
- Fallot:
  - o Euroscore: 3/3,2
  - o Parsonnet: 5

- Disecciones aórticas:
  - o Euroscore: 11/26,02
  - o Parsonnet: 34

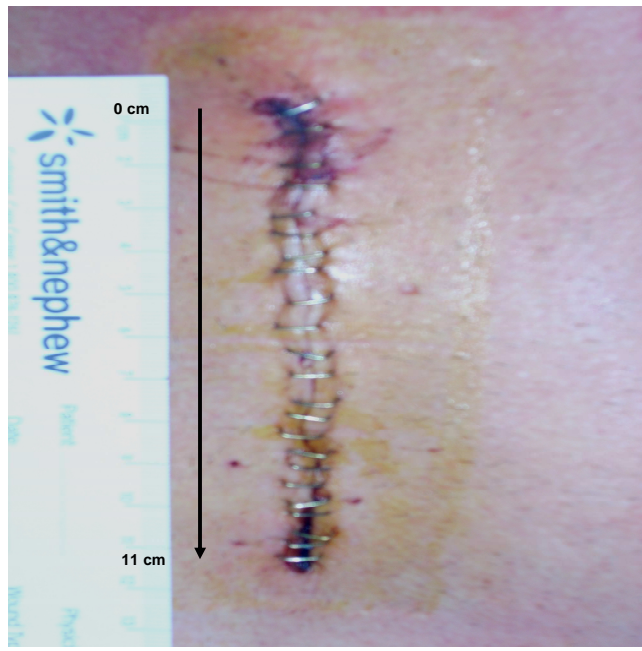
## **4.2.VARIABLES QUIRÚRGICAS**

### **4.2.1. Abordaje y tiempos de intervención quirúrgica**

En las cirugías cardíacas la incisión y abordaje al campo fue *esternal*, pero hasta quince intervenciones el abordaje se realizó a través de *mini sternotomía* (cuatro CIAS y dos recambios aórticos) o *submamaria derecha* (9 CIAS). Para las intervenciones extracardíacas, ductus y coartaciones, la vía de abordaje fue *toracotomía posterolateral*. Para los implantes de marcapasos o desfibriladores, *subclavicular*.

**MINIESTERNOTOMIA**

**PACIENTE  
INTERVENIDO SOBRE  
LA VÁLVULA AÓRTICA**



**PACIENTE INTERVENIDA DE  
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR VÍA  
SUBMAMARIA IZQUIERDA**



**Valores de circulación extracorpórea en comunicaciones interauriculares:**

Temperatura mínima media 32 grados (30 - 36 grados)

Tiempo medio de duración de perfusión 65,3 minutos (33 – 99 minutos)

Tiempo medio de duración de pinzamiento aórtico 30,2 minutos (15 – 48 minutos)

Cantidad media de cardioplejia 800 mililitros al 5% de potasio

**Valores de circulación extracorpórea en comunicaciones interventriculares:**

Temperatura mínima media 31 grados (30 – 33 grados)

Tiempo medio de duración de perfusión 67,3 minutos (26 – 110 minutos)

Tiempo medio de duración de pinzamiento aórtico 31,5 minutos (15 – 55 minutos)

Cantidad media de cardioplejia 1000 mililitros al 5% de potasio

**Valores de circulación extracorpórea en cirugía mitral:**

Temperatura mínima media 30 grados (28 – 33 grados)

Tiempo medio de duración de perfusión 97 minutos (66 – 117 minutos)

Tiempo medio de duración de pinzamiento aórtico 46,16 minutos (30 – 60 minutos)

Cantidad media de cardioplejia 2000 mililitros, 1000 a 10% y otros 1000 al 5%

**Valores de circulación extracorpórea en cirugía valvular aórtica:**

Temperatura mínima media 30 grados (28 – 33 grados)

Tiempo medio de duración de perfusión 83,5 minutos (60 - 110 minutos)

Tiempo medio de duración de pinzamiento aórtico 46 minutos (22 – 52 minutos)

Cantidad media de cardioplejia 1900 mililitros, 1000 al 10% y otros 900 al 5%

**Valores de circulación extracorpórea en cirugía de asociaciones de varias cardiopatías:**

Temperatura mínima media 28,5 grados (27 – 32 grados)

Tiempo medio de duración de perfusión 111 minutos (70 – 140 minutos)

Tiempo medio de duración de pinzamiento aórtico 65 minutos (59 – 79 minutos)

Cantidad media de cardioplejia 1850 mililitros, 1000 al 10% y 850 al 5%

**Valores de circulación extracorpórea en disecciones aórticas:**

Temperatura mínima media alcanzada durante la parada 17 grados (16 – 17 grados)

Tiempo medio circulación extracorpórea 218,8 minutos (199 – 230 minutos)

Tiempo medio pinzamiento aórtico 123,6 minutos (108 – 140 minutos)

Tiempo medio parada circulatoria 32,4 minutos (28 – 39 minutos)

Cantidad media de cardioplegia por intervención 2325 mililitros, al 10%

**4.2.2. INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS REALIZADAS Y TÉCNICA**

**QUIRÚRGICA**

Se ha intervenido a ciento noventa y tres pacientes. Para veinticinco (12,9%) de estos pacientes la realizada por nosotros era su segunda intervención. En ocho (4,1%) pacientes de la serie además realizamos nosotros más de una intervención. Eso hace una suma de doscientasuna intervenciones. (Una coartación aórtica + válvula aórtica; una coartación + Bentall; una disección en una válvula bicuspidada operada; una dehiscencia de parche interauricular; cuatro implantes de dispositivos de estimulación cardiaca).

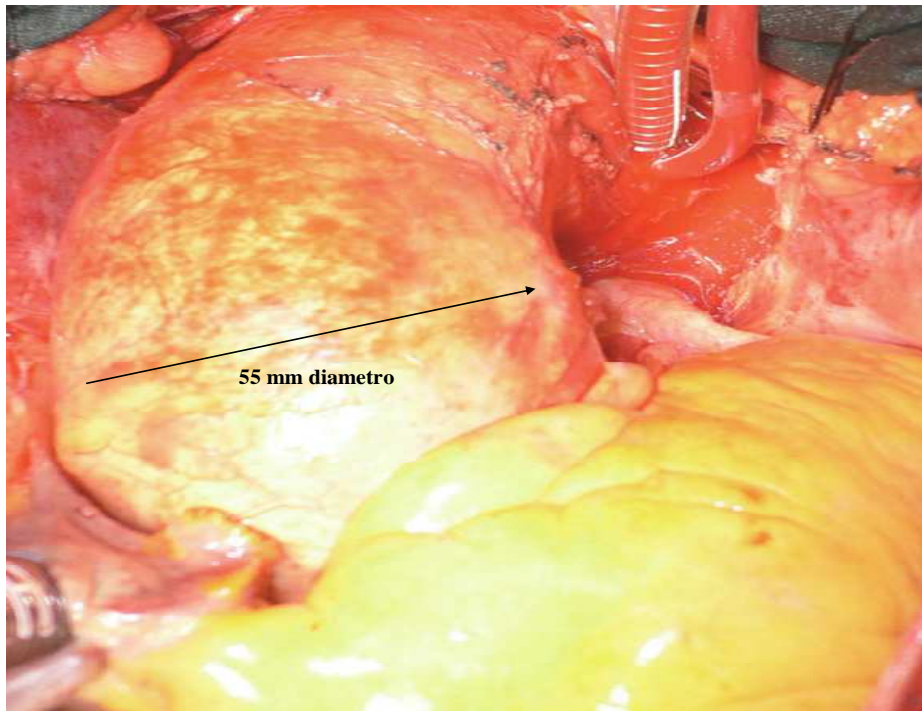
## INTERVENCIONES SOBRE PATOLOGÍA AÓRTICA

### - Sustitución valvular aórtica

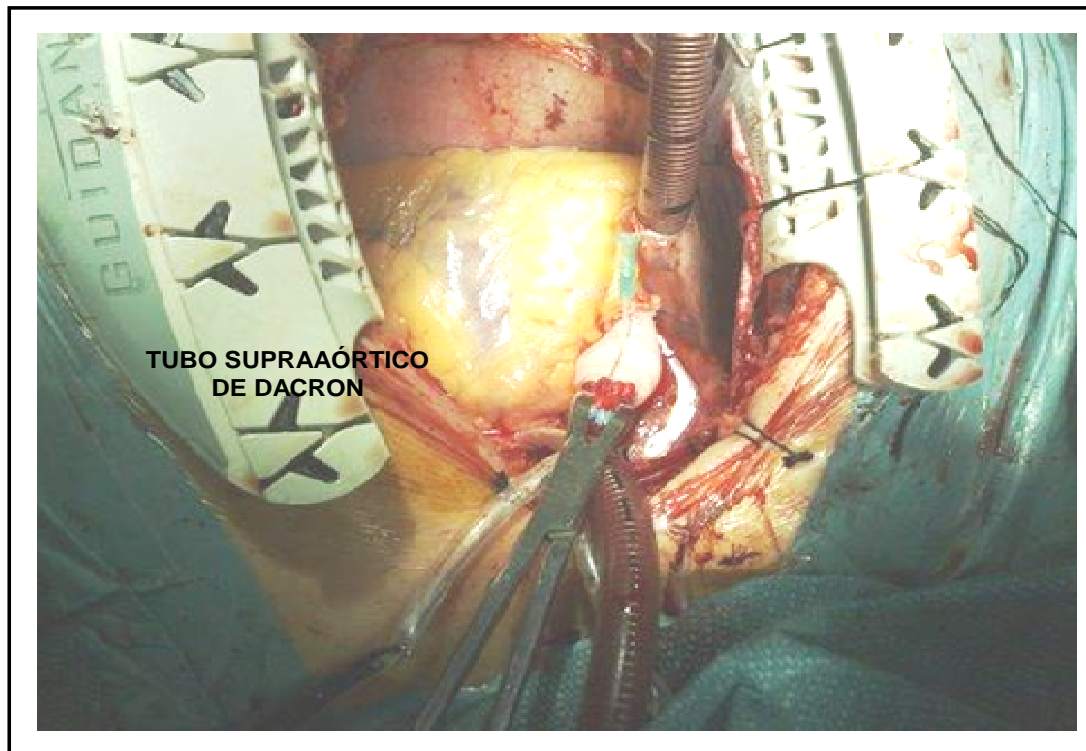
- Veintitres válvulas mecánicas. (Válvula Aórtica Carbomedics TOPHAT Supraanular. Sorin ®.) Una de ellas intervenida también de coartación aórtica dos años antes.
- Una válvula mecánica (Carbomedics. Sorin ®) + cierre de comunicación interventricular (S. Laubry)
- Dos válvulas mecánicas (Carbomedics. Sorin ®) + resección de membrana subaórtica + ampliación de anillo aórtico tipo Manouguian, con parche de pericardio bovino. (SJM Inc ®). Una válvula mecánica (Carbomedics. Sorin ®) + aortoplastia (remodelado de la raíz aórtica. Se recorta la pared aórtica en forma de semiluna por dilatación ligera de la aorta a nivel supraaórtica disminuyendo así el tamaño de la aorta ascendente).
- Cinco válvulas biológicas (Válvula aórtica biológica Mitroflow Sorin gr ®.)
- Una válvula biológica (Mitroflow Sorin gr ®.) + miectomía de Morrow
- Un Recambio valvular aórtico (*tras implante de prótesis biológica anterior por insuficiencia aórtica congénita*).
- Ocho resecciones de membrana subaórtica + miectomía de Morrow.



### DILATACIÓN AÓRTICA



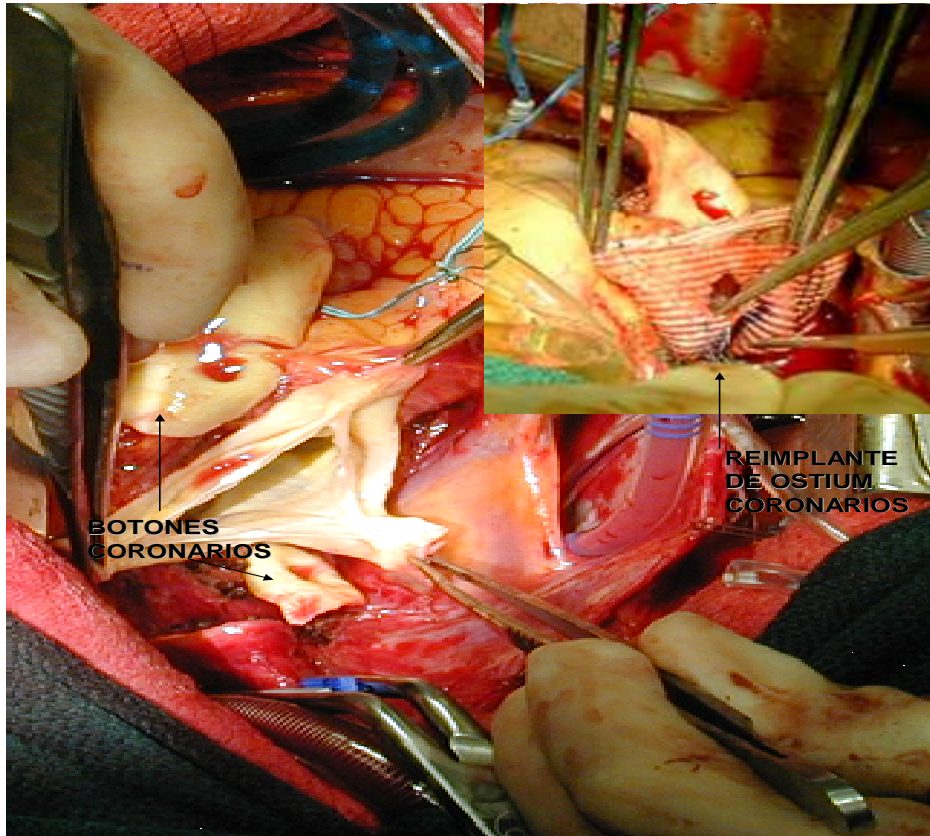
- Un Tubo Supraaórtico/ aortoplastia. En este caso se utilizó tubo de Dacron de 23 mm de diámetro. (Conducto de Hemanshield. Platinum. Boston Scientific s.a ®). (*Intervenido previamente de sustitución valvular aórtica por insuficiencia congénita.*)



- Cinco intervenciones de Bentall Bono. En estos casos se usaron tubos valvulados del número 23 y 25. En uno de los casos fue necesario realizar el reimplante de una de las arterias coronarias a través de un injerto de PTFE de 6 mm (operación de Svensson). Una de ellas una segunda intervención, tras ser operada también de coartación aórtica un año antes.

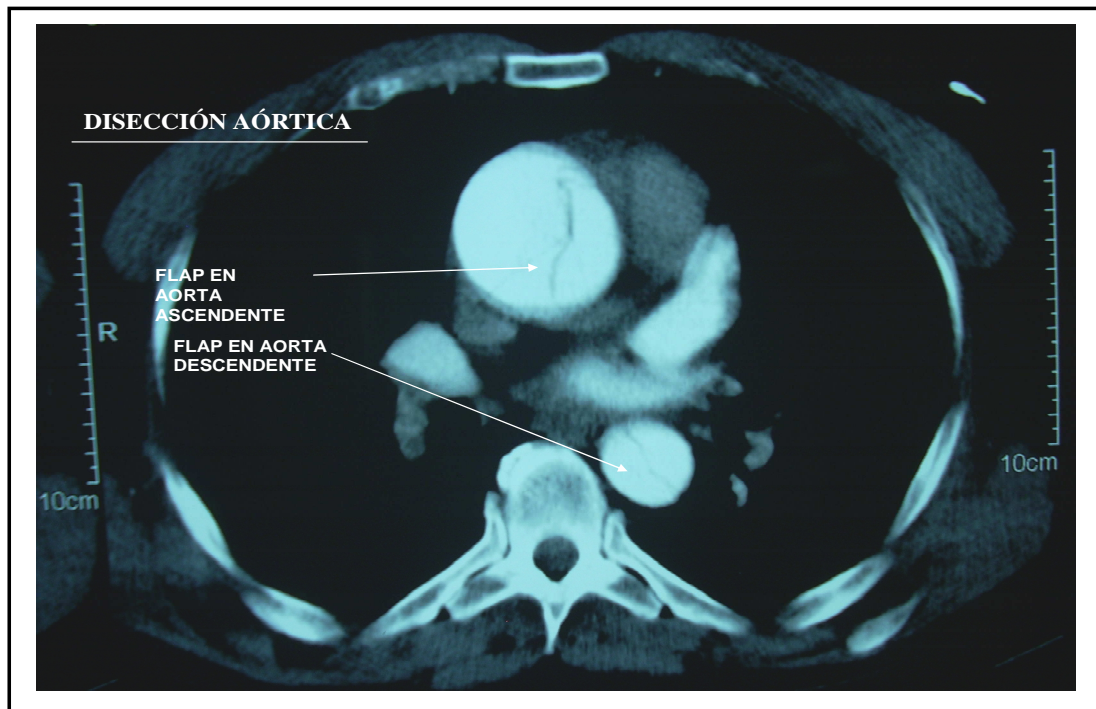
- Tres intervenciones de David. Para reconstruir los senos de valsalva y la aorta se utilizaron tubos de Dacron de 23 y 25 mm. (Conducto de Hemanshield. Platinum. Boston Scientific s.a ®). Para resuspender la válvula aórtica se usaron puntos sueltos con sutura de

Ti-cron (Synecture ®) a nivel de las comisuras anudándolas al tubo, pero retirándole los pledgets. Posteriormente se realiza el reimplante de las coronarias directo al tubo. (100)



- Cuatro Disecciones aórticas ascendentes urgentes. Tras la sección del segmento disecado, con pegamento biológico se cierran los bordes del segmento. Posterior interposición de tubo de Dacron supra-avalvular (Hemanshield. Platinum. Boston Scientific s.a. ®) con sutura continua a los extremos aórticos. En dos de las ocasiones además se realizó recambio valvular aórtico, una mecánica y otra biológica. En ningún caso fue necesario el reimplante de las coronarias, ya que esta zona de la aorta no se tocó. Con apoyo de circulación extracorpórea, clampaje aórtico y parada circulatoria total con hipotermia profunda. La

circulación extracorpórea se hizo canulando a nivel de la arteria y vena subclavias, (perfusión anterógrada selectiva). Una de las disecciones era una segunda intervención tras cirugía de sustitución valvular aórtica por válvula bicúspide años antes.



- Dos estenosis tracto salida de ventrículo izquierdo fueron reparadas mediante la técnica de Manouguian, con recambio valvular, y ampliación del tracto de salida con parche de pericardio heterólogo.

## PATOLOGÍA MITRAL

- Sustitución valvular mitral. Puntos dobles con pledgets de Ti-cron (Synecture ®) de 2 0s con agujas de 26 mm.

Seis implantes de válvulas mecánicas (Válvula mitral mecánica. SJM. Inc ®) (*Tres de ellas reintervenciones, una comisurotomía mitral cerrada y una reparación mitral abierta, y tras un cierre de comunicación interventricular más ampliación de estenosis pulmonar*)

Dos recambios de válvulas mecánicas (SJM. Inc ®) (*tras intervenciones previas con implante de prótesis convencional*)

## OTROS VALVULARES

- Otros Valvulares:

Una sustitución valvular pulmonar por prótesis biológica (Mitroflow ®)

Una reparación mas anuloplastia tricuspidea + cirugía de MAZE de la fibrilación auricular

Tres sustituciones valvulares tricuspideas por prótesis biológicas (SJM ®)

Un recambio dobles valvular, aórtico (Carbomedics. Sorin ®) + mitral (SJM ®)

Un recambio doble valvular, aórtico (Carbomedics. Sorin ®) + mitral (SJM ®) + cirugía tipo MAZE de la fibrilación auricular

Una sustitución de válvula aórtica por prótesis mecánica (Carbomedics. Sorin ®) + anuloplastia tricuspidea (anillo Anuloflex Carbomedics Palex Medical s.a. ®).

Una sustitución valvular aórtica por prótesis mecánica más cierre de comunicaciones interauricular e interventricular con parches de pericardio heterólogo, más reparación valvular mitral.

### COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

- Sesenta reparaciones de comunicación interauricular aislada, *tres de ellas fueron reintervenciones tras dehiscencia del parche de la primera intervención*, realizadas once, trece y veinte años antes. Dieciséis de ellas reparaciones de comunicación + redireccionamiento de venas pulmonares a la aurícula izquierda, con el mismo parche. En cuatro ocasiones fue precisa además la ampliación del tracto de salida de la vena cava superior mediante otro parche. Una de las intervenciones hubo de repetirse a los pocos días por rotura de los puntos del parche.

Nueve de las intervenciones se realizaron a través de incisión submamaria derecha, Dos a través de mini-esternotomías (abordaje torácico con estereotomía media en L invertida a nivel del 6º espacio intercostal derecho), cuatro a través de esternotomías con mini-incisión cutánea (tres traveses de dedo por debajo del yugulum y otros tres por encima del xifoides) y el resto a través de esternotomía convencional. El abordaje es siempre a través de aurícula derecha. Siempre con apoyo de circulación extracorpórea, pero siete de las intervenciones se realizaron sin pinzamiento aórtico, es decir sin isquemia miocárdica.

- Dieciséis de los pacientes presentaban una comunicación interauricular más otra cardiopatía.

Se realizó reparación de la comunicación interauricular mediante parche en todos casos heterólogo bovino (St. Jude Medical Inc ®). Con sutura continua de Prolene (Ethicon ®), de 5 0s.

Posteriormente en los casos con insuficiencia mitral se hizo, reparación del defecto en dos, mediante puntos sueltos a nivel de la hendidura, dos anuloplastias mitrales, con anillo (Carbomedics. Palex medical s.a. ®), y tres recambios valvulares mitrales por prótesis mecánicas (Carbomedics. ®). En todos los casos a través de la aurícula derecha.

Las tres comunicaciones interventriculares, dos membranosas y una tipo Gerbode se repararon con parche bovino (St. Jude Medical Inc ®) a través de aurícula derecha. Estas fueron reparadas previamente al cierre de la interauricular.

La estenosis pulmonar se liberó mediante ampliación del tracto de salida de la pulmonar mediante parche de pericardio bovino (St. Jude Medical Inc ®).

De las Comunicaciones interauriculares, dos tipo ostium primum y tres ostium secundum, asociadas a insuficiencia mitral e insuficiencia tricuspídea, se realizó sustitución de válvula mitral por prótesis mecánica (Carbomedics ®) y anuloplastia con anillo (Anuloflex Carbomedics Palex Medical s.a. ®) de la válvula tricúspide en cuatro pacientes (*una de ellas reintervención*), y cierre del defecto mitral con puntos sueltos más anuloplastia de De Vega de la tricúspide en uno.

## COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

- Dieciséis reparaciones de comunicación interventricular aislada. En un caso fue necesaria la reparación de un pequeño defecto en el seno de Valsalva mediante un parche de pericardio. El abordaje fue siempre a través de aurícula derecha, excepto en una ocasión en que hubo que realizar ventriculotomía derecha. Todas con apoyo de circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico.

- Cuatro pacientes presentaban asociación entre una comunicación interventricular y otra cardiopatía. Tres insuficiencias mitrales, que fueron reparadas mediante una anuloplastia (Anillo Carbomedics Palex Medical s.a. ®), y una doble salida de ventrículo derecho, en el que se hizo redireccionamiento del flujo mediante el parche de cierre de la comunicación tipo Rastelli.

## DISPOSITIVOS DE ESTIMULACIÓN CARDIACA

Cuatro implantes de marcapasos tras alteraciones de la conducción provocadas por cirugía realizada para corregir una anomalía congénita cardíaca.

Todos ellos implantados vía endocavitaria, subclavia derecha, utilizando la técnica Seldinger. Bolsa de marcapasos a nivel infraclavicular.



- Un implante de Marcapasos DDDR (generador Philos II DR T. Biotronik ® y electrodos Selox ST 60 y selox JT 53, Biotronik ®) por un bloqueo auriculoventricular secundario a una intervención de Rastelli por transposición de grandes arterias al nacimiento.

Un implante de Marcapasos DDDR (generador Philos II DR T. Biotronik ® y electrodos Selox ST 60 y selox JT 53, Biotronik ®) por un bloqueo auriculoventricular secundario a una intervención de Mustard

- Un implante de marcapasos VVIR (generador Talos SR Biotronik ® y electrodo Selox ST 60) Biotronik ®) por bloqueo auriculoventricular secundario a una intervención de tipo Senning en un paciente con transposición de grandes arterias

- Un implante de marcapasos VVIR (generador Talos SR Biotronik ® y electrodo Selox ST 60) Biotronik ®) en un paciente tras una sustitución valvular aórtica en una endocarditis sobre válvula bicúspide.

*En el mismo ingreso del paciente y/o como complicación postoperatoria nuestra: (y por tanto no incluidas en el grupo diagnóstico inicial)*

Un implante de marcapasos DDDR (Biotronik ®) en un paciente con enfermedad del seno operada de comunicación interauricular ostium secundum

Un implante de marcapasos DDDR (Biotronik ®) en una paciente con bloqueo auriculoventricular operada de comunicación interauricular ostium secundum, sustitución valvular mitral y reparación tricuspídea

Un implante de marcapasos DDDR (Biotronik ®) en un bloqueo secundario a cirugía de resección de membrana subaórtica

## OTROS

- Tres cierres de Conducto arterioso persistente. Sin circulación extracorpórea. Los tres a través de toracotomía posterolateral izquierda. Sección y sutura de los dos extremos (aórtico y pulmonar) con sutura directa continua con prolene (Ethicon ®) de 5 0s de aguja cilíndrica de 17 mm.

- Ocho reparaciones de coartación aórtica, con resección y anastomosis termino-terminal directa en seis de ellas, e interposición de tubo de Dacron en una. Vía toracotomía posterolateral izquierda sin circulación extracorpórea. (uno de ellos intervenido en la infancia de CIV)

- Dos cirugías de resección de aneurisma de valsalva, con reparación mediante parche de Dacron. (Bard Inc ®) Una de ellas urgente, por rotura del aneurisma a ventrículo derecho.

- Dos intervenciones de bypass coronario con injerto de arteria mamaria interna a arteria coronaria descendente anterior. Por salida anómala de tronco coronario izquierdo. La cirugía se hizo sin circulación extracorpórea. La anastomosis con prolene (Ethicon ®) de 7 0s, de aguja cilíndrica, de 9,3 mm.

- Cinco Ampliaciones del tracto de salida de ventrículo derecho con incisión amplia a nivel del infundíbulo pulmonar y reparación con parche de pericardio. (St. Jude Medical ®) Tres de ellas con recambio de valvula pulmonar. Tres de ellas con cierre de comunicación

interventricular asociado. (Dos de ellos intervenidos previamente de fistulas sistemiso pulmonares).

- Tres Canales auriculoventriculares reparados mediante cierre de comunicaciones con parche de pericardio bovino (St. Jude Medical ®) y reparación de la válvula mitral.

#### **4.2.3. Final de la intervención quirúrgica**

Ritmo cardiaco postoperatorio. Las arritmias postoperatorias precoces que observamos en la serie fueron:

<b>TIPO DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA</b>	<b>TIPO DE ARRITMIA</b>	<b>TIEMPO EN EL POSTOPERATORIO QUE TARDA EN PRESENTAR LA ARRITMIA</b>	<b>TRATAMIENTO</b>
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR SENO VENOSO	FLUTTER AURICULAR	HORAS	ANTIARRITMICOS + ABLACIÓN PERCUTANEA
COMUNICACIÓN INTAURICULAR OSTIUM SECUNDUM	TAQUICARDIA AURICULAR BIEN TOLERADA	DÍAS	CARDIOVERSIÓN ELÉCTRICA AMBULATORIA 1 MES TRAS EL ALTA
MEMBRANA SUBAORTICA	FIBRILACIÓN AURICULAR + BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR	HORAS	CARDIOVERSIÓN ELÉCTRICA
MEMBRANA SUBAORTICA	FIBRILACIÓN AURICULAR	HORAS	CARDIOVERSIÓN ELÉCTRICA
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM	FIBRILACIÓN AURICULAR	DÍAS	ANTIARRITMICOS INTRAVENOSOS
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM + REPARACIÓN MITRAL	FIBRILACIÓN AURICULAR	DÍAS	ANTIARRITMICOS INTRAVENOSOS

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM	BRADICARDIA SINUSAL	INMEDIATA	MARCAPASOS TRANSITORIO EN UCI
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM + CIRUGÍA MITRAL Y TRICUSPIDE	BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR	DIAS	MARCAPASOS DDD-R A LOS 14 DIAS
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM	BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR	DIAS	MARCAPASOS DDDR A LOS 7 DIAS
MEMBRANA SUBAÓRTICA	BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR	DIAS	MARCAPASOS VVIR A LOS 4 DIAS
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OS	FIBRILACIÓN AURICULAR	DIAS	ANTIARRÍTMICOS INTRA VENOSOS
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM + REPARACIÓN MITRAL	FIBRILACIÓN AURICULAR	DIAS	ANTIARRÍTMICOS INTRA VENOSOS
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM	BRADICARDIA SINUSAL	INMEDIATA	MARCAPASOS TRANSITORIO EN UCI
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR OSTIUM SECUNDUM	RITMO NODAL BIEN TOLERADO	INMEDIATA	RECUPERACIÓN ESPONTANEA EN DÍAS
SUSTITUCIÓN VALVULAR MITRAL	FIBRILACIÓN VENTRICULAR CON POSTERIOR BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR	DÍAS	CARDIOVERSIÓN ELÉCTRICA + MANIOBRAS DE RESUCITACIÓN. FALLECIMIENTO.

Las medias de transfusión de hemoderivados por intervención han sido de 4 unidades de plaquetas por paciente (rango 0-12), 2,6 unidades de plasma (rango 0-8), y 2,4 concentrados de hematíes (rango 0-8). En ocasiones además se utilizaron fármacos procoagulantes como el fibrinógeno o factor IV.

Los pacientes fueron extubados entre las dos y diez horas tras la cirugía, excluyendo un paciente que precisó intubación prolongada, y veinticinco pacientes que fueron extubados en quirófano (comunicaciones interauriculares, coartaciones, y aórticos).

En una de las intervenciones se requirió el implante de Balón de contrapulsación aórtico vía femoral a la salida de bomba por fallo cardíaco. (Este sistema es un dispositivo de asistencia al ventrículo izquierdo que consta de un balón que se infla durante la diástole contra la válvula aórtica cerrada, mejorando la perfusión arterial coronaria, periférica y cerebral, y reduciendo la poscarga sistémica por contrapulsación.) Pudo retirarse a las veinticuatro horas de la cirugía tras la recuperación y estabilización hemodinámica del paciente en la unidad de cuidados intensivos.

#### **4.2.4 Mortalidad intraoperatoria**

Una disección aórtica aguda falleció en quirófano. Tras varias horas de asistencia con la circulación extracorpórea, el corazón no mantenía estabilidad hemodinámica “per se”. Dada la patología subyacente se decidió la desconexión de la bomba.

### **4.4. VARIABLES POSTQUIRÚRGICAS**

#### **4.5.**

##### **4.3.1 Resultados postoperatorios precoces**

Los resultados quirúrgicos de la serie han sido aceptables, con funciones cardíacas mantenidas, hemodinámicamente estables, y situación clínica óptima.

### **4.3.2 Lesiones.**

No se han descrito lesiones de estructuras anatómicas graves durante las intervenciones llevadas a cabo en este estudio. Ni lesiones nerviosas, ni arteriales, ni vasculares. Si se han descrito lesiones del tejido de conducción en varios casos, lo que ha dado lugar a cuadros de bloqueos postoperatorios inmediatos que han requerido implante de marcapasos. (Tras tres cirugías: estenosis aórtica por membrana subaórtica, comunicación interauricular ostium secundum, y sustitución mitral más reparación tricuspídea.)

### **4.3.3 Reintervenciones inmediatas urgentes**

Siete de los pacientes tuvieron que ser reintervenidos a las pocas horas de la primera cirugía. (< veinticuatro horas postoperatorias) Cinco de ellos por sangrado, todos por presentar coagulopatía. Una sustitución valvular mitral, una comunicación interauricular, un implante de desfibrilador, una comunicación interventricular, y una ampliación de tracto de salida de ventrículo derecho. La reintervención consistió en reapertura esternal, limpieza del campo quirúrgico y hemostasia, sin más. En el último caso hubo que dejar el esternón abierto durante otras veinticuatro horas, dejando compresas en el campo quirúrgico y cubriéndolo con un parche de goretex (Dual Mesh, Gore ®). Otra de las cirugías consistió en resuturar un parche que se había soltado en una comunicación interauricular. La última consistió en la retirada del balón de contrapulsación que se había colocado en la primera cirugía y cierre esternal, puesto que había quedado abierto cubierto por un parche de goretex (Gore ®) también hasta mejoría de la situación hemodinámica del paciente.

<b>REINTERVENCIONES URGENTES (&lt;24h)</b>	Casos	Porcentaje
NO	186	96,4
SI	7	3,6
TOTAL	193	100

#### **4.3.4 Complicaciones intrahospitalarias**

Cuarenta y un pacientes presentaron complicaciones precoces (durante el ingreso) en el postoperatorio de la cirugía.

<b>COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS</b>	Casos	Porcentaje
NO	152	78,8
SI	41	21,2
TOTAL	193	100

Ocho pacientes presentaron coagulopatía (4,1%) con sangrado importante. Cinco precisaron revisión quirúrgica, aunque no se encontró ningún punto sangrante. Se realizó

revisión y limpieza del campo quirúrgico. Tres de ellos (1,6%) no precisaron de cirugía, resolviéndose mediante transfusiones de hemoderivados.

<b>SANGRADO POSTOPERATORIO</b>	Casos	Porcentaje
NO	185	95,9
SI	8	4,1
TOTAL	193	100

Derrame pleural en cuatro pacientes. (2,1%) Uno importante, que requirió colocación de tubo de drenaje endotorácico, con salida de 900 cc de líquido serohemático. Los otros tres no precisaron drenaje por ser leves.

Neumotórax en dos pacientes (1%) operados de sustitución valvular aórtica, que requirió drenaje con tubo endotorácico.

Derrame pericárdico (1%) en dos pacientes. Leves. No requirieron tratamiento quirúrgico. Se reabsorbieron a los pocos días, bajo control ecocardiográfico.



Disfunción ventricular postquirúrgica (1%) en dos pacientes sometidos a sustitución valvular mitral. De grado moderado. Descubierto al realizar ecocardiografía transtorácica de control antes del alta. Los pacientes estaban asintomáticos. Se les instauró tratamiento médico con iecas.

#### Alteraciones de la conducción eléctrica

Doce pacientes presentaron alteraciones de la conducción posteriores a la cirugía. (Ya descritas en la sección anterior) De éstos, tres pacientes requirieron el implante de marcapasos definitivos, uno transitorio, cuatro necesitaron ablación percutanea, tres mejoraron con tratamiento médico exclusivamente, y uno falleció tras varios episodios de fibrilación ventricular.

<b>ARRITMIAS POSTOPERATORIAS</b>	Casos	Porcentaje
NO	181	93,8
SI	12	6,2
TOTAL	193	100

#### Alteraciones neurológicas

Un paciente (0,5%) operado de membrana subaórtica padeció hemiparesia izquierda transitoria. El scanner de control fue normal. El paciente se recuperó sin secuelas.

Síndrome pospericardiotomía en dos pacientes (1%), con febrícula, malestar general, astenia y ligero derrame pericárdico que cedieron con tratamiento con indometacina.

### Infecciosas

Dos infecciones de tracto urinario bajas. Tres infecciones respiratorias. Cuatro bacteriemias, de foco desconocido, por staphilococo aureus y pseudomonas. Todas resueltas mediante tratamiento antibiótico. No hubo ningún caso de infección de herida quirúrgica, ni mediastinitis.

<b>COMPLICACIONES INFECCIOSAS</b>	Casos	Porcentaje
NO	184	95,3
SI	9	4,7
TOTAL	193	100

### Insuficiencia renal

Dos pacientes (1%) sufrieron una insuficiencia renal aguda, una postquirúrgica, que se resolvió tras unos días de hemodiálisis, y una secundaria a tratamiento antibiótico, que se resolvió con tratamiento médico y tras ajustar la antibioterapia.

### Insuficiencia respiratoria

Un paciente (0,5%) precisó de ventilación mecánica prolongada en unidad de cuidados intensivos (seis días)

Un paciente padeció paresia de cuerda vocal (0,5%), con recuperación mediante rehabilitación.

Un paciente operado de insuficiencia aórtica con recambio valvular sufrió un episodio anginoso (0,5%) que cedió con vasodilatadores. Se le realizó una coronariografía durante el ingreso que mostró coronarias normales.

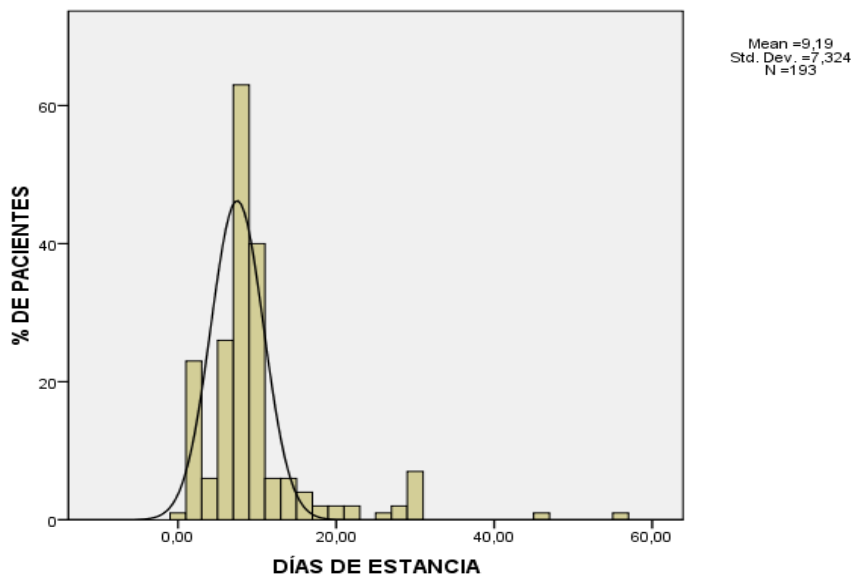
#### **4.3.5 Mortalidad precoz**

Una mortalidad intraoperatoria en una disección aórtica urgente. Cinco pacientes fallecieron en el hospital, en los primeros días tras la cirugía. Uno en planta, cuatro en la unidad de cuidados intensivos.

<b>MORTALIDAD PRECOZ</b>	Casos	Porcentaje
NO	187	96,9
SI	6	3,1
TOTAL	193	100

### 4.3.6 Estancia Hospitalaria

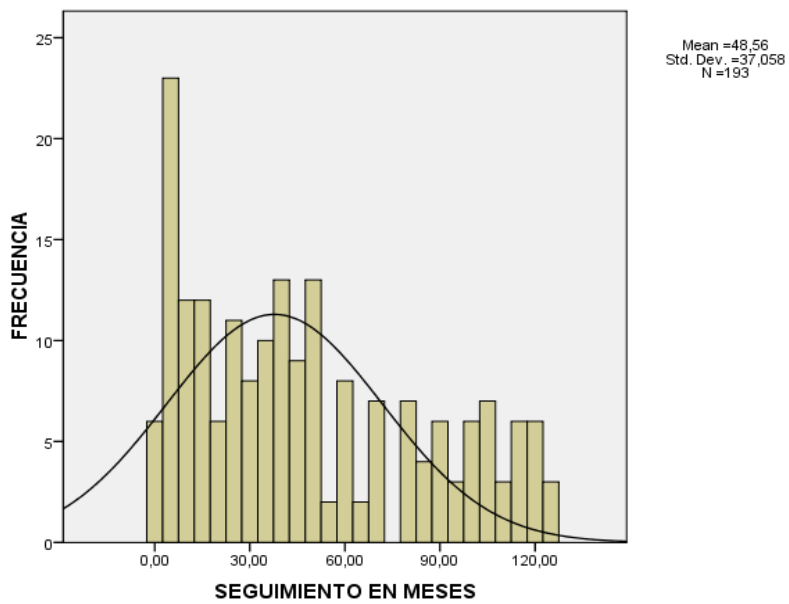
MEDIA		9,1917
MEDIANA		8,0000
MODA		7,00
RANGO		55,00
MINIMO		,00
MAXINO		55,00
PERCENTILES	25	6,0000
	50	8,0000
	75	9,0000



### 4.3.7 . Seguimiento postoperatorio

El Seguimiento medio ha sido de cuarenta y ocho meses, con un rango entre algo menos de un mes y algo más de diez años.

SEGUIMIENTO		
MEDIA		48,5596
MEDIANA		41,0000
MODA		6,00
RANGO		126,00
MINIMO		,00
MÁXIMO		126,00
PERCENTILES	25	17,0000
	50	41,0000
	75	80,5000



El seguimiento médico que se realiza a los pacientes incluye una revisión general al mes de la cirugía y posteriormente anual, si no existen complicaciones. Se realiza examen físico completo, electrocardiograma, placa de tórax y ecocardiografía transtorácica para valorar la anatomía cardíaca y función ventricular periódicamente. La evaluación es llevada a cabo tanto por un médico de atención primaria, como por el cardiólogo y cirujano cardiovascular.

Los resultados en este periodo de seguimiento han sido satisfactorios. Pero es importante señalar que el análisis de los resultados del tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas no resulta sencillo. La dificultad principal reside en el hecho de la gran variedad de diagnósticos y procedimientos, y otra serie de factores que varían según cada caso particular: edad, peso, estado nutricional, síndromes genéticos, estados comórbidos, etc.

#### Seguimiento inicial:

La mayoría de los pacientes están sometidos a un tratamiento médico posterior a la intervención quirúrgica y al alta, si no crónico, por lo menos a largo plazo.

Todos los pacientes portadores de prótesis mecánicas son anticoagulados de forma crónica mediante anticoagulantes orales. Los pacientes en los que se les ha intervenido mediante la colocación de parches heterólogos reciben antiagregación, mínimo durante un periodo de tres meses.

Aquellos pacientes en los que se observó una función cardíaca algo deprimida tras la cirugía fueron tratados con dosis bajas de digoxina.

Los pacientes que precisan un estricto control de la tensión arterial, especialmente las disecciones, son dados de alta con tratamiento con betabloqueantes, diuréticos u otros (IECAS, Calcio antagonistas, ARA II) que se mantienen durante un tiempo mayor o menor, según los controles que se efectúen en el seguimiento. La mayoría de las estenosis aórticas están en tratamiento con betabloqueantes a dosis bajas. Los pacientes operados de coartación no precisaron tratamiento antihipertensivo posterior a la cirugía, puesto que las tensiones arteriales disminuyeron a valores normales tras la operación.

Otros tratamientos incluyen antiinflamatorios, analgésicos, corticoides.

Una paciente operada de comunicación interauricular hubo de estar en tratamiento con Bosentan (Tracleer ®) durante varios meses tras la cirugía, por las cifras de hipertensión pulmonar elevadas que presentaba. Consiguiendo normalización con el tiempo.

Los pacientes con diagnóstico de endocarditis infecciosa recibieron un tratamiento antiinfeccioso intravascular hasta completar las seis-ocho semanas con un régimen multifarmacológico. Posteriormente fueron dados de alta sin más tratamiento antibiótico.

Muchos pacientes son dados de alta con tratamiento con hierro y vitamina B12 orales, de forma temporal, por el efecto negativo inevitable que supone la cirugía en la serie hematopoyéticas (descenso del hematocrito entre otros).

Las heridas son curadas con betadine y suero fisiológico diariamente. Los puntos y/o grapas, se retiran en unos siete días. Las heridas han cicatrizado correctamente en casi todos los pacientes. Diez pacientes han sufrido cicatrización queloidea, sin guardar relación con el diagnóstico o tipo de cierre. El resto de pacientes han presentado una cicatrización normal.

### Seguimiento y resultados a largo plazo:

#### Resultados de la intervención quirúrgica:

Las comunicaciones intracardiacas no han mostrado fugas, salvo en dos casos. Una comunicación interauricular y una comunicación interventricular, en las que se ha observado una leve fuga del parche, insignificante hemodinámicamente.

Los recambios por prótesis valvulares continúan normofuncionantes. Con gradientes similares a los postquirúrgicos, oscilando entre 10-40 mmhg en las aórticas (incluyendo las cirugías de David y Bentall, y por endocarditis), y < 5 mmhg en las mitrales. Al igual que las miectomías realizadas, que no han sufrido restenosis y presentan gradientes medios de 15-20 mmhg.

Los pacientes operados de Tetralogía de Fallot no han precisado el recambio de los conductos por su estenosis (frecuente con el tiempo). La insuficiencia pulmonar es bien tolerada. No hemos sufrido casos de distorsión de ramas pulmonares.

No se ha observado reestenosis de las coartaciones.

Los canales auriculoventriculares reparados muestran ligera insuficiencia valvular mitral, que no sobrepasa el grado I, y los pacientes se encuentran clínicamente en estadio I de NYHA.

Las disecciones aórticas se encuentran asintomáticas y estables.

El resto de los pacientes presentan una situación igualmente satisfactoria.



#### Función cardiaca:

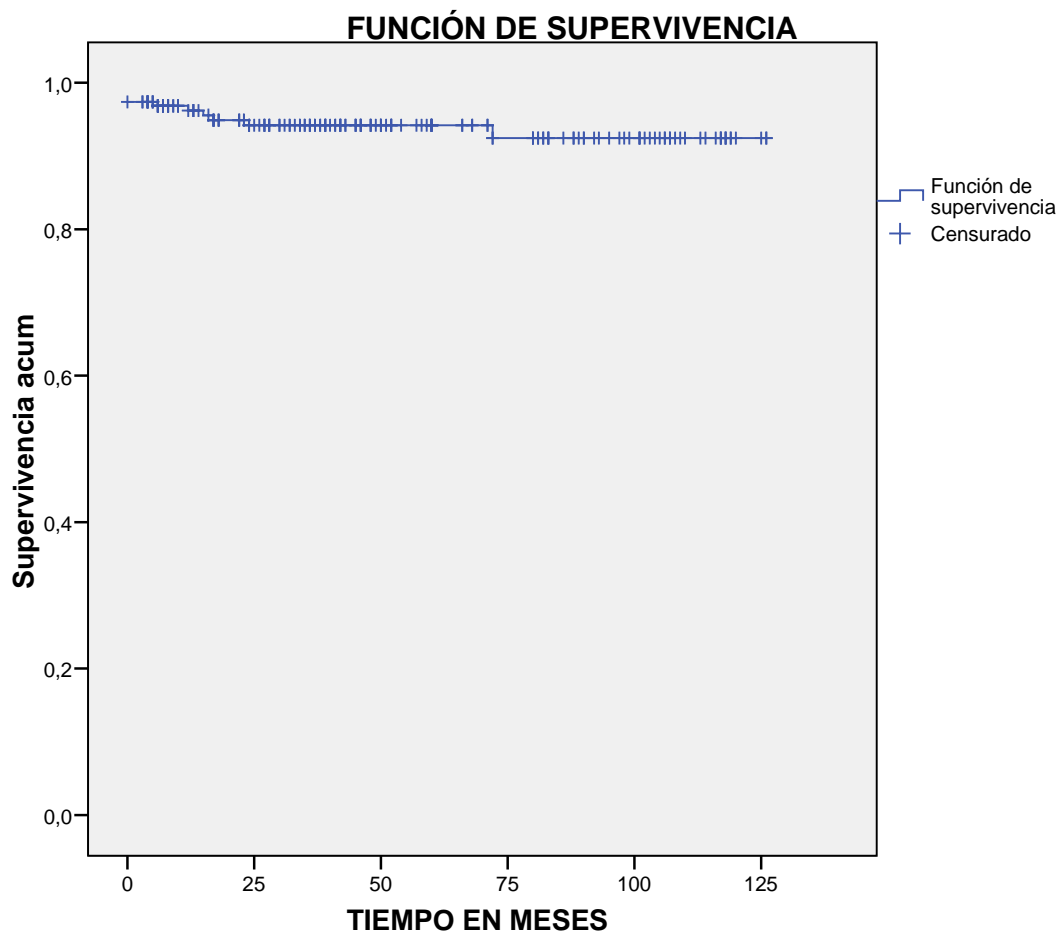
La función ventricular se ha mantenido conservada (> 65%) en el 80% (las válvulas mitrales que presentaron disfunción inicial recuperaron función con el tiempo, y otras patologías que inicialmente presentaban ligera disfunción han presentado mejoría tras la intervención que se ha mantenido en el tiempo), 12% presentan una disfunción leve (50-65%), principalmente estenosis aórticas con importante hipertrofia; 6,0% de los pacientes ha mostrado una moderada disfunción (35-50%) (Siete insuficiencias aórticas, dos comunicaciones interventriculares y dos miocardiopatías; y otras dos miocardiopatías hipertróficas ventriculares (1,01%) presentan una disfunción severa (FE< 30%), y una se encuentran actualmente en lista de trasplante cardiaco, pero en situación estable.

#### Situación clínica:

La calidad de vida de los pacientes es buena. Estando, los supervivientes, actualmente cerca de un 90% en estadio I de NYHA, y 10% en estadio NYHA II, dos pacientes se encuentran en estadio III (miocardiopatías con disfunción ventricular severa). 80 % califican su situación clínica de óptima, con mejoría evidente tras la cirugía, 20 % no han experimentado cambios subjetivos en su situación clínica basal. (Es importante reseñar que hasta un 15% de estos no presentaba clínica alguna en el momento del diagnóstico).

La **Supervivencia media** de la serie a los diez años ha sido 94,3%, ciento ochenta y dos pacientes de ciento noventa y tres. La **Mortalidad global** ha sido de once pacientes durante los meses de seguimiento.

<b>SUPERVIVENCIA EN SEGUIMIENTO</b>	Casos	Porcentaje
SI	182	97,3
NO	5	2,7
TOTAL	187	100



Tras el primer mes la supervivencia fue del 97,4% (ET ,011) (con cinco fallecidos), a los seis meses de 96,9% (ET 0,013) (con seis), a los doce meses 96,2% (ET 0,014) (siete fallecidos), a los quince meses de 95,6% (ET 0,015) (ocho), a los diecisiete 94,9% ET 0,017) (nueve), a los dos años del 94,2% (ET 0,018) y a partir de los tres años hasta los diez y medio (126 meses) del 92,5% (ET 0,025) (once fallecidos).

El tiempo medio de seguimiento (IC 95%) ha sido de 118,244 meses (113,776-122,712) (ET 2,280).

**- Mortalidad precoz u hospitalaria (primer mes de la intervención)**

-Una Mujer de 26 años falleció en quirófano al ser intervenida de una disección aórtica tipo A.

-Un varón de 67 años con comunicaciones interventricular perimembranosa y muscular falleció a los cuatro días en la planta, por un episodio de broncoaspiración, tras vómitos.

-Una Mujer de 59 años tras cirugía de cierre de comunicación interauricular falleció en planta a los cinco días tras un episodio de arritmias, y parada cardiorrespiratoria.

-Una Mujer de 64 años con membrana subaórtica falleció en la unidad de cuidados intensivos a las veinticuatro horas. Causa desconocida.

-Una Mujer de 60 años con comunicación interventricular falleció en la unidad de cuidados intensivos tras una complicación neurológica a las cuarenta y ocho horas

-Una Mujer de 35 años operada de sustitución valvular mitral (con antecedentes de intervención de Fallot en la infancia) falleció en la unidad de cuidados intensivos tras ser reintervenida por sangrado. Presentó varios episodios de fibrilación ventricular antes de sufrir una parada cardiorrespiratoria.

<b>MORTALIDAD PRECOZ</b>	Casos	Porcentaje
NO	187	96,9
SI	6	3,1
TOTAL	193	100

### **- Mortalidad tardía**

-Una mujer de 40 años con comunicación interauricular falleció a los doce meses de la cirugía. Causa del fallecimiento desconocida.

-Una Mujer de 60 años con membrana subaórtica. Falleció al cabo de quince meses por insuficiencia cardiaca crónica descompensada. En el seguimiento se observó una comunicación interventricular, insuficiencia tricuspídea severa con hipertensión pulmonar de 55 mmhg, insuficiencia mitral, hipertrofia ventricular con disfunción sistólica derecha y bloqueo auriculoventricular paroxístico.

-Un Hombre de 23 años con Fallot intervenido mediante una fístula sistémico-pulmonar falleció veinticuatro meses tras la cirugía

-Un Hombre de 26 años con comunicación interauricular falleció por una neumonía seis meses tras la cirugía

-Un Hombre de 31 años con una comunicación interauricular fallece por sepsis nosocomial tras cirugía bariátrica por obesidad mórbida tres años tras la cirugía cardiaca

<b>MORTALIDAD TARDÍA</b>	Casos	Porcentaje
NO	182	97,4
SI	5	2,6
TOTAL	187	100

## **Reintervenciones**

Ocho, incluidas en las intervenciones.

*A corto plazo. Realizadas en el servicio en el mismo ingreso:*

- Intervenciones sobre complicaciones provocadas tras la primera intervención quirúrgica: Tres implantes de marcapasos por bloqueos, uno tras cirugía de membrana subaórtica con bloqueo auriculoventricular posterior con implante de marcapasos VVI-R a los cuatro días de la intervención. Un implante de marcapasos DDD-R en un bloqueo auriculoventricular posterior a cirugía de reparación de comunicación interauricular ostium secundum, sustitución mitral y reparación tricuspídea, a los catorce días. Un marcapasos DDD-R en un bloqueo auriculoventricular a los siete días de cierre de comunicación interauricular ostium secundum.
- Reintervenciones de la primera intervención: Una reintervención por dehiscencia de parche en el cierre de comunicación interauricular ostium secundum a los cinco días de la cirugía, diagnosticada al realizar la ecocardiografía de control.

*A medio plazo. Realizadas en distintos ingresos del paciente:*

(No son exactamente re-intervenciones al ser intervenciones distintas a las realizadas por Primera vez.)

Un paciente fue intervenido de coartación aórtica en 2003, y luego de estenosis aórtica en 2004.

Otro paciente fue intervenido de coartación aórtica en 2002, y posteriormente de sustitución valvular aórtica y aorta ascendente con cirugía de Bentall en 2003.

Otra paciente marfanoide fue intervenida de sustitución de válvula aórtica en 2001 y posteriormente de disección aórtica ascendente de forma urgente en 2008.

Un cierre de comunicaciones interauricular e interventricular en 2004 en un paciente que requiere implante de desfibrilador en 2006 por taquicardias ventriculares

## 4.4 ANÁLISIS ESTADÍSTICO E

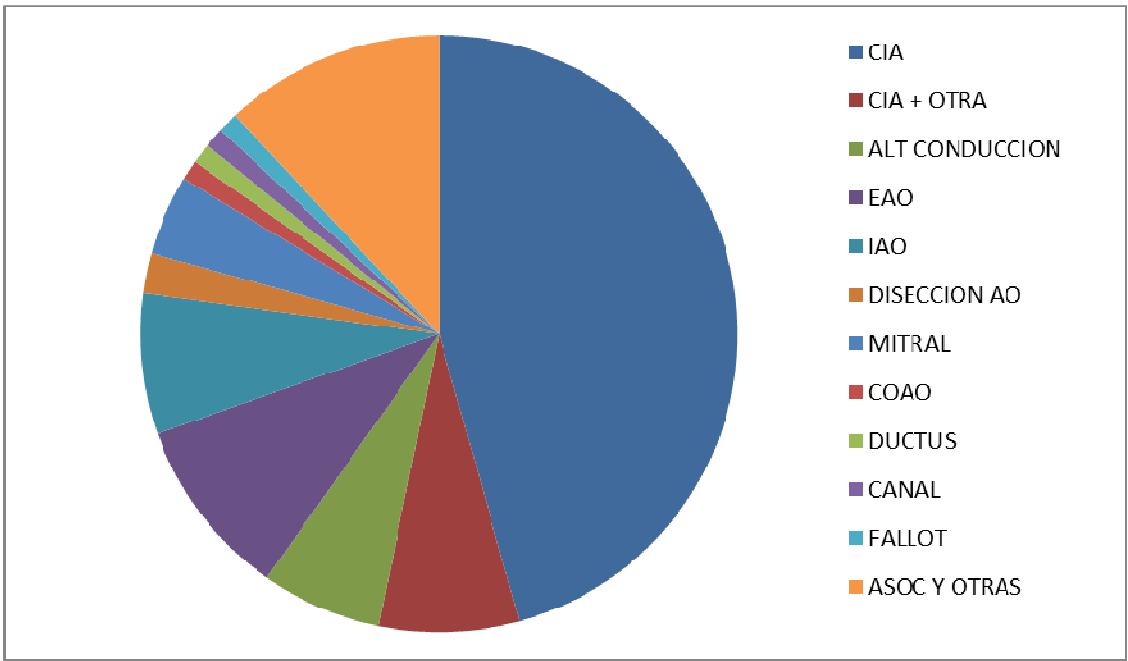
### INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS

#### 4.4.1 Análisis de las variables

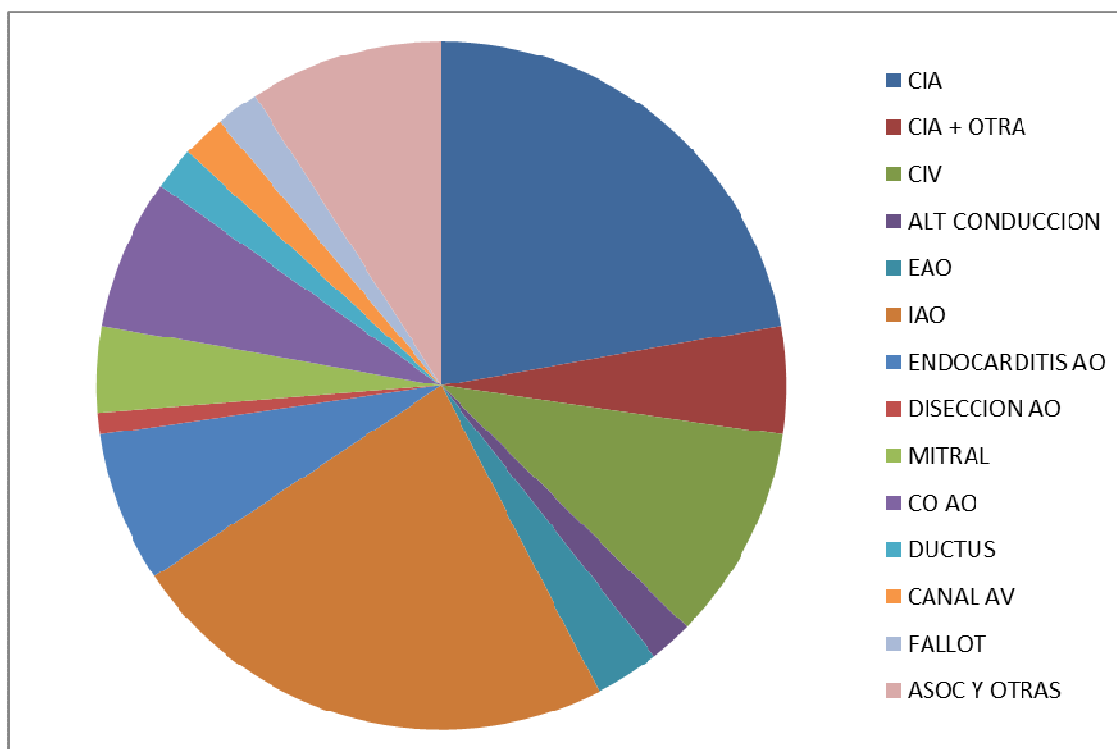
**- DIAGNÓSTICO SEGÚN GÉNERO:**

<b>GÉNERO: MUJERES</b>	Casos	Porcentaje
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	42	44,6
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR + ASOCIACION	7	7,4
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	6	6,3
ALTERACIONES DE LA CONDUCCION	2	2,1
INSUFICIENCIA AORTICA	7	7,4
ESTENOSIS AORTICA	9	9,5
DISECCION AORTICA	2	2,12
PATOLOGIA MITRAL	4	4,2
COARTACION AORTICA	1	1,1
DUCTUS ARTERIOSO	1	1,1
CANAL AV	1	1,1
TETRALOGIA DE FALLOT	1	1,1
OTRAS Y ASOCIACIONES	11	11,7
<b>TOTAL</b>	<b>94</b>	<b>100</b>





<b>GENERO: HOMBRES</b>	Casos	Porcentaje
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR	22	22,2
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR MAS ASOCIACIONES	5	5
COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR	10	10,1
ALTERACIONES DE LA CONDUCCION	2	2
INSUFICIENCIA AORTICA	23	23,2
ESTENOSIS AORTICA	3	3
ENDOCARDITIS AORTICA	7	7
DISECCION AORTICA	1	1
PATOLOGIA MITRAL	4	4
COARTACION AORTICA	7	7
DUCTUS PERSISTENTE	2	2
CANAL AV	2	2
TETRALOGIA DE FALLOT	2	2
OTRAS Y ASOCIACIONES	9	9
<b>TOTAL</b>	<b>99</b>	<b>100</b>



- **FACTORES DE RIESGO, CLINICA Y EDAD:**

Los **factores de riesgo** en el análisis univariado únicamente han mostrado tener relación estadísticamente significativa con el sexo ( $p = 0,023$ ): Las mujeres presentan un riesgo de 2,163 veces mayor de presentar factores de riesgo que los varones (OR 2,163 IC 95% (1,103-4,241), para  $p = 0,025$ ).

Las **manifestaciones clínicas** no han mostrado relación estadísticamente significativa en los distintos análisis con ninguna otra variable.

**La edad avanzada** en el análisis univariado ha mostrado guardar relación estadísticamente significativa con la presencia de factores de riesgo cardiovascular,

hipertensión arterial (p 0,14), obesidad (p 0,002), dislipemia (p 0,035) y Tabaquismo (p 0,023). La población con factores de riesgo (cuarenta y nueve pacientes) tenía una edad media de  $44,57 \pm 16,23$  (40 (31-57)). La población sin factores de riesgo (ciento cuarenta y cuatro pacientes) tiene una media de edad de  $32,16 \text{ años} \pm 14,4$  (mediana de 30 (20.5-40.75)). En relación con los diferentes diagnósticos de la serie, la edad ha mostrado relación con la comunicación interauricular (p 0,023) y con la estenosis aórtica (p 0,097), presentándose estas a edades mas avanzadas.

En el análisis multivariado todas las variables anteriores, excepto la dislipemia, han sido significativas. La estenosis aórtica con una p 0,025 y un Odds Ratio de 2,26 (1,29-18,9). La comunicación interauricular con una P 0,03, OR 2,17 (0,48-9,99). Las comunicaciones interauriculares presentan una media de edad de  $38,01 \text{ años} \pm 16,48$  y el resto de diagnósticos de  $34,21 \text{ años} \pm 15,52$ . La estenosis aórtica de  $43,50 \text{ años} \pm 19,56$  y los demás diagnósticos de  $34,77 \text{ años} \pm 15,50$ .

La hipertensión arterial con p 0,067, OR 1,84 (-0,48 - 13,48), la obesidad con p 0,00, OR 3,58 (8,33-28,7), y el tabaquismo p 0,012, OR 2,53 (1,80 - 14,55). Los pacientes hipertensos muestran una media de edad de  $44,18 \text{ años} \pm 17,60$  años, los no hipertensos de  $34,17 \text{ años} \pm 15,31$ . Los fumadores presentan una media de edad de  $40,58 \text{ años} \pm 12,29$ , los no fumadores de  $34,56 \text{ años} \pm 16,19$ .

## - EVALUACIÓN DE LOS FACTORES ASOCIADOS A LA ESTANCIA HOSPITALARIA:

La **estancia hospitalaria** resultó ser una variable con distribución No normal según el test de Kolmogoron Smirnov.

Presentó relación estadísticamente significativa con la presencia de factores de riesgo cardiovascular (p 0,018), tabaquismo (p 0,024), intervención previa (p 0,001), y Síndromes (p 0,02). Además de con la presencia de complicaciones postoperatorias (p <0,001), como las infecciosas (p <0,001), con tendencia a la significación para la presencia de factores de riesgo no cardiovascular (p 0,08), y Síndrome de Marfan (p 0,055). Y para el padecimiento de Sangrado (p 0,053) como complicación postoperatoria.

En relación con los diferentes diagnósticos de la serie la estancia ha mostrado relación con la presencia de múltiples cardiopatías (p 0,008), con insuficiencia aórtica (p <0,0001) y alteraciones de la conducción (p <0,0001).

En el análisis multivariado han resultado estadísticamente significativas, el tabaquismo, con p 0,032 y OR 3,251 (1,105-9,570), y la presencia de síndromes congénitos con p <0,0001, OR 12,547 (3,466-45,416).

ESTANCIA FUMADORES			ESTANCIA NO FUMADORES		
N	Validos	24	N	Validos	169
Media		13,4583	Media		8,5858
Mediana		8,5000	Mediana		8,0000
Desviación estándar		10,76621	Desviación estándar		6,51692
Mínimo		2,00	Mínimo		,00
Máximo		45,00	Máximo		55,00
Percentiles	25	7,0000	Percentil Hess	25	6,0000
	50	8,5000		50	8,0000
	75	16,7500		75	9,0000

ESTANCIA EN PRESENCIA DE SÍNDROME CONGÉNITO			ESTANCIA EN AUSENCIA DE SÍNDROME CONGÉNITO		
N	Validos	22	N	Validos	171
Media		12,0000	Media		8,8304
Mediana		9,0000	Mediana		8,0000
Moda		7,00	Moda		7,00
Desviación estándar		7,31600	Desviación estándar		7,26801
Rango		29,00	Rango		54,00
Mínimo		,00	Mínimo		1,00
Máximo		29,00	Máximo		55,00
Percentiles	25	7,0000	Percentiles	25	6,0000
	50	9,0000		50	8,0000
	75	16,2500		75	9,0000

## **- ANÁLISIS DE LOS FACTORES ASOCIADOS AL DIAGNÓSTICO:**

La COMUNICACIÓN INTERAURICULAR en el análisis univariado ha mostrado tener relación estadísticamente significativa con el sexo (mas frecuente en mujeres) ( $p < 0,001$ ), con la presencia de arritmias previas ( $p 0,015$ ), con las intervenciones previas ( $p 0,013$ ), y con el síndrome de Marfan ( $p 0,049$ ), y con cierta tendencia a la significación con reintervenciones urgentes ( $p 0,085$ ).

En el análisis multivariado han resultado estadísticamente significativas únicamente el sexo  $p < 0,0001$ , OR 3,980 (2,006 – 7,917), para las mujeres, y las intervenciones previas  $p 0,005$  OR 0,229 (0,082-0,643).

La COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR en el análisis univariado guarda relación con mortalidad precoz ( $p 0,018$ ), con la presencia de arritmias previas ( $p 0,06$ ), y con otros factores de riesgo no cardiovascular ( $p 0,019$ ). En el análisis multivariado la relación es estadísticamente significativa con la mortalidad precoz  $p 0,037$ , OR 6,692 (1,119-40,022).

La PATOLOGÍA MITRAL muestra relación con las alteraciones de conducción postoperatorias ( $p 0,013$ ), la mortalidad precoz ( $p 0,083$ ), la presencia de arritmias previas ( $p 0,074$ ), y las intervenciones previas ( $p 0,001$ ). En el análisis multivariado muestra asociación con las intervenciones previas  $p 0,005$ , OR 11,176 (2,080- 60,055).

Las ALTERACIONES DE LA CONDUCCIÓN muestra significación con las intervenciones previas tanto en el análisis uni (p <0,001) como multivariado p <0,0001, OR 13,789 (4,938-38,509).

La ESTENOSIS AÓRTICA muestra relación significativa con el sexo (p 0,013), y factores de riesgo no cardiovascular (p 0,037). En el análisis multivariado, el sexo es significativo para una p de 0,020, OR para la mujer de 6,379 (1,345- 30,255).

La INSUFICIENCIA AÓRTICA muestra asociación con la presencia complicaciones postoperatorias (p 0,037), con sexo (p <0,001), con síndromes (p 0,003), con arritmias previas (p 0, 041), con el síndrome de Marfan (p 0,003), y con factores de riesgo no cardiovascular (p 0,077). En el análisis multivariado existe asociación significativa con el sexo p <0,0001, OR para el hombre de 0,127 (,047-,341), con la presencia de síndromes congénitos p 0,042, OR 3,155 (1,043-9,539), con la presencia de arritmias previas p 0,012, OR 0,136 (0,29-0,648) y con factores de riesgo no cardiovascular p 0,048, OR 2,577 (1,007-6,59).

La asociación de VARIAS CARDIOPATÍAS no ha mostrado relaciones con las variables a estudio.

La COARTACIÓN AÓRTICA ha mostrado cierta relación con el sexo (varón) (p 0,063), y con las reintervenciones a largo plazo (p <0,0001). En el análisis multivariado sólo ha mostrado significación con las intervenciones a largo plazo, p 0,01 OR 36,80 (4,270-316,520).



El DUCTUS no ha mostrado relación con ninguna variable.

La TETRALOGÍA DE FALLOT ha mostrado relación con el sexo (p 0,073) (mujer), con el sangrado postoperatorio (p 0,011), con las complicaciones infecciosas (p 0,018), con la necesidad de reintervención urgente (p 0,006), con la intervención previa (dos de los tres Fallot de la serie habían recibido una intervención quirúrgica previa) (p 0,043), y con el síndrome de Marfan (p <0,0001). En el análisis multivariado ha mostrado asociación significativa con las complicaciones hemorrágicas postoperatorias, p 0,029 OR 22,250 (1,381-358,499)

El CANAL AURICULOVENTRICULAR ha mostrado relación con la presencia de síndromes congénitos (p 0,084). En el análisis multivariado no ha mostrado asociaciones estadísticamente significativas.

La DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA presenta relación con las complicaciones postoperatorias (dos de las tres disecciones) (p 0,053), con síndromes (p <0,0001), con el sangrado postoperatorio (p 0,018), y con la mortalidad precoz (p 0,002). En el análisis multivariado no se han observado asociaciones significativas.

#### **4.4.2 Análisis de los eventos**

##### **- ANÁLISIS DE LOS FACTORES ASOCIADOS AL EVENTO MUERTE:**

El análisis univariado demuestra que no existe asociación entre el evento muerte y la presencia de factores de riesgo cardiovascular. P 0,389. Pero SI que ha mostrado asociación con la variable obesidad (p 0,001), siendo esta un factor de riesgo para el evento muerte. Y ligeramente significativa con la presencia de arritmias postoperatorias (p 0,091).

Se analizó también la posible asociación entre el evento muerte y cada diagnóstico viéndose relación estadísticamente significativa con la disección aórtica aguda (p 0,037) y ligeramente significativa con la estenosis aórtica (p 0,09).

El análisis multivariado muestra una significación únicamente de la obesidad y de la disección aórtica. La obesidad con p 0,004, con un riesgo de muerte OR de 9,37 veces mayor (2,036-43,16) en las personas obesas (IMC >30). La disección aórtica con una p 0,05, OR 12,35 (0,99-153,1).

Dividimos el evento muerte entre la muerte precoz, cuando esta se produce durante el primer mes del postoperatorio, y tardía, cuando esta sucede a partir de entonces. Analizamos estas dos variables por separado también con todas las variables anteriores. En cuanto a la mortalidad precoz, sólo mostró guardar relación estadísticamente significativa con la mayor edad (p 0,052). La presencia de dislipemia (p 0,052) y complicaciones precoces (0,08) se mostraron levemente significativas. La mortalidad tardía ha mostrado una relación estadísticamente significativa únicamente con la obesidad (p 0,00). Debido al

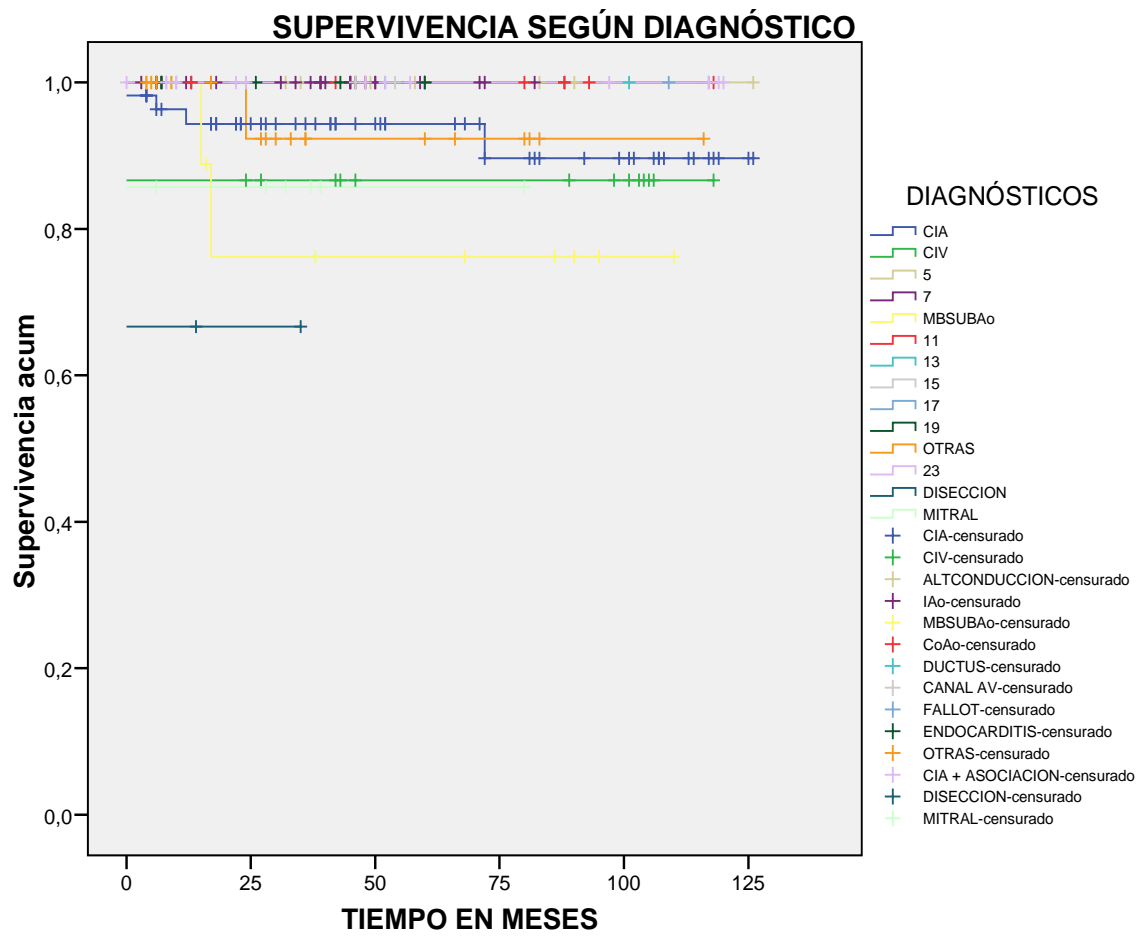
escaso número de pacientes en cada grupo no se puede realizar un análisis multivariado con resultados estadísticamente fiables.

**- ANÁLISIS DE LOS FACTORES ASOCIADOS A LA APARICIÓN DE COMPLICACIONES:**

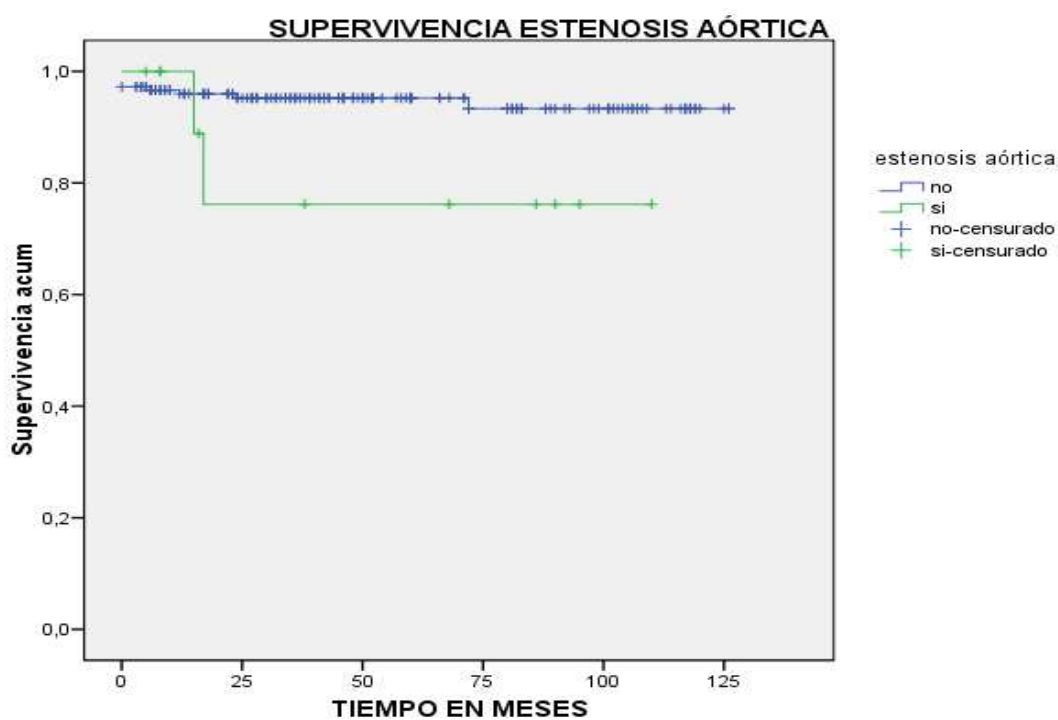
Los factores de riesgo cardiovascular en general no mostraron asociación con la presencia de complicaciones postquirúrgicas, pero el hábito tabáquico (p 0,037), la presencia de factores de riesgo No cardiovasculares (p 0,024), el síndrome de Marfan (0,001) y la presencia de otros síndromes (p <0,001) sí mostraron asociación estadísticamente significativa. En el análisis multivariado han mostrado asociación el tabaquismo, con una p 0,032, OR 2,960 (1,096 – 7,994) y la presencia de síndromes congénitos con p <0,0001, OR 12,692 (4,632-34,781).

### 4.4.3 Análisis de la Supervivencia

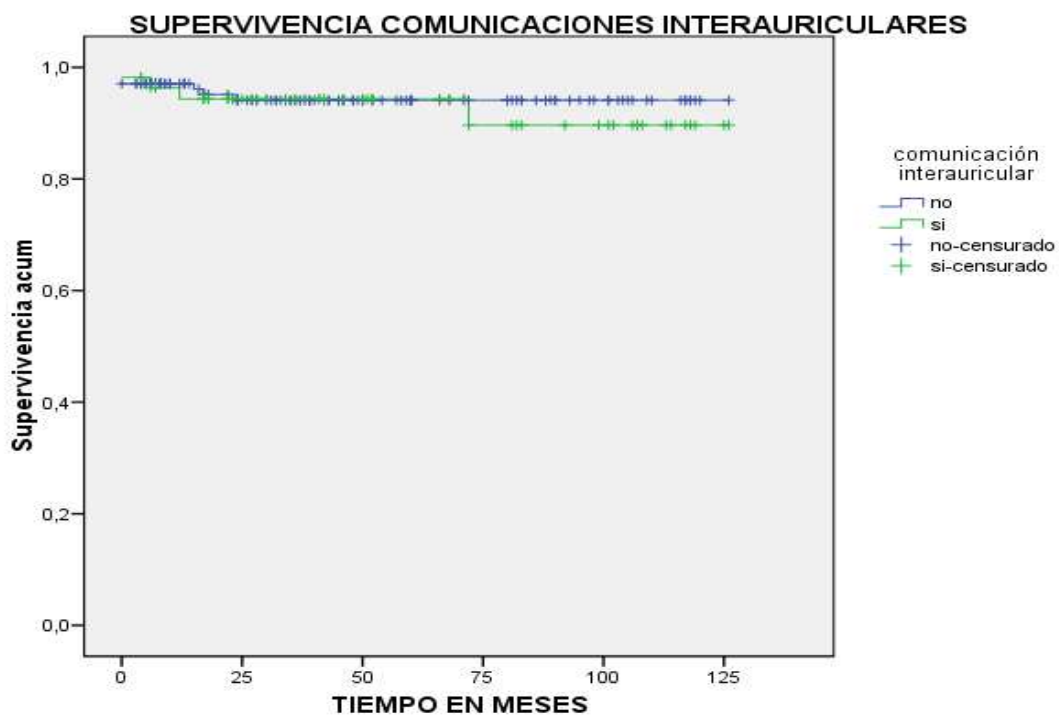
- Supervivencia según diagnóstico:



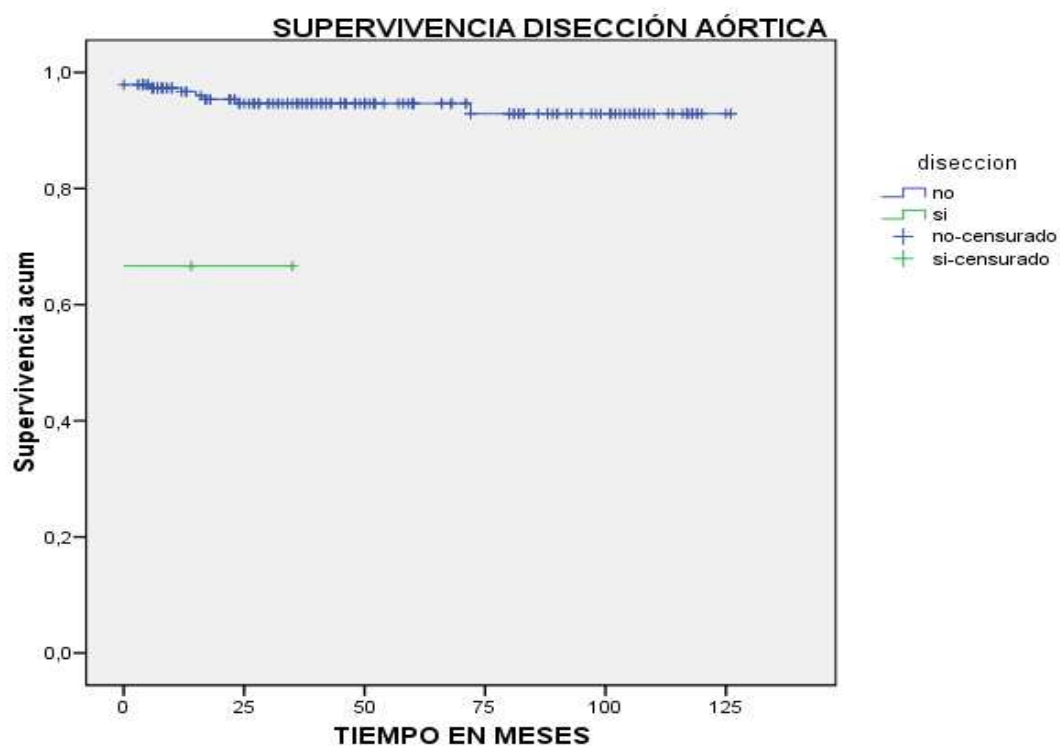
La Supervivencia media de la estenosis aórtica es de 83,3% (dos eventos del total de doce pacientes en los diez años) (en comparación con el 95% del resto de diagnósticos). La supervivencia media es del 88,9 (0,105) a los tres meses, y 76,2% a los 17 meses (0,148). El tiempo de seguimiento medio fue de 87,63 meses (ET 13,88) (60,41-114,851). (NO: 119,247(ET 2,210) (114,915-123,579)).



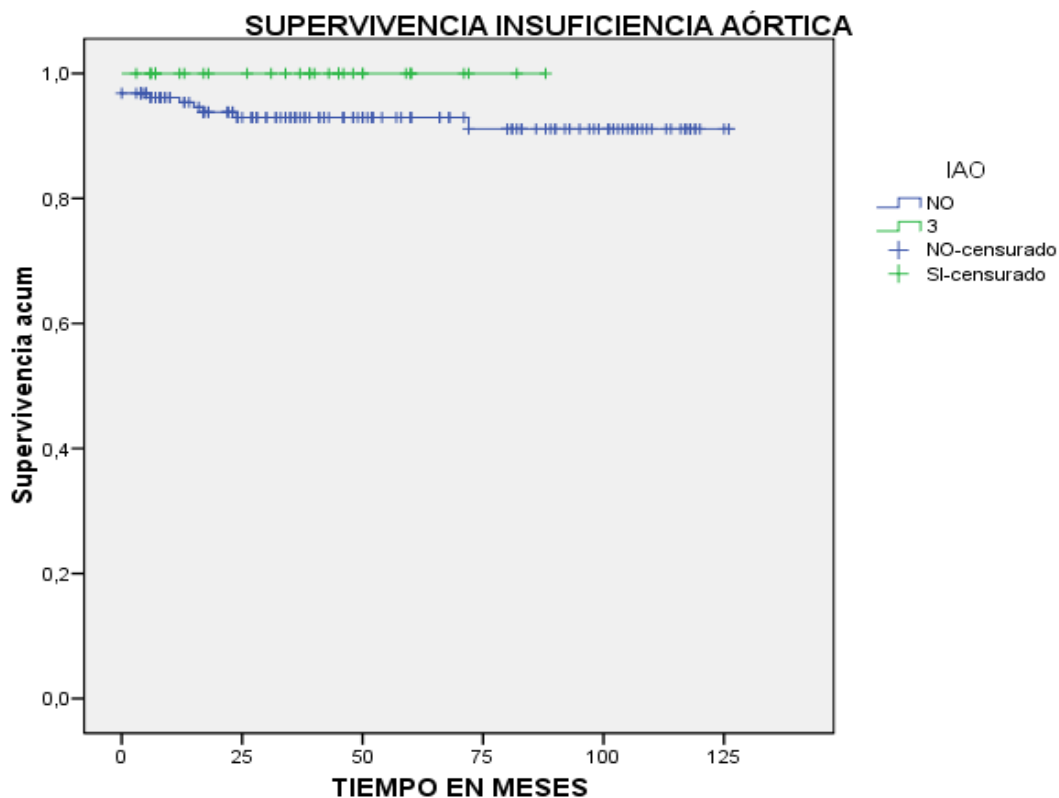
La supervivencia media de las comunicaciones interauriculares es de 92,9% (cuatro eventos de cincuenta y seis pacientes) frente al 94,9% del resto de diagnósticos. Al primer mes es de 98,2% (0,018) (un muerto), a los seis meses de 96,3% (0,026) (dos muertos), a los ocho meses 94,4% (0,032) (tres muertos). A los setenta y dos meses de 89,6% (0,055) (cuatro muertos). Seguimiento medio en meses es de 116,695 (ET 4,462) (107,95-125,440).



La supervivencia media y acumulada a los diez años de la disección aórtica es 66,7% (un caso), frente a 94,7%. El tiempo medio de seguimiento es de 23,33 meses (9,52) (4,66-42,004).

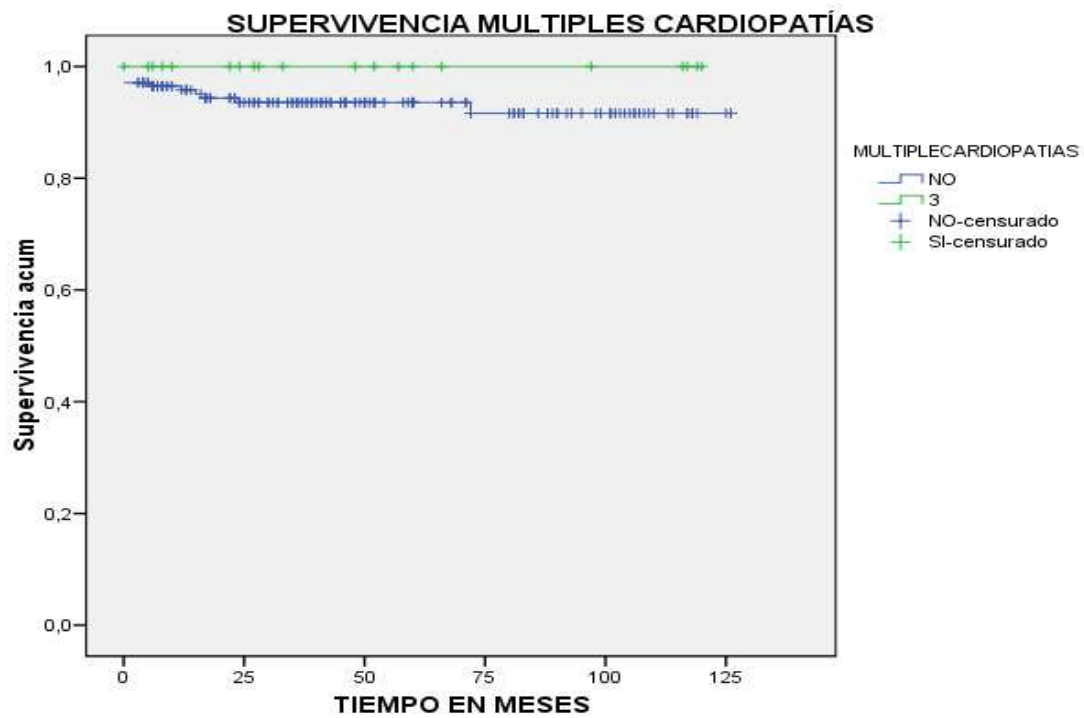


La supervivencia media y acumulada de la insuficiencia aórtica es del 100% (0 casos), frente a 93% del resto del resto de diagnósticos.

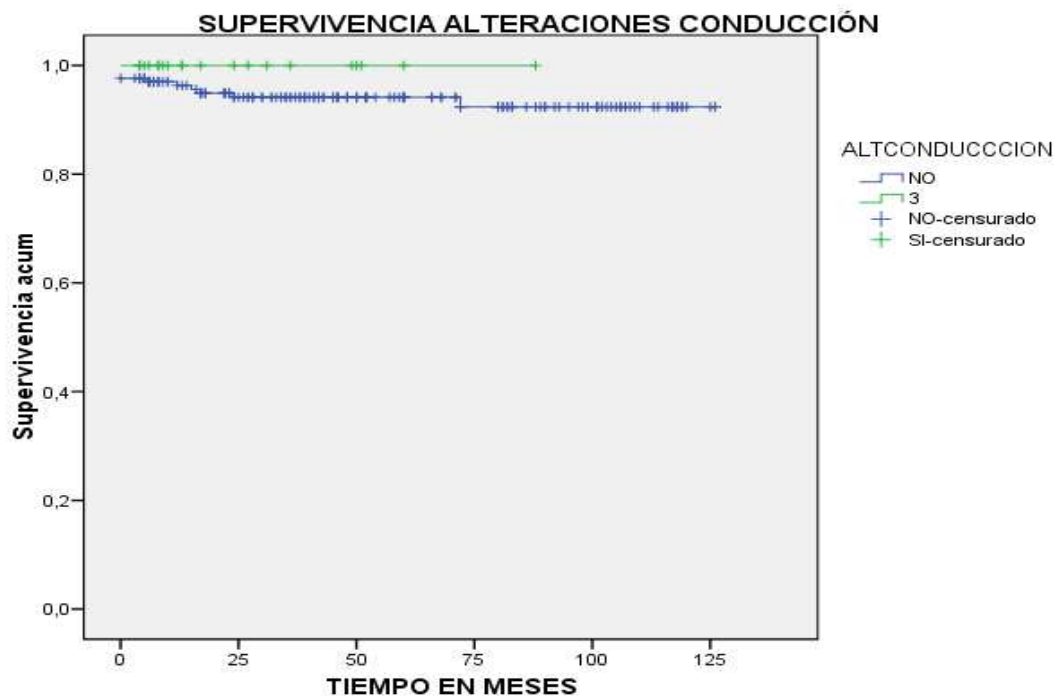




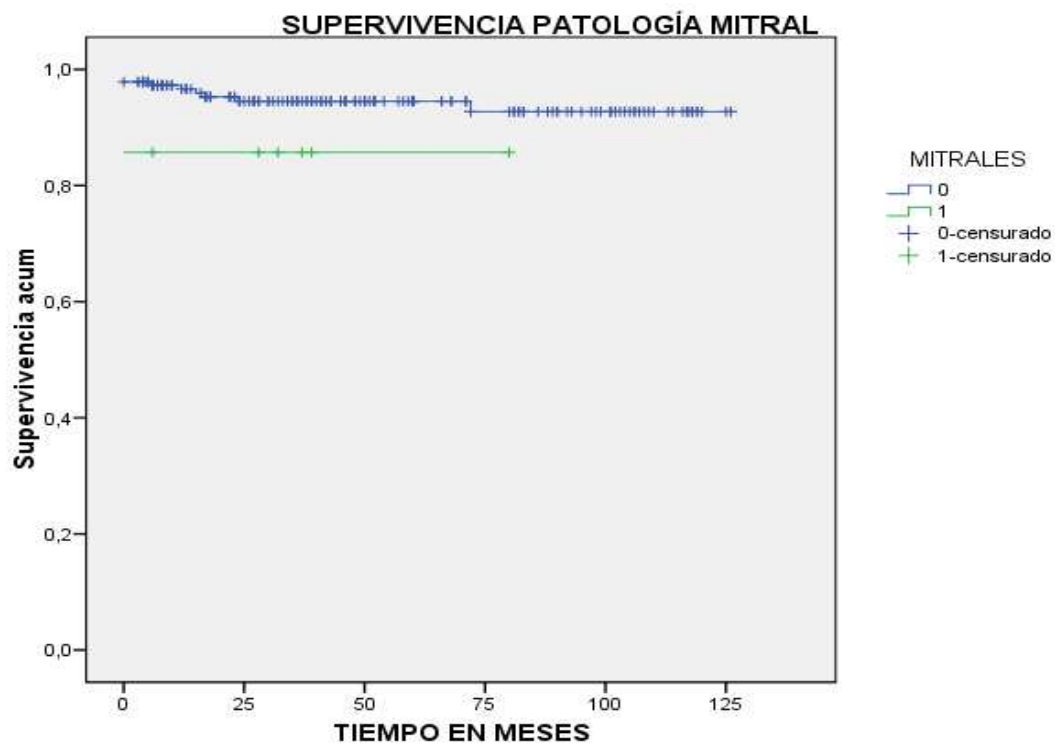
La supervivencia media y acumulada de la presencia de múltiples cardiopatías es 100%, frente a 93,6%.



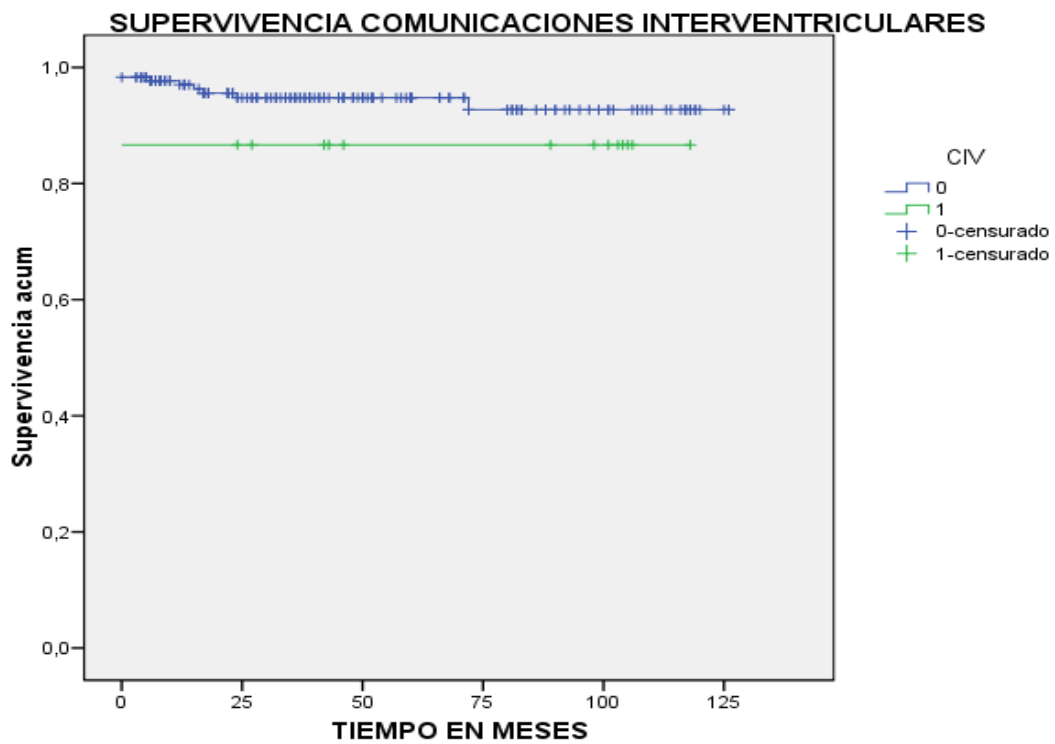
La supervivencia media y acumulada de las alteraciones de la conducción es 100%,  
frente a 94,1%.



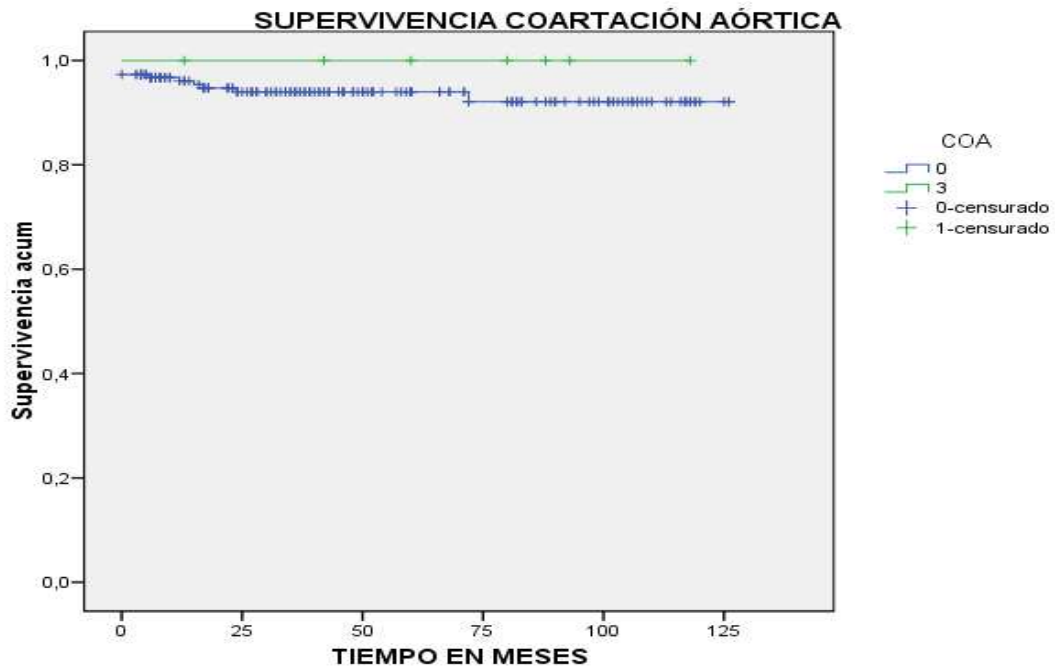
La supervivencia media de la patología mitral es 85,7% (1 evento), frente a 94,6%.  
El tiempo medio de seguimiento fue de 68,571 meses (47,833-89,310) (ET 10,581).



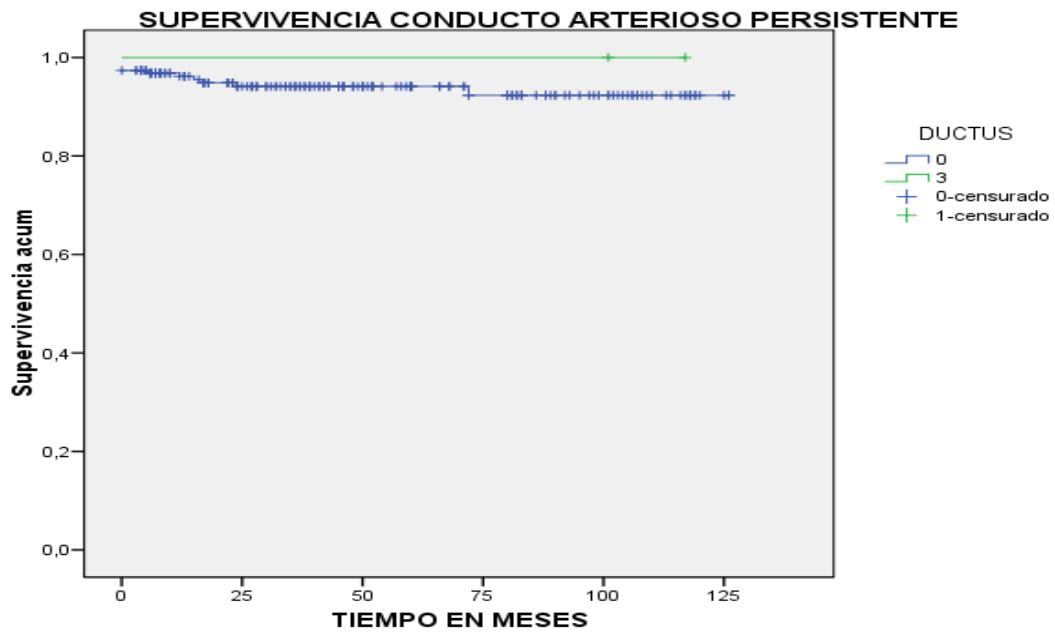
La supervivencia media de las comunicaciones interventriculares es de 86,7% (dos eventos), frente a 94,9%. Acumulada desde el primer mes de 86,7% (ET 0,088). El tiempo medio de seguimiento es de 102,26 meses (10,35) (81,967-122,566).



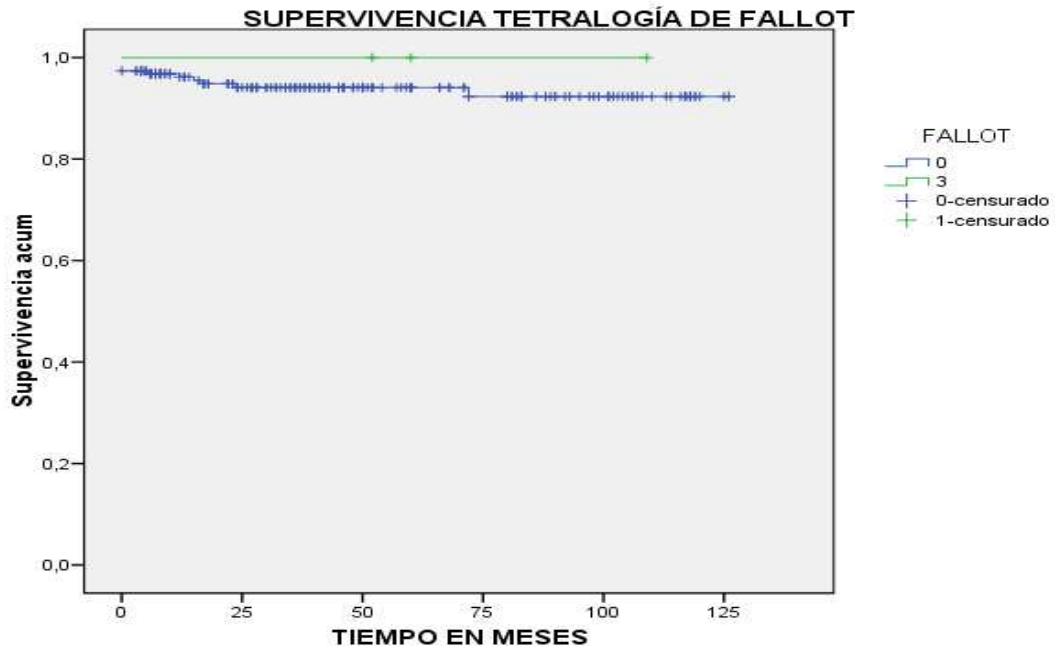
La supervivencia media de la coartación aórtica es del 100% frente a 94,1%.



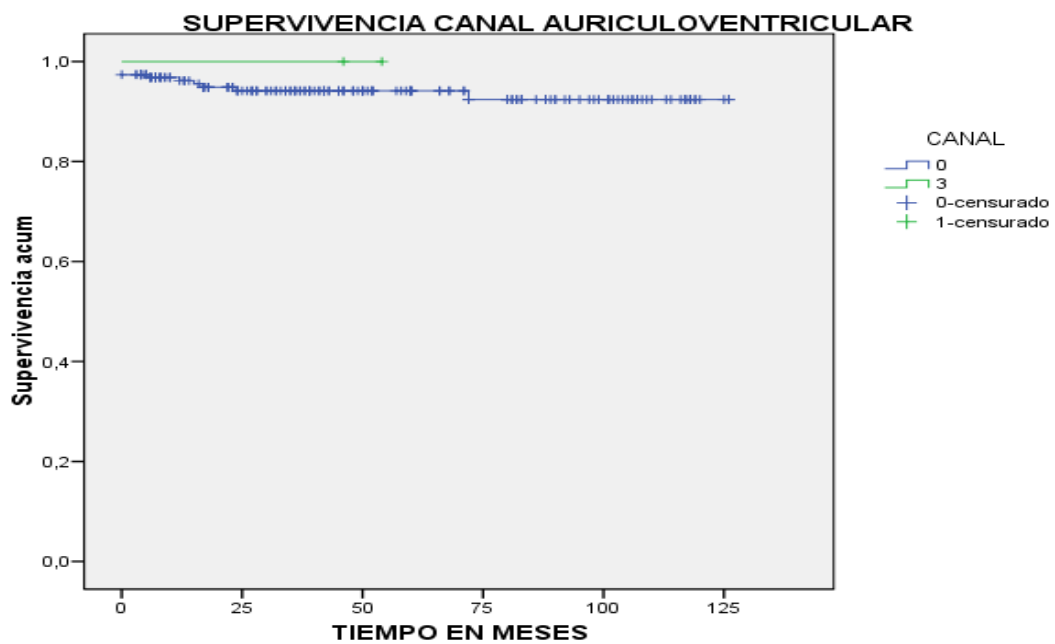
La supervivencia media de la persistencia de conducto arterioso es del 100% frente al 94,2%.



La supervivencia media de la tetralogía de Fallot es de 100%, frente a 94,2%.

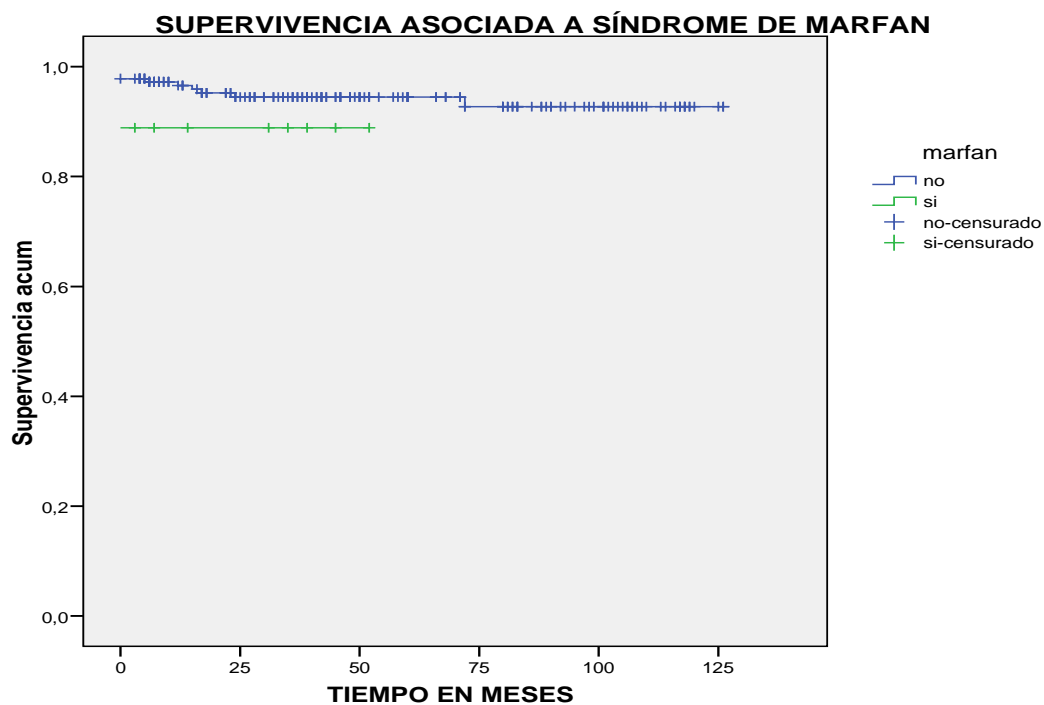


La supervivencia media del canal auriculoventricular es de 100%, frente a 94,2%.



- **Supervivencia relacionada a las variables significativas:**

La supervivencia media de los pacientes con síndrome de Marfan es del 88,9% (un evento). Frente al 94,6%. El tiempo medio de seguimiento es de 46,22 meses (35,545-56,899) (ET 5,447).

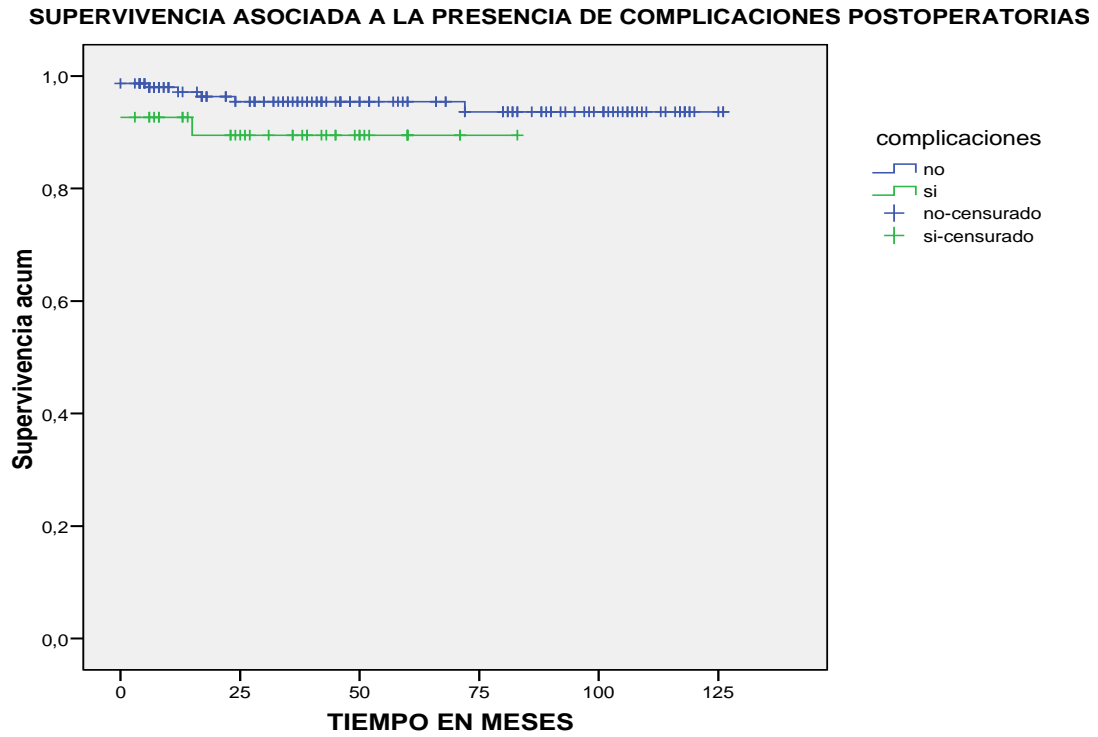


La supervivencia media de los pacientes con obesidad 70% (tres eventos) frente a 95,6%. La supervivencia acumulada al primer mes es 90% (0,095), a los quince meses de 80% (0,126). El tiempo medio de seguimiento fue de 78,9 meses (54,012-103,788) (ET 12,698).





La supervivencia media de los pacientes con complicaciones postoperatorias es de 90,2% (cuatro eventos), frente a 95,4% de los pacientes que no han presentado complicaciones. El tiempo medio de seguimiento es de 74,75 meses (67,082-82,425) (ET 3,914).



## **5. VALORACIÓN DEL ESTUDIO**

### **Número de casos/intervenciones por año**

1999: 14 pacientes

2000: 14 pacientes

2001: 12 pacientes

2002: 17 pacientes

1003: 8 pacientes

2004: 8 pacientes

2005: 22 pacientes

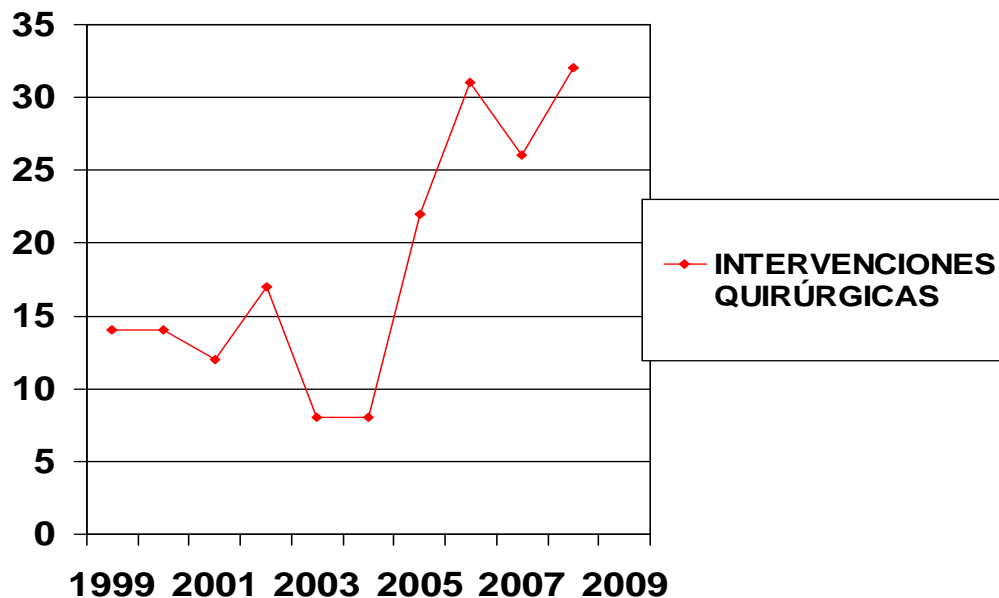
2006: 31 pacientes

2007: 26 pacientes

2008: 32 pacientes

2009 (3 primeros meses): 17 pacientes

Total: 201 intervenciones.



La recogida de pacientes se ha realizado hasta Marzo de 2009. De Marzo hasta Julio han surgido catorce casos más de cardiopatías congénitas de adultos, seis comunicaciones interauriculares, tres comunicaciones interventriculares, dos alteraciones de la conducción y dos válvulas aórticas bicúspides. Éstas no han sido incluidas en la serie.

Se puede observar un aumento del número de intervenciones realizadas anualmente desde el año 1999 hasta el 2008, siendo en este último el doble que en el primero. Hay que tener en cuenta que en este último año 2009, únicamente se han recogido intervenciones realizadas durante los tres primeros meses; si el resto del año continuara con la misma tendencia, el número de casos superaría considerablemente a años anteriores.

## **6. DISCUSIÓN**

Como se puede observar en este estudio, el número de intervenciones quirúrgicas enfocadas a la patología cardíaca congénita en adultos ha experimentado un incremento gradual y considerable. Parece que la cardiopatía congénita en adultos es un campo dentro de la cirugía cardiovascular en rápido crecimiento.

Hoy en día existen métodos de diagnóstico y tratamiento precoces, seguros y eficaces de las cardiopatías congénitas, que han conseguido un descenso espectacular en la mortalidad de estos pacientes.

Pero hay que considerar que el corazón presenta cambios anatómicos y fisiológicos que progresan desde la vida prenatal hasta la edad adulta. Además de los cambios relacionados con la evolución del corazón malformado, éste también sufre los fenómenos degenerativos relacionados con la edad, con el riesgo añadido de presentar enfermedades cardiovasculares propias del adulto. Por tanto, las malformaciones benignas o que escapan a su detección en la infancia pueden llegar a ser importantes desde el punto de vista clínico en la edad adulta. La percepción de “cura” o “corrección quirúrgica total” puede resultar errónea. En realidad, salvo casos excepcionales (como podría ser la ligadura de ductus) no existen procedimientos quirúrgicos curativos de una cardiopatía congénita. El resto de intervenciones son potencialmente capaces de crear residuos y secuelas. En este estudio la secuela más frecuentemente observada ha sido el desarrollo de alteraciones de la conducción postoperatorias, aunque a largo plazo no se han observado complicaciones secundarias a la intervención quirúrgica. La importancia del seguimiento a largo plazo de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas reside en no olvidarse de la existencia de

estas posibles consecuencias. La ignorancia de éstas puede dar lugar a importantes complicaciones.

Se ha creado una nueva población de pacientes adultos con cardiopatías congénitas gracias al tratamiento de las cardiopatías congénitas durante los últimos años con éxito. Esta población emergente requiere supervisión médica. Salvo algunas intervenciones, como la corrección de comunicaciones interauriculares o interventriculares completas, el resto de los pacientes requerirán seguimiento de por vida. No son corazones normales, predecibles. La mayoría de los pacientes no han sido curados, han recibido cirugía reparadora y no correctora. Enfrentándose así a la necesidad de nuevas cirugías, y complicaciones, como arritmias e insuficiencia cardíaca. Se ha intervenido a muchos niños, "lo que ha salvado su vida, pero no ha eliminado el problema, puesto que llegan a la vida adulta con correcciones quirúrgicas que originan a largo plazo nuevos problemas cardiovasculares que necesitan respuesta: lesiones residuales que no se han corregido en la edad pediátrica, con secuelas derivadas del tratamiento y alguna complicación". (125) Son cardiopatías que antiguamente eran inviables fuera de los primeros meses de vida si no eran reparadas quirúrgicamente; y que actualmente llegan a la vida adulta, aunque en un estado modificado por las diferentes técnicas quirúrgicas. "Todavía aparecen como primeras de la lista la comunicación interauricular y la intraventricular, pero seguidas muy de cerca por otras más complejas como la tetralogía de Fallot o la transposición de grandes arterias." (125)

En el paciente adulto pues, se plantean varios escenarios posibles: el seguimiento del paciente no operado en el cual la cardiopatía congénita persiste y el seguimiento a largo plazo del paciente operado durante la infancia. (126) Más específicamente podemos clasificarlos en:

- 1) pacientes con cardiopatía congénita reconocida, los cuales han sobrevivido hasta la edad adulta sin tratamiento quirúrgico y sin daño irreversible a su corazón y/o pulmones
- 2) pacientes candidatos a cirugía correctiva después de una de paliación
- 3) pacientes que requieren reoperación por complicaciones o defectos residuales
- 4) pacientes candidatos a trasplante cardiaco
- 5) pacientes con cardiopatía congénita que no se detecta y permanecen asintomáticos durante la edad pediátrica

El subgrupo de pacientes ya operados que requieren un seguimiento a lo largo de su vida adulta es el que más está creciendo últimamente, dado que hoy en día, los avances médicos permiten un diagnóstico precoz, incluso intraútero, de las anomalías y por tanto un tratamiento más temprano, en el niño o recién nacido. Las re-operaciones son cada vez más frecuentes. Aún así, lo más frecuente sigue siendo el paciente que llega a la vida adulta con una cardiopatía bien tolerada. La comunicación interauricular es aún la cardiopatía más frecuente en adultos reportada en la literatura (4). Siendo la más prevalente también en esta serie, junto con otras cardiopatías simples o moderadas, existiendo todavía escasos casos de cardiopatías complejas. Aunque se reporte que están aumentando los casos de cardiopatías complejas y complicaciones o secuelas derivadas de estas no es nuestro caso de momento. El comienzo de la cirugía cardiaca infantil en España fue en 1967 en el Hospital La Paz. A Partir del 73 se abren nuevos servicios en Barcelona, Valencia y Madrid, y a partir de los 80 empiezan a abrirse los del resto de España hasta llegar a las unidades existentes. En 1998 llega al Hospital de Murcia la Arrixaca, el Dr. Arcas Meca haciéndose cargo de la jefatura de Servicio de Cirugía Cardiovascular, iniciándose así lo que es la actual cirugía

cardiaca pediátrica en el hospital. Hasta entonces se había realizado poca actividad cardiaca infantil. Esos niños que fueron operados hace diez años en Murcia empezaron a alcanzar ahora la edad adulta. Puede que con el tiempo la muestra de pacientes cambie hacia una gama más compleja.

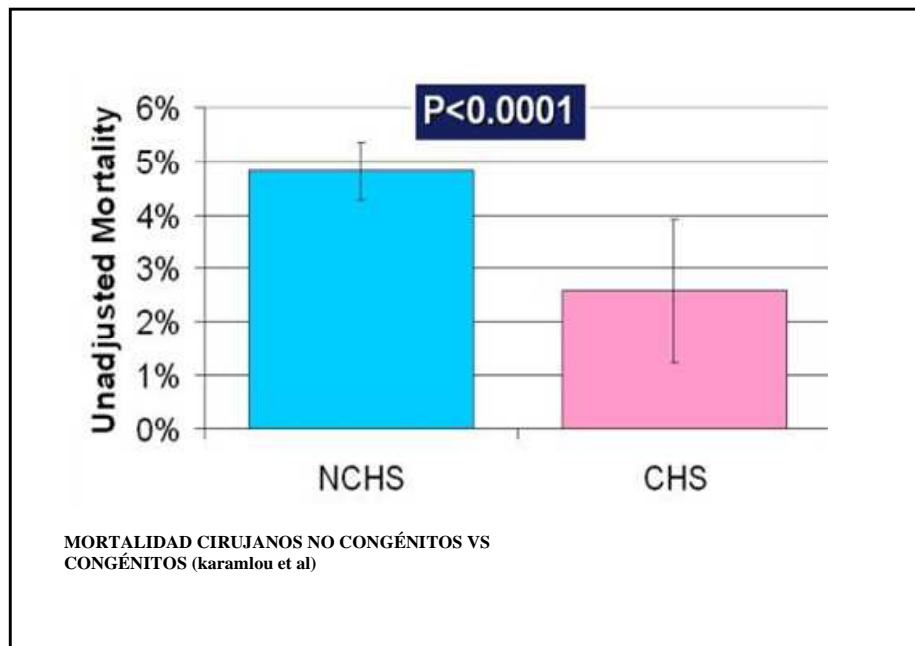
Se calcula que en España existen entre 60.000 y 100.000 adultos con cardiopatías congénitas. Los últimos datos expuestos en la conferencia de Bethesda en 2001 sugieren que el número de adultos con cardiopatías congénitas ya ha igualado al número de niños con cardiopatías congénitas. (127) Nuestros resultados apoyan el crecimiento descrito de la población de pacientes adultos con cardiopatías congénitas.

El aumento constante de pacientes que han sobrevivido a una cardiopatía congénita con o sin tratamiento hasta la edad adulta supone la necesidad de desarrollar estrategias especializadas.

Los pacientes adultos con cardiopatías congénitas requieren un seguimiento médico continuo y de por vida. Necesitan un seguimiento cuidadoso en un hospital terciario, pero también deben tener un seguimiento más cercano, de ahí que el médico de atención primaria deba tener un conocimiento al menos general y básico sobre el tema.

El conocimiento de la evolución natural de los pacientes con cardiopatías congénitas no es muy amplio. Basándonos en que las necesidades de estos pacientes son distintas a las de los niños con cardiopatías congénitas y a los adultos con cardiopatías adquiridas. Existe controversia respecto a si los equipos de adultos están o no equipados para tratar la complejidad de estos pacientes; mientras los equipos pediátricos no están preparados para aceptar adultos, y la evolución de la enfermedad en estos. Karamlou et al publicaron un estudio recientemente en el que observaron una diferencia significativa en los resultados

quirúrgicos obtenidos entre cirujanos especializados en cirugía cardiaca congénita y cirujanos no especializados, siendo mejores en el primer grupo. (128)



Este tema fue debatido en el congreso de la American Association of Thoracic Surgery en 2008, con especial controversia. La mayoría de cirujanos cardiovasculares tienen contacto con la patología congénita durante su residencia, pero la abandonan de adultos, al no ser realizada en todos los centros, lo cual implica un conocimiento reducido de las cardiopatías congénitas por los cirujanos cardiacos de adultos. Las últimas guías de la ACC/AHA recomiendan que el manejo de las cardiopatías congénitas en un adulto sea por un cirujano cardiaco congénito especializado. (*JACC 2008*) (129, 130)



Debería existir un equipo multidisciplinar especializado en este campo. Que aportara el mejor manejo y cuidado de los pacientes, facilitando la transición de los mismos hacia la madurez. Se debería obtener un diagnóstico completo y preciso de la condición cardíaca o la existencia de otras anomalías cardíacas o no asociadas, todos los factores que puedan afectar a la cirugía y la supervivencia a corto, medio y largo plazo. Es necesario realizar una historia completa, examen físico, electrocardiograma, radiografías de tórax y ecocardiograma. En pacientes en los que sea necesario además se realizará cateterismo coronario y resonancia cardíaca. Las áreas de mayor controversia son las relacionadas con el manejo del embarazo, la cirugía cardíaca y no-cardíaca, la profilaxis anti-endocarditis, y las arritmias. El análisis de la complejidad de los procedimientos y los factores de riesgo de los pacientes es importante para desarrollar una buena estrategia terapéutica. Para ello sería necesario contar con equipos de cirujanos, de electrofisiología, anestesia, enfermería, intensivistas y cardiólogos especializados. Los procedimientos quirúrgicos, anestesia, circulación extracorpórea y cuidados postoperatorios han adquirido tal sofisticación y desarrollo que constituyen una verdadera subespecialidad dentro de la cirugía cardíaca. (128, 131, 132, 133)

Los cardiólogos pediátricos deberían informar de la transición que se va a producir antes de que esta ocurra, detalladamente. El plan de seguimiento que se va a llevar a cabo con un paciente en particular debería ser evaluado de antemano, basándose en la condición única del paciente y su pronóstico. La transición de cuidados de niño a adulto debería ser paulatina y estar estrechamente vigilada, y existir un flujo continuo de información entre el médico pediátrico y de adultos. Los profesionales deberían recibir adiestramiento adecuado, así como tener experiencia. Los pacientes deben ser tratados en centros especializados, que tengan buena calidad asistencial, que tengan volumen suficiente de pacientes y

procedimientos como para mantener unos buenos resultados. El equipo involucrado en el manejo del paciente debe ser multidisciplinar. Los profesionales deberían tener nociones de malformaciones cardíacas y su manejo en infancia y adolescencia y adultos, experiencia en patología médica y cardíaca de adultos, conocimientos de ecocardiografía, cateterismo, electrofisiología, cuidados postoperatorios, etc. (128, 131, 132, 133)

<b>SEGUIMIENTO DEL PACIENTE CON CARDIOPATIA CONGENITA DURANTE SU EVOLUCION</b>	
<b>Periodo:</b>	<b>Puntos de Atencion:</b>
Neonato, lactante	Diagnostico, Tratamiento Medico/Quirurgico Impacto familiar
Nino	Continuacion en el tratamiento medicoquirurgico Planificacion educativa y relacion con otros ninos
Adolescencia	Continuacion del tratamiento, antiguos y nuevos problemas Proflaxis antibiotica Riesgos en estilo de vida Contracepcion y orientacion en riesgos de la reproduccion
Adulto	Reproduccion: Orientacion sobre riesgos geneticos orientacion sobre riesgos materno-fetales Procedimientos de diagnostico prenatal Seguimeinto y manejo del embarazo Seguimiento: Lesiones no detectadas Complicaciones de la enfermedad Complicaciones tardias de la cirugia Endocarditis bacteriana Insercion laboral Vida saludable y productiva

Actualmente se están creando centros especializados en las cardiopatías congénitas en adultos. En general el número de intervenciones no es muy elevado. En el reino unido se reportaron una media de treinta casos anuales por centro. (135) En los estados unidos, los centros especializados, realizan una media de cuarenta y cuatro intervenciones por año. En 2001 Wren y Sullyvan publicaron un estudio en el que analizaban la población del Reino

Unido para predecir la futura necesidad de demanda asistencial y seguimiento a largo plazo de los pacientes adultos con una cardiopatía congénita. Se observó un crecimiento lineal, con aumento de la complejidad de los pacientes. (135)

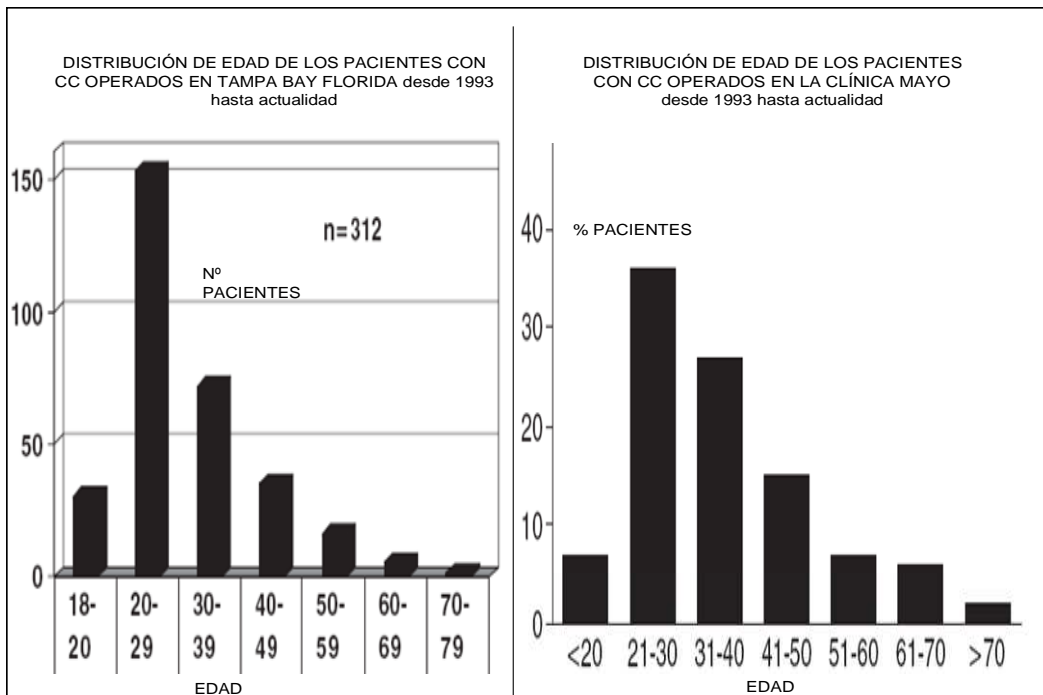
CASOS OBSERVADOS, SUPERVIVENCIA ESPERADA, NECESIDAD DE SEGUIMIENTO ESPERADA									
DIAGNÓSTICO EN INFANCIA	SUPERVIVENCIA A LOS 12 MESES	SUPERVIVENCIA ESPERADA A LOS 16 AÑOS	SUPERVIVENCIA ESPERADA DESDE LA INFANCIA	DIAGNÓSTICOS TRAS LA INFANCIA	AJUSTADO TRAS LA INFANCIA	SUPERVIVENCIA TOTAL A LOS 16 AÑOS	SEGUIMIENTO ESPERADO EN EDAD ADULTA	SEGUIMIENTO EXTRA ESPERADO EN EDAD ADULTA	
HLH	54	0	0.00	0	0	0	1.00	0	
MA	10	8	0.40	3	0	3	1.00	3	
TA	23	13	0.56	7	0	7	1.00	7	
DIV	30	18	0.71	13	0	13	1.00	13	
PA/IVS	21	9	0.71	6	0	6	1.00	6	
PA/VSD	39	28	0.66	18	0	18	1.00	18	
Truncus	35	12	0.92	11	0	11	1.00	11	
CTGA	17	17	0.96	16	0	16	1.00	16	
CAVSD	104	58	0.96	57	1	58	1.00	58	
TGA	113	87	0.87	76	0	76	1.00	76	
TOF	113	101	0.94	95	3	98	1.00	98	
P-AVSD	29	23	0.91	21	15	36	1.00	36	
TAPVC	33	24	0.97	23	2	25	0.05	3	
VSD (S)	182	121	0.97	117	0	117	0.10	12	
AS (S)	36	17	0.79	13	0	13	1.00	13	
PS (S)	46	38	0.97	37	0	37	0.25	9	
CoA	90	79	0.98	77	29	117	1.00	117	
ASD	84	73	0.97	71	105	190	0.05	10	
PDA	95	89	0.99	88	99	197	0.00	0	
MR	7	4	0.94	4	24	33	1.00	33	
VSD (M)	577	577	1.00	577	185	783	0.10	78	
AS (M)	38	38	0.94	36	42	80	1.00	80	
PS (M)	97	97	0.97	94	64	163	0.10	16	
Misc	69	57	0.95	54	36	95	0.75	71	
Total	1942	1588		1514	605	678		784	

AS (M), aortic stenosis with no intervention in infancy; AS (S), aortic stenosis with intervention or death in infancy; ASD, atrial septal defect; CAVSD, complete atrioventricular septal defect; CoA, Coarctation of aorta; CTGA, congenitally corrected transposition of the great arteries; DIV, double inlet ventricle; HLH, hypoplastic left heart; MA, mitral atresia; MR, mitral regurgitation; Misc, miscellaneous; PA/IVS, pulmonary atresia with intact ventricular septum; P-AVSD, partial atrioventricular septal defect; PA/VSD, pulmonary atresia with ventricular septal defect; PDA, patent ductus arteriosus; PS (M), pulmonary stenosis with no intervention in infancy; PS (S), pulmonary stenosis with intervention or death in infancy; TA, tricuspid atresia; TAPVC, total anomalous pulmonary venous connection; TGA, transposition of the great arteries; TOF, tetralogy of Fallot; Truncus, truncus arteriosus; VSD (M), ventricular septal defect with no intervention in infancy; VSD (S), ventricular septal defect with intervention or death in infancy.

La recomendación internacional de la *American Heart Association* es que exista una unidad de cardiopatías congénitas de adultos por cada 5-10 millones de habitantes, por lo tanto, España requeriría el desarrollo de 4-8 unidades de esta índole. Actualmente a nivel

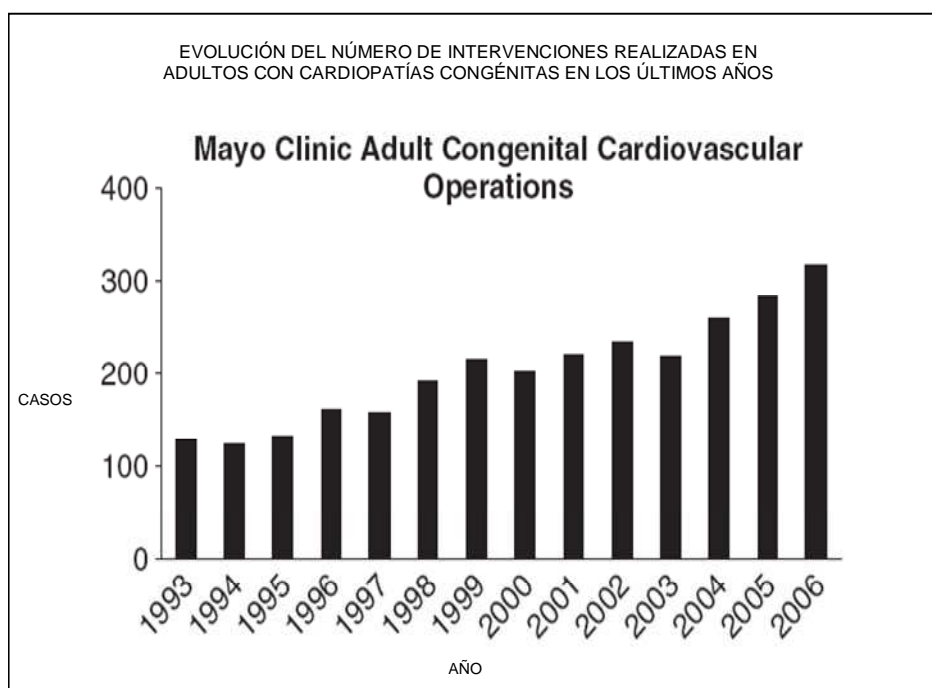
nacional contamos con cuatro unidades: H. La Paz de Madrid, H. Vall D'Hebron de Barcelona, H. Virgen del Rocío de Sevilla, y H. La Fé de Valencia.

La edad media de intervención es de veintiséis años, con un rango entre veintiuno y ochenta y seis. (134) Las clínicas de Florida y Mayo de cardiopatías congénitas en adultos han reportado una prevalencia mayor de intervenciones en la segunda década de la vida. (136)



Otro estudio británico recientemente publicado refiere una media de 40 años de edad, con 29 años para aquellos con patología más severa. (137) Además resalta la mayor prevalencia de cardiopatías congénitas en mujeres que en hombres, especialmente aquellas

con cortocircuitos y las complejas, a excepción de las transposiciones de grandes arterias que son las que mostraron mayor prevalencia en adultos. Además refiere un aumento importante de la prevalencia de cardiopatías congénitas tanto en adultos como en niños, pero más marcado en los primeros, sobretudo en adultos jóvenes, en los últimos años; lo que sugiere un pico de aumento por llegar en adultos. (137) En nuestra serie la edad media de intervención ha sido de 35 años. Con una prevalencia equiparable en hombres y en mujeres.



Aunque la cardiopatía congénita más frecuente en adultos es la comunicación interauricular (4), la mayoría de las intervenciones están relacionadas con el implante de marcapasos y desfibriladores y cirugías valvulares. (138, 139, 140).

Las reoperaciones son cada vez más frecuentes (139); las asociadas a estenosis de conductos o válvulas pulmonares como en valvulotomías o corrección de tetralogías, o insuficiencias valvulares pulmonares o aórticas que requieren nuevos recambios y re-coartaciones de aorta. (141)

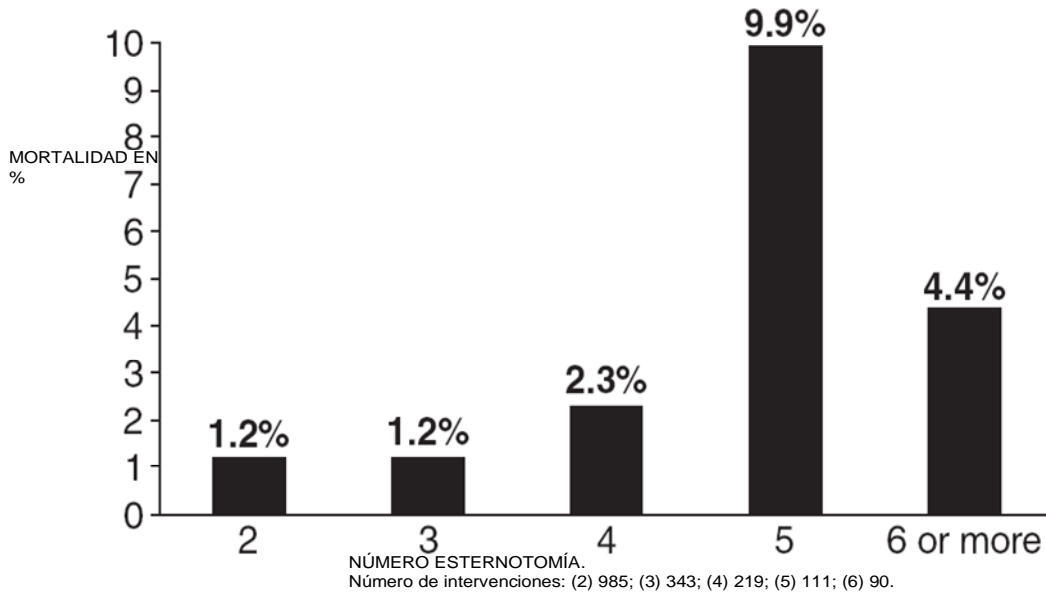
En el momento actual los resultados atribuibles al manejo quirúrgico de las cardiopatías congénitas en nuestro servicio son buenos. Se encuentran acordes a los estándares internacionales. El tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas es seguro y beneficioso y conlleva una disminución de la morbi-mortalidad de los pacientes.

La calidad de vida de los pacientes de la serie es excelente. Un reciente estudio publicado por Loup et al. (142) examinó la calidad de vida de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas basándose en cuatro aspectos fundamentales, el funcionamiento físico, las limitaciones causadas por problemas de salud físicos, el dolor corporal, y el estado general de salud, demostrando que la calidad de vida de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas tras la cirugía es excelente, sin existir diferencias significativas entre los distintos diagnósticos, e incluso comparada con la población estándar de la misma edad y género. Aún así, remarca la importancia de un estricto seguimiento por equipos especializados, incluyendo al manejo médico un apoyo psicosocial, con la colaboración de psicólogos y trabajadores sociales, porque sí que encuentra cierta tendencia a presentar mayores trastornos psicosociales. Otros estudios han mostrado también una mayor incidencia de padecer trastornos de la imagen corporal, ansiedad, y para relacionarse, sobretodo en relación con la mayor protección paterna, sobretodo en mujeres. (143, 144)

La mortalidad total de la serie ha sido de once pacientes (5,7%). La mortalidad de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas se ve influenciada por el diagnóstico, la técnica quirúrgica, y las características anatómicas. En general se acepta que los defectos cardiacos “simples” presenten prácticamente nula mortalidad quirúrgica, con una supervivencia normal a largo plazo. Aquellas cardiopatías consideradas “complejas”, que se asocian a disfunción ventricular, cianosis o hipertensión pulmonar tienen peor pronóstico, tanto quirúrgico como evolutivo. (135, 142, 145) En 2005, M. Gatzoulis, publicó unas tasas de mortalidad para lesiones congénitas: la mortalidad tardía para la estenosis pulmonar es del 10% a los 25 años, la comunicación interventricular 20% a los 27 años, 14 % a los 32 años para el Fallot, corrección fisiológica de la transposición de arterias 24% a los 20 años; incluyendo la mortalidad quirúrgica, del ductus persistente 12% a los 45 años, de la coartación aórtica 16% a los 20 años y de la estenosis aórtica 15% a los 25 años. (145) La clínica Mayo describe una mortalidad temprana postoperatoria de los adultos con cardiopatías congénitas de 2,4% en los últimos catorce años, equiparable a la encontrada en nuestra serie (3.1%) (136). En el grupo de 1 a 18 años fue de 1,4%. La mayoría de fallecimientos se producen en el primer año de vida, con una mayor incidencia en el primer mes, que alcanza más del 10%. Analizando únicamente las intervenciones que son reoperaciones la mortalidad ha sido de 1,2% para la segunda y tercera reintervención, 2,3% para la cuarta, 9,9% para la quinta, y 4,4% a partir de la sexta. (136)

### MORTALIDAD ASOCIADA A REOPERACIONES EN ADULTOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

CLÍNICA MAYO 2000-20006



Un estudio publicado en el año 2010 realizado en Canadá demostró que la mortalidad de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas era equiparable a la de la población normal, excepto en mayores de 65 años donde continuaba siendo algo mayor debido a condiciones comórbidas como el fallo cardiaco crónico y agudo sobretodo. (146) La mayoría de muertes se producen en reposo, con menos de un 10-15% produciéndose durante el ejercicio, siendo algo mayor en casos de cardiopatías severas y miocardiopatías (como la hipertrófica). Reseñar también que hasta un cuarto de las muertes fueran precedidas por signos de carácter infeccioso. (147) En este estudio se ha dado una mortalidad precoz de 3,1% y tardía de 2,6%. En el caso de la precoz sí que se ha visto asociación significativa con la edad, que no en la tardía, donde de los cinco pacientes fallecidos dos perecieron por fallo cardiaco crónico y otro presentó un cuadro infeccioso complicado.



*En las últimas décadas, gracias al avance de la pediatría, cardiología, cirugía, anestesia y cuidados intensivos, la supervivencia de los nacidos con cardiopatías congénitas ha aumentado, desarrollándose una población de adultos con cardiopatías congénitas en rápido crecimiento a lo largo del mundo. En 1994, la sociedad Europea de Cardiología reconoció la necesidad de un manejo especializado de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, creando así un grupo de trabajo nuevo “Task Force for Grown-Up Congenital Heart Disease (GUCH)”. Y desde entonces no ha hecho más que aumentar. La cardiopatía congénita es una condición dinámica y progresiva, por lo cual es recomendable el seguimiento de los pacientes de manera cercana para detectar la progresión de la enfermedad o aparición de complicaciones. Incluso cuando los resultados se consideren clínicamente buenos o excelentes, es recomendable la vigilancia postoperatoria a largo plazo. Dadas las características únicas de estos pacientes debería desarrollarse una especialidad centrada en su manejo.*

### **Limitaciones del estudio**

- Esta tesis es retrospectiva en su diseño por lo que presenta de entrada numerosas limitaciones. La más importante es que la información recuperada es a menudo inexacta e incompleta y puede generar errores no sistemáticos de clasificación. La obtención de los casos se ha realizado mediante la selección de una base de datos filtrada por diagnóstico establecido en el informe de alta. Si un paciente intervenido no ha sido diagnosticado como congénito no aparece en la base de datos y por tanto no habrá sido incluido en la serie. La principal consecuencia de esta limitación es la pérdida de potencia para detectar posibles relaciones existentes y no observadas, pero por el contrario no invalida aquellas que sí han demostrado ser significativas.
- No todas las cardiopatías que son diagnosticadas se intervienen quirúrgicamente
- Un alto porcentaje de las cardiopatías congénitas son sometidas a intervencionismo percutáneo y no a tratamiento quirúrgico
- No todas las cardiopatías congénitas que existen son diagnosticadas o bien pasan desapercibidas
- El análisis de supervivencia respecto a la intervención quirúrgica se centra en el tiempo transcurrido desde la intervención hasta el presente. Este tiempo es muy variable según el paciente, y puede abarcar desde los cerca de once años, hasta el mes.
- El umbral de significación estadística ha sido centrado en 0.05% a priori y por convenio, en consonancia con la mayor parte de las publicaciones revisadas. No obstante, al efectuar múltiples análisis a lo largo de los diversos puntos de estudio, una de cada X comparaciones estadísticamente significativas puede serlo producto del azar.

## **7. CONCLUSIONES DEL ESTUDIO**

1. La población de estudio presenta unas características basales superponibles a las publicadas en la literatura. En esta serie se han realizado doscientas una intervenciones sobre ciento noventa y tres pacientes en los últimos diez años. Lo que supone una media de 20,1 intervenciones al año. Aunque el número de intervenciones ha aumentando en los últimos años, de catorce en 1999 a treinta y dos en el 2008.
2. La incidencia de cardiopatías congénitas es equiparable en hombres y mujeres. La edad media de la intervención quirúrgica fue de 35 años (11-79 años).
3. Existe una asociación estadísticamente significativa entre las cardiopatías congénitas y la presencia de síndromes congénitos y antecedentes familiares.
4. Los pacientes que llegan a la edad adulta con una cardiopatía congénita tienen una alta probabilidad de haber recibido varias intervenciones, así como de recibir más intervenciones quirúrgicas durante el resto de su desarrollo
5. Los resultados del estudio apoyan la mayor frecuencia de comunicación interauricular como diagnóstico de cardiopatía congénita en adultos. Y que estas se asocian a una mayor incidencia de intervenciones previas, así como la patología mitral y las alteraciones de la conducción.
6. Los varones presentan sobretodo insuficiencia valvular aórtica (23,2%), mientras que en las mujeres han predominado claramente las comunicaciones interauriculares (41,5%).

7. Las comunicaciones interventriculares se asocian a una mayor mortalidad precoz. La obesidad y la disección aórtica han mostrado también, ser factores de riesgo significativos para el evento muerte.
8. La presencia de síndromes congénitos ha mostrado ser factor de riesgo para el padecimiento de complicaciones postoperatorias.
9. La mortalidad precoz u hospitalaria (primer mes postoperatorio) ha sido del 3,1% (n=6), la tardía (tras el primer mes) de 2,5% (n=5). La global 5,69% (n=11). La edad media de los fallecidos es de 44,63 años (23-67). Datos en concordancia con las series internacionales publicadas (136).
10. La supervivencia media de la serie ha sido de 94,3% a los 126 meses.

## **8. BIBLIOGRAFÍA**

1. C. Medrano, J. Guía, F. Rueda, A. Moruno. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. Revista Española Cardiología. 2009;62 (Supl 1):39-52
2. J. Casaldaliga, J.M. Oliver, M. T. Subirana. Cardiopatías congénitas en la edad adulta. ¿Ficción o realidad? Revista Española de Cardiología. 2009; 09:1-2
3. JM. Oliver. Cardiopatías Congénitas en el Adulto. Una Nueva Especialidad Cardiovascular. Asociación menudos corazones. 2005. <<http://www.menudoscrazones.com/Archivos/Aspectosmedicoquirurgicosyhospitalarios>> (Febrero 2011)
4. JM. Oliver. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. Revista española de cardiología. 2003. vol 56. 1
5. A. Fauci, E. Braunwald, DL. Kasper, SL. Hauser, DL. Longo, J. Jameson, J. Loscalzo. Cardiopatías congénitas. Harrison. Principios de Medicina Interna. Mc Graw Hill. ed. 2006
6. F. Chorro, R. García, V. López. Cardiopatías congénitas en el adulto. Cardiología clínica. Un. Valencia 2007. 621-63
7. J. Colmenero. Síndromes y cardiopatías congénitas en el adulto. Archivos de cardiología de México, 2002. vol 72. s31-34.
8. M. Gatzoulis, L. Swan, J. Therrien, G. Pantley. Cardiopatías congénitas en el adulto. Epidemiología. Elsevier 2005.

9. J. Moller, K. Taubert, HD. Allen, EB. Clark, RM. Lauer. A Special Writing Group from the Task Force on Children and Youth, American Heart Association.. Cardiovascular health and disease in children: current status. *Circulation* 1994;89:923-30
10. F. Attie. Aspectos de interés en la cardiopatía congénita del adulto. *Archivos de cardiología de Méjico* 2004,74: 410-417
11. V. López, R. García, F. Chorro. Cardiopatías congénitas en el adulto: aspectos generales. *Cardiología clínica. Un. Valencia. Elsevier.* 2007
12. J. Calderon. Síndromes y cardiopatías congénitas del adulto. *Archivos de cardiología de Méjico* 2002. 72s1,31-34
13. JM. Guía, C. Téllez, FJ. Castro, B. Garnica, V. Bosch, M. Gracian. Aspectos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas: estudio sobre 1216 niños de Murcia. *Acta pediátrica española.* 60. 5. 250-258. 2002.
14. F. Moreno. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica.* 1-12.
14. G. Renforth, D. Wilson. Adults with congenital heart disease: a genetic perspective. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease.* Churchill Livingstone. Elsevier.2003.3:19-24
16. C. Ferenez, C. Neil, J. Boughman, J. Rubin, J. Brennen, L. Perry. Congenital cardiovascular malformations associated with chromosomic abnormalities. An epidemiological study. *J Pediatr* 1989-; 114(1):79-86)
17. F. Attie. Síndromes y asociaciones. *Cardiopatías Congénitas del Adulto.* Elsevier 2002. 34.
18. P. Steer. Embarazo y anticoncepción. *Cardiopatías congénitas en el adulto.* Blackwell 2005.16-35

19. J. Perloff, J. Child. Congenital Heart disease in adults. Philadelphia. WB Saunders co. 98. 144-164
20. J. Burn, P. Brennan, S. Holloway. Recurrence risk in offspring of adults with major heart defects: results from the first cohort of British collaborate study. Lancet 1998;351:311-31.
21. JM. Carrera, J. Mallafré, B. Serra. Protocolos de medicina y obstetricia perinatal del instituto universitario Dexeus. Elsevier 2006. 222
22. K. Anyane. Genetics of congenital heart disease. Congenital heart disease in the adult. Mc Graw Hill. January 2002
23. W. Roberts. The congenitally bicuspid aortic valve: a study of 85 autopsy cases. Am J Cardiol 1970; 26:72-83.
24. H. Baumgartner, P. Bonhoeffer, N. De Groot, F. Haan, J. Deanfield, N. Galie, MA. Gatzoulis, C. Gohlke-Baerwolf, H. Kaemmerer, P. Kilner, F. Meijboom, B. Mulder, E. Oechslin, JM. Oliver; A. Serraf, A. Szatmari, E. Thaulow, P. Vouhe, E. Walma. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. European Heart Journal 2010. Aug 27.
25. L. Hamana, C. Blandenier. Caracterización histopatológica de la estenosis subvalvular aortica: estudio de 24 biopsias. Rev Fac Med Caracas. 2006. 29-1.
26. J. Butany, P. Vaideeswar, TE. David. Discrete subaortic membranes in adults - a clinicopathological analysis. Cardiovascular pathology. 2009. Jul-Aug;18(4):236-42
27. M. Brickner, L. Hills, R. Lange. Congenital Heart disease in adults: first of two parts. New Engl Jour Med 2000; 342: 256-263.

28. V. López, R. García, L. Insa. Cardiopatías congénitas en el adulto: cardiopatías específicas. *Cardiología clínica*. Un. Valencia 2007. 635-62
29. S. Kopecky, B. Gersh, M. McGoon, D. Mair, C. Porter, D. Ilstrup. Long term outcome of patients undergoing surgical repair of isolated pulmonary valve stenosis: follow up at 20 to 30 years. *Circulation* 1998;78:1150
30. L. Bergdahl, A. Jungqvist. Long term results alter repair of coarctation of the aorta by patch grafting. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 80:177-181
31. P. Clarckson, M. Nicholson, B. Barrat-boyes, M. Neutze ,R. Whitlock. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy. *Am J Cardiol* 1983; 51:1481-1488.
32. M. Gatzoulis. Coartación de aorta. *Cardiopatías congénitas en el adulto*. Balckwell. 2005. 101
33. J. Oliver, M. Mateo, M. Bret. Evaluación de las cardiopatías congénitas en el adulto. *Revista española de cardiología* 2003; 56: 607-620
34. J. Sutton, A. Tajik, D. McGoon. Atrial septal defect in patients ages 60 years or older: operative results and long term postoperative follow up. *Circulation* 1981;64:40
35. J. Murphy, B. Gersh, M. McGoon. Long term outcome alter surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow up at 27 to 32 years. *N Eng J Med* 1990. 323: 1654-1650
36. M. Gatzoulis. Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. *Cardiopatías congénitas en adultos*. Blacwell 2005. 76
37. R. Leachman, D. Cokkinos, D. Cooley. Association of ostium secundum atrial septal defect with mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1976;38:167
38. P. Chiesa, C. Gutierrez, J. Tambasco, P. Carlevaro, A. Cuesta. Comunicación interauricular en el adulto. Artículo de revision. *Rev Urug Cardiol* 2009; 24: 180-193



39. P. Rao, E. Sideris, G. Hausdorf, C. Rey, T. Lloyd, R. Beekman. International experience with secundum atrial defect occlusion by the buttoned device. *Am Heart J* 1994; 128:1022
40. H. Laks, D. Marelli, M. Plunkett, J. Myers. *Adult Congenital Heart Disease*. McGraw-Hill, 2008:1431-1464
41. R. Fisher, D. Moody, R. Sterba, G. Gill. Patent ductus arteriosus in adult long term follow up: non surgical vs surgical treatment. *J Am Coll Cardiol*. 1986; 8: 280-284
42. G. Danielson, D. Driscoll, D. Mair, C. Warnes, W. Oliver. Operative treatment of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:1195
43. J. Casaldaliga. Insuficiencia aórtica congénita: manejo médico y quirúrgico *Anales de Cirugía Cardíaca y Vasculat* 2003;9(3):174-184
44. F. Attie. Cardiopatías congénitas en adultos. *Archivos de cardiología de Meji*co 2001. vol 71.s10-16.
45. J. Therrien, M. Gatzoulis, T. Graham. Canadian cardiovascular society consensus conference 2001 update: recommendations for the Management of adults with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 2001. 17: 1029-1050
46. M. Gatzoulis. *Tetralogía de Fallot. Cardiopatías congénitas en el adulto*. 2005. Blackwell. 130.
47. MK. Park. Arritmias y trastornos de la conducción auriculoventricular. *Cardiología Pediátrica*. Elsevier. 2008. IV. 513
48. J. López. *Miocardiopatías. Fisiología del ejercicio*. Panamericana 2008. 93-100
49. E. Oechslin, D. Harrison, M. Connelly. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000, 86: 1111-1111

50. J. Brugada, L. Mont, R. Brugada. Displasia arritmogénica del ventrículo derecho. Rev Esp Cardiol 1997; 50: 541-547
51. C. Castellano, F. Attie. Arritmias en el paciente adulto con cardiopatías congénitas. Cardiopatías congénitas del adulto. Elsevier 2003. 109.
52. N. Kouchoukos, E. Blackstone, D. Doty, F. Hanley, R. Karp. Cardiac Rythm Disturbance. Kiklin- Barrat Boyes Cardiac Surgery. Elsevier 2003. Vol 2. 1629-1670
53. Anales Sistema Sanitario de Navarra 2003, Vol. 26, N° 1, enero-abril
54. <<http://www.brugada.org>> Oficial site of the Ramon Brugada Senior Foundation. Supported by Mapfre Medicine Foundation. (Febrero 2011)
55. <<http://www.texasheartinstitute.org/HIC/topics/cond/CongenitalHeartDisease.cfm>> Oficial site of Texas Heart Institute. (Febrero 2011)
56. C. Delmás. Síndrome QT prolongado congénito y síndrome de Brugada. ¿Dos aspectos clínicos de una misma enfermedad? Rev Soc Parag Cardiol 2003, 1(3): 286-294
57. R. Brugada, J. Brugada, P. Brugada. Genética y arritmias. Rev Esp Cardiol. 2002;55:432-7.
58. C. Garweg, V. Dorio, P. Melon, P. Lancelloti, LA. Pierard. Long QT Síndrome. Rev Med Liege 2010 nov 65(11):628-33
59. C. Acoltzin Prevalencia de las Cardiopatías congénitas. Revista Mexicana de Cardiología 1995; 6(3),79-82
60. I. Becu, J. Sommerville. Cardiopatías congénitas, una nueva dimensión del problema. Medicina Buenos Aires 1979, 39:115-119
61. L. Abad, R. Comino, G. López. Enfermedades que complican el embarazo. Obstetricia y ginecología. Elsevier 2004. 278-280

62. E. Kirk, M. Sunde, MW. Costa, SA. Rankin, O. Wolstein, M. Castro. Mutations in cardiac T-box factor gene TBX20 are associated with diverse cardiac pathologies, including defects of septation, and valvulogenesis and cardiomyopathy. *Am J Hum Genet.* 2007;81:280-91
63. M. Rosas, F. Attie. Miocardiopatía hipertrófica. *Cardiopatías congénitas del adulto.* Elsevier 2003. 267
64. C. Maroto, F. Enriquez, I. Herraiz, J. Zabala. Guías de práctica clínica de la sociedad española de cardiología en cardiopatías congénitas más frecuentes. *Revista española de cardiología* 2001, 54: 67-82
65. RS. Cotran, V. Kumar, T. Collins. Robbins. *Patología Estructural y Funcional.* Sexta Edición. Mc Graw-Hill-Interamericana. 2000. 607-612.
66. M. Gatzoulis. Transposición completa de grandes vasos. *Cardiopatías congénitas del adulto.* Blackwell 2005.106
67. M. Gatzoulis. Ventrículo único y circulación de Fontan. *Cardiopatías congénitas en el adulto.* Blackwell 2005. 123
68. W. Eskuche. Defectos congénitos pared torácica. *Cirugía Pediátrica Elsevier* 2007
69. C. Brockmann. Centro Médico Quirúrgico Boliviano Belga Colegio Médico Cochabamba VII Seminario de Educación Médica Continua 05 de Diciembre 2009
70. R. McGuigan, K. Azarow. Defectos congénitos de la pared torácica. *Surg Clin Amer* 86, 2006:536-370
71. F. Villagrà. Web de las cardiopatías congénitas. 2011. <[Http://:www.cardiopatiascongenitas.net](http://www.cardiopatiascongenitas.net)> (Febrero 2011)
72. F. Attie. Síndromes y cardiopatías Congénitas. *Cardiopatías congénitas en adultos.* Elsevier 2002. Cap 4. 44-47

73. M. Gatzoulis. Síndrome de Marfan. Cardiopatías congénitas en el adulto. Blackwell 2005.158
74. J. Deanfield, E. Thaulow, C. Warnes, G. Webb, F. Kolbel, A. Hoffman, K. Sorenson, H. Kaemmerer, U. Thielen, M. Bink, L. Iserin, L. Daliento, E. silovi, A. Redington, P. Vouhe. Management of grown up congenital Heart disease. European heart journal 2003 24(11):1035-1084
75. J. Therrien. Echocardiography. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Churchill Livingstone. Elsevier. 2003.(5): 47.
76. M. Marantz., P. Guerchicoff. Impacto del Diagnóstico Precoz en las Cardiopatías Congénitas. Segundo congreso de cardiología virtual. 1999-2001 Federación Argentina de Cardiología
77. JP Barrenechea. Cirugía de las cardiopatías congénitas. Centro Médico Quirúrgico Boliviano Belga Colegio Médico Cochabamba V Jornada de Educación Médica Continua. 2007
78. F. Nuñez, C. Fariña. Complicaciones de la cirugía de las cardiopatías congénitas. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica AEP 2005. cap 36. 1-15
79. D. Shaah, M. Azahar, C. Oakley. Natural history of atrial septal defects in adults after medical or surgical treatment: a historical perspective study. Br Heart J 1994, 71: 224-228)
80. L. Harris, S. Balaji. Arrhythmias in the adult with congenital heart disease. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Elsevier. Churchill Livingstone.2003.112
81. M. Perez, JM. Caffarena. Cirugía de las taquiarritmias en cardiopatías congénitas. Cirugía Cardiovascular 2010 ;17(3):239-47

82. Z. Kayak, JR. De Groot, BJ. Mulder. Interventional and surgical treatment of cardiac arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2010 Dec 8(12):1753-66
83. G. Gregoratos, M. Cheitlin, A. Conill. Acc/AHA guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices. A report of the American college of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines. Comitee on pacemaker implantation. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1175-1209
84. A. Gonzalves. Cardiopatías congénitas del adulto. *Anales de cirugía cardiaca y vascular* 2002; 8(3): 166-170)
85. P. Fernández, E. Renes, M. Corres. Manejo del postoperatorio de Cirugía Cardiaca. Principios de urgencias, emergencias y cuidados críticos. *Manual de medicina Intensiva*. Elsevier. España 2006. Cap 1. 15.
86. A. Hoffmann, P. Chockalingam, OH. Balint, A. Dadashev, K. Dimopoulos, R. Engel, M. Schmid, M. Schwerzmann, MA. Gatzoulis, B. Mulder, E. Oechslin. Cerebrovascular accidents in adult patients with congenital heart disease. *Heart* 2010 Aug 96 (15): 1223-6.
87. L. Daliento, J. Somerville, P. Presbitero. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998; 19 (12):1845-1855
88. J. Sommerville. Cardiac problems of adults with congenital heart disease. *Pediatric cardiovascular medicine* 2002. 687-705
89. S. DiFilippo, B. Seimond, F. Sassolas, A. Bozio. Influenza and usefulness of antibiotic prophylaxis of infective endocarditis in children and adults with congenital heart disease. *Eur Heart Journal* 2001;22:79
90. W. Li. Infective endocarditis. Diagnosis and management of adults with congenital heart disease. 2003. Elsevier. Churchill Livingstone. 130

91. P. Berdat, F. Immer, J. Pfammater, T. Carrel. Reoperations in adults with congenital heart disease: analysis of early outcome. *Int J cardiol* 2004 93:239-45
92. B. Kogon, C. Plattner, T. Long, P. Kirshbom, K. Kanter, M .McConnell, W. Book. Adult congenital heart surgery: adult or pediatric facility? Adult or paediatric surgeon? *Annals Thor Surg* 2009;87:833-40
93. M. Charakida, JE. Deanfield, JPJ. Halcox. Origen de la enfermedad arterial en la infancia. *Curr Opin Pediatr.* 2008;19:538-45
94. L. Ibañez, A. Lopez-Bermejo, L. Suárez, MV. Marcos, M. Díaz, F. De Zegher. Visceral adiposity without overweight in children born small for gestational age. *J Clin Endocrinol Metab.* 2008;93:2079.
95. CA. Warnes, RG. Williams, TM. Bashore, JS. Child, HM. Connolly, JA. Dearani, P. Nido, JW. Fasules, TP. Graham, ZM. Hijazi, SA. Hunt, M. King, MJ. Landzberg, PD. Miner, M J. Radford, EP. Walsh, and GD Webb.Task Force. Management of grown up congenital Heart disease. *Circulation* 2008, 118:2395-2451: originally published online November 7, 2008
96. H. Kaemmerer, U. Bauer, U. Pensl, E. Oechslin, V. Gravenhorst, A. Franke. Management of emergencies in adults with congenital cardiac disease. *Am J Cardiol.* 2008;101:521-5
97. M.Olsen. Prognosis for Danish patients with congenital heart defects -Mortality, psychiatric morbidity, and educational achievement. PhD thesis. Faculty of Health Sciences. Aarhus University. Department of Clinical Epidemiology and Department of Cardiothoracic and Vascular Surgery & Institute of Clinical Medicine, Denmark 2010

98. JM. Gil. Trasplante cardíaco en cardiopatías congénitas: ¿última oportunidad? *Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul* 2002;8(3):172-174
99. A. Hoseinpour, S. Cullen, V. Tsang. Transplantation for adults with congenital Heart disease. *European Journal Cardiothoracic surgery* 2006;30:508-514
100. D. Taylor, B. Edwards, M. Boucek, E. Trulock, B. Keck, M. Herz. The registry of the international society for Heart and lung transplantation: twenty first official adult Heart transplant report. 2004. *Journal heart and lung transplant* 2004;23:796-803.
101. P. Penkoske, R. Freedom, R. Rowe, G. Trusler. The future of the heart and heart lung transplantation in children. *Heart transplant* 1984; 3: 233-238
102. M. Gatzoulis. Profilaxis de la endocarditis infecciosa. *Cardiopatías congénitas en adultos*. Blackwell 2005.36-41.
103. Guidelines on Prevention, Diagnosis and treatment of infective endocarditis. The Task force on infective endocarditis of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal* 2004; 25 (3): 267-276.
104. M. Gatzoulis. Anticoagulación. *Cardiopatías congénitas en adultos*. Blackwell 2003.
105. W. Avila, M. Grinberg, R. Snitcowksy. Maternal and fetal outcome in pregnant woman with Eisenmenger syndrome. *Eur heart Journal* 1995;16(4):460-464
106. P. Presbitero, J. Sommerville, S. Stone. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994;89(6):2673-2676
107. H. Connoly, C. Warnes. Pregnancy and contraception. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. 2003. Elsevier Churchill Livingstone.139.
108. J. Santos. *Cardiopatías congénitas. ¿Pueden tener descendencia? IV Jornada Andaluza sobre Cardiopatías Congénitas, Asociación Corazón y Vida, Noviembre 2008.*

109. TP. Graham, DJ. Driscoll, M. Welton, Gersony, JW. Newburger, A. Rocchini, A. Jeffrey. Task Force 2: Congenital Heart Disease. 36th Bethestha conference. Journal American College 2005. vol 45 J Am Coll Cardiol, 2005; 45:1326-1333, doi:10.1016/j.jacc.2005.02.009
110. A. Montes. Valoración de la deficiencia originada por una cardiopatía congénita. IV Jornada Andaluza sobre Cardiopatías Congénitas, Asociación Corazón y Vida, Noviembre 2008.
111. HJ. Faella. Cardiopatías congénitas en el adulto: hacia un intervencionismo no quirúrgico. Revista española de cardiología, Vol. 57, Extra 1, 2004 :33-38.
112. Fundación Asociación Todo Corazón de Murcia, socia de la Fundación Española del Corazón. <<http://www.asociacióntodocorazónde murcia.com>> Mayo 2009
113. Centro regional de estadística murciana. <<http://www.crem.es>> Mayo 2009
114. JM. Guía. Estudio epidemiológico de las cardiopatías congénitas en la región de Murcia. (1978-1990). Tesis doctoral. Universidad de Murcia. 1998
115. ACC/AHA 2005 Guideline Update for the Diagnosis and Management of Chronic Heart Failure in the Adult (Summary Article). A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee. Update 2001 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). J Am Coll Cardiol 2005; 46:1116-43
116. L. Jaquet. Intensive care outcome of adult patients operated on congenital heart disease. Intensive care medicine 2007, 33(3). 90
117. KJ. Jenkins, K. Gauvreau, JW. Newburger. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:110-118



118. F. Lacourt-Gayet, CJ. Jacobs, J. Comas. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004, 25:911-924.
119. M. Ruiz. Tratamiento quirúrgico de la raíz de aorta. *Cirugía Cardiovascular*, vol. 14, Núm. 4/2007: 14(4): 305-10
120. J. Sáez Ibarra. Cirugía conservadora de la válvula aórtica. *Cirugía Cardiovascular*, vol. 12, Núm. 4/2005: 12(4): 303-8
121. S. Manouguian, W. Seybold-Epting. Patch enlargement of the aortic valve ring by extending the aortic incision into the anterior mitral leaflet: new operative technique. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1979;78:402–12.
122. AG. Morrow, TJ. Fogarty, H. Hanna, E. Braunwald. Operative treatment in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Techniques and results of postoperative clinical and hemodynamic assessments. *Circulation* 1968;37:589-96.
123. H. Bentall, A. De Bono. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax*. 1965;23:338-9.
124. TE. David, CM. Feindel. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *Journal Thoracic Cardiovascular Surgery*. 1992; 103:617-22
125. J. Oliver. <[http. www. Diariomedico.es](http://www.Diariomedico.es)> Feb 2008
126. CK. Silversides, A. Marelli, L. Beauchesne. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 2010; 26(3)
127. G. Webb, R. Williams. 32nd Bethesda conference: care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1161-98

128. T. Karamlou, B. Diggs, T. Person, R. Ungerleider, K. Welke. National practice patterns for management of adult congenital heart disease. *Circulation* 2008; 118:2345-2352.
129. Web Adult congenital heart association. <<http://www.achaheart.org>>. 2008
130. T. Karamlou, B. Diggs, R. Ungerleider, KF. Welke. Adults or big kids: what is the ideal clinical environment for management of grown up patients with congenital heart disease? *Annals Thoracic Surgery* 2010 Aug;90(2):573-9
131. H. Kaemmerer, U. Bauer, F. Haan, J. Flesch, C. Gohlke-Barwolf, S. Hagl, J. Hess, M. Hofbeck, HC. Kallfelz, PE. Lange, H. Nock, KR. Schirmer, AA. Scmaltz, U. Tebbe, M. Weyand, G. Breihardt. Recommendations for improving the quality of the interdisciplinary medical care of grown up with congenital heart disease (GUCH). *Int Journal Cardiology* 2011 Jul 1;150(1):59-64.
132. P. Moons, FJ. Meijboom. Healthcare provision for adults with congenital heart disease in Europe: a review. *Current Opinion Pediatrics* 2010 Oct; 22(5):573-8
133. J. Robledo. ¿Es necesario hoy día una consulta de cardiopatías congénitas del adulto? *Cardiocre*. 2010; 45(4) : 174–176
134. C. Ferenz, J. Rubin, C. Loffredo, C. Magee. Epidemiology of congenital heart disease. Baltimore-Washington Infant study 1981-1989. *Perspectives in Pediatric Cardiology*, Vol. 4. Futura Publishing Company, Mount Kisco, NY, 1993, pp 17-32.
135. C. Wren, J. Sullivan. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 438. 2001;85:438–443
136. J. Dearani, H. Connolly, R. Martinez, H. Fontanet, G. Webb. Caring for adults with congenital heart disease: successes and challenges for 2007 and beyond. *Cardiology Young* 2007; 17 (s2): 87-96

137. Report of the British cardiac society working party. Grown up congenital heart (guch) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002; 88(s1):1-14
138. W. Mahle, P. Kirshbom, K Kanter, B. Kogon. Cardiac surgery in adults performed at childrens hospitals: trends and outcomes. *Journal Thoracic Cardiovascular Surgery* 2008; 136:307-11
139. AJ. Marelli, AS. Mackie, R. Ionescu-Ittu, E. Rahme, L. Pilote. Congenital Heart Disease in the General Population. Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation*.2007; 115:163-172.
140. R. Ionescu, A. Mackie, M. Abrahamowicz, L. Pilote, C. Tchervenkov, G. Martucci, A. Marelli. Valvular operations in patients with congenital heart disease: increasing rates from 1988 to 2005. *Annals thoracic surgery* 2010; 90(5):1563-9.
141. E. Bédard, D. Shore, MA. Gatzoulis. Adult congenital heart disease: a 2008 overview. *British Medical Bulletin* 2008 85(1):151-180
142. O. Loup, C. Weissenfluh, B. Gahl, M. Schwerzmann, T. Carrel, A. Kadner. Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery. *European Journal Cardiothoracic Surgery* 2009; 36:105-111
143. C. Chen, S. Liao, J. Wang, C. Ghang, I. Chiu, Y. Chen, C. Lu, M. Lin, H, Chiu, S, Chiu, Y. Hua, H. Lue, M. Wu. Quality of life in adults with congenital heart disease: biopsychosocial determinants and sex related differences. *Heart* 2011;97:38-43  
doi:10.1136/hrt.2010.200709
144. L. Ong. , J. Irvine, A. Kovacs. Overprotective parents may impact their anxiety in adults with CH condition. *International Journal Behavior Med* 15 September 2010, pp. 1-8-8.

145. M. Gatzoulis. *Cardiopatías congénitas en el adulto. Evolución a largo plazo.* Blackwell 2005. 7. 60-63
146. P. Khairy, R. Ionescu-Ittu, A. Mackie, M. Abrahamowicz, L. Pilote, A. Marelli. *Changing Mortality in Congenital Heart Disease.* *Congenital Heart Disease.* September 2010. 1149-1157
147. A. Zommer, I. Vaartjes, C. Uiterwaal, E. Velde, L. Merkhof, L. Baur, T. Ansink, L. Cozijnsen, P. Pieper, F. Meijboom, D. Grobee, B. Mulder. *Circumstances of death in adult congenital heart disease.* *International journal of cardiology* 2010. 1-5

