

Archivos de Cardiología de México

Volumen 74
Volume

Suplemento 2
Supplement

Abril-Junio 2004
April-June

Artículo:

Aspectos de interés en la cardiopatía congénita del adulto

Derechos reservados, Copyright © 2004
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Otras secciones de
este sitio:**

- 👉 [Índice de este número](#)
- 👉 [Más revistas](#)
- 👉 [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

- 👉 [Contents of this number](#)
- 👉 [More journals](#)
- 👉 [Search](#)



Medigraphic.com

Aspectos de interés en la cardiopatía congénita del adulto

Fause Attie*

Resumen

La detección de población adulta portadora de cardiopatía congénita, se ha visto incrementada como resultado de los avances en el diagnóstico y en el tratamiento de este tipo de pacientes, así como de las mayores expectativas de vida. Con este progreso, aparece una nueva población de pacientes que necesita de una forma especial de atención. En nuestro país nacen cada año aproximadamente 32,000 portadores de una cardiopatía congénita, de los cuales 20,000 son operados en la edad pediátrica y se estima que el 85% llegan a la edad adulta. En el adulto con cardiopatía congénita, existen dos grandes grupos: uno formado por los pacientes que evolucionan sin tratamiento quirúrgico y otro, formado por quienes recibieron alguna forma de tratamiento y viven sanos o con secuelas poco importantes. En nuestra Institución, las cinco más frecuentes cardiopatías congénitas del adulto, atendidas durante los últimos 17 años, son, en orden de frecuencia: comunicación interatrial, persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, coartación aórtica y estenosis aórtica. Les siguen en orden de frecuencia, aorta bicúspide, anomalía de Ebstein, estenosis pulmonar valvular, conexión anómala total de venas pulmonares y tetralogía de Fallot. Al cateterismo cardíaco como método de diagnóstico, terapéutico y de valoración de las cardiopatías congénitas, se han sumado más valiosos recursos como la ecocardiografía, la tomografía computada y la resonancia magnética nuclear. Las posibilidades que ofrece la cirugía cardíaca correctiva se han visto incrementadas con recursos como el trasplante cardíaco y el trasplante cardiopulmonar, con todas las salvedades que estos procedimientos obligan. Es aconsejable considerar que, en su evolución, las cardiopatías congénitas del adulto, con o sin tratamiento quirúrgico, se acompañan de cianosis, endocarditis bacterianas, arritmias atriales y ventriculares, lesiones vasculares, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas en el adulto. Diagnóstico. Tratamiento.

Key words: Congenital cardiopathies in the adult. Diagnosis. Treatment.

Summary

CONGENITAL CARDIOPATHIES IN THE ADULT: SOME RELEVANT ASPECTS

Detection of adult population carrier of congenital cardiopathy has been incremented as a result in diagnostic and treatment advances for this disease, as well as a greater life span has been derived from this fact. With this progress, a new population in need of special attention is raised. In our country, 32,000 congenital cardiopathy carriers are born, 20,000 of which undergoes surgical treatment at the pediatric state and it is estimated that 85% reach adulthood. There are two major groups of adults carrying congenital cardiopathy. One being formed with patients that evolutionate without treatment and other, conformed by the ones which received any treatment form and lives with non-important sequels. At our Institution, the five more frequent congenital cardiopathies in the adult treated during the last 17 years are: interatrial communication, arterial conduct persistence, intraventricular communication, aortic coarctation and aortic stenosis, being followed by bicuspid aorta, Ebstein anomaly, pulmonar valvular stenosis, pulmonar veins abnormal total connection and Fallot tetralogy. In the evolution of congenital cardiopathies in the adult, with or without surgical treatment, are being accompanied by cianosis, bacterial endocarditis, atrial and ventricular arrhythmias, vascular injury, pulmonar hypertension and cardiac failure. Cardiac catheterism as a diagnostic and therapeutic method for congenital cardiopathies is being enriched with valuable resources such as computarized tomography and nuclear magnetic resonance. Correction possibilities offered by corrective cardiac surgery have been improved with resources such as cardiac transplant as well as cardiopulmonar transplant, with all precautions derived from this procedures.

* Director General del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Correspondencia: Dr. Fause Attie. Instituto Nacional de Cardiología. "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan, 14080 México, D.F.). Tel 55 73 29 11 ext 1212.

Los avances ocurridos en el diagnóstico y en el tratamiento de las cardiopatías congénitas en las últimas décadas permitieron un aumento significativo de la población adulta portadora de cardiopatía congénita. También ha hecho que se incremente en forma importante el número de enfermos que llegan a la edad adulta con una cardiopatía congénita tratada en la que muchas veces existen secuelas propias del tratamiento o lesiones residuales secundarias a la imposibilidad de una corrección definitiva. Aparece una nueva población de pacientes que requiere un tipo especial de atención en el aspecto médico, social y laboral.¹ Por tal razón la cardiopatía congénita del adulto se reconoce como una subespecialidad cardiovascular y su reconocimiento se refleja en la fundación de la Sociedad Internacional de la Cardiopatía Congénita del Adulto.

En nuestro país como en otros, no se conoce el tamaño exacto de esta población, sin embargo podríamos decir que en los Estados Unidos oscila entre 100,000 y 500,000 casos.² En este país nacen cada año aproximadamente 32,000 niños portadores de una cardiopatía congénita, de los cuales 20,000 son operados en la edad pediátrica y se estima que el 85% llegan a la edad adulta.³ La *Tabla I* muestra las diez cardiopatías congénitas más frecuentes en mayores de 18 años, atendidos en nuestro Instituto en los últimos 20 años.

Generalidades

En el adulto con cardiopatía congénita, existen dos grandes grupos, uno, formado por aquellos pacientes que evolucionan sin tratamiento quirúrgico y el otro corresponde a enfermos que fueron tratados en la infancia y gracias al éxito obtenido, viven completamente sanos o con lesiones residuales o secuelas poco importantes. Pacientes que llegan a la edad adulta sin tratamiento, son los portadores de cardiopatías congénitas bien toleradas debido a su característica anatomofuncional. El ejemplo más claro es el portador de comunicación interatrial. Esta es la cardiopatía congénita más frecuente en la edad adulta y la buena tolerancia se debe a que el cortocircuito ocurre entre cámaras de baja resistencia, como son los atrios. La buena tolerancia desaparece o se reduce poco a poco, después de los 40 años como consecuencia de la hipertensión arterial pulmonar secundaria, arritmias o la asociación con una cardiopatía adquirida como la isquémica o la hipertensiva sistémica.^{4,5} Otro

ejemplo es la aorta bivalva con obstrucción poco importante. Aquí los síntomas aparecen por el incremento de la obstrucción, debido a la fibrosis, a la calcificación valvular progresiva o por la endocarditis bacteriana. El gradiente entre el ventrículo izquierdo y la aorta poco significativo permite una supervivencia sin síntomas. Defectos septales o comunicaciones anormales restrictivas entre las grandes arterias, otras lesiones obstructivas poco significativas permiten una evolución libre de síntomas. Este comportamiento se observa también en malformaciones complejas como la transposición corregida de las grandes arterias o la anomalía de Ebstein.⁶ Los aspectos importantes de cada una serán tratados en su momento, en los respectivos capítulos.

Quiero comentar acerca de dos ejemplos de cardiopatías operadas en la infancia en las que el tipo de tratamiento, el uso de prótesis o la técnica quirúrgica no permite una evolución libre de problemas. En la transposición completa de las grandes arterias tratada con la técnica de Mustard o Senning presenta en la edad adulta insuficiencia ventricular derecha producida por la postcarga impuesta por las resistencias vasculares sistémicas, disfunción de la válvula tricúspide o arritmias.^{7,8} Afortunadamente, la corrección anatómica con sus variantes cambió la historia natural de los portadores de transposición completa de las grandes arterias. La atresia pulmonar con comunicación interventricular tratada con la técnica de Rastelli, obliga a cambios periódicos del tubo valvado que une el ventrículo derecho a la arteria pulmonar. La estenosis subaórtica operada, evoluciona con recidiva después de

Tabla I. Las diez cardiopatías congénitas más frecuentes en mayores de 18 años.

	No.
Comunicación interatrial	501
Persistencia del conducto arterioso	163
Comunicación interventricular	138
Coartación aórtica	141
Estenosis aórtica	93
Aorta bicúspide	91
Anomalía de Ebstein	68
Estenosis pulmonar valvular	54
Conexión anómala total de venas pulmonares	40
Tetralogía de Fallot	39

Se enumeran las cardiopatías más frecuentes en la edad adulta que fueron atendidas en los últimos 17 años. Es importante mencionar que se trata de una Institución de referencia, por lo que esta información no debe tomarse como un estudio epidemiológico.

algunos años.⁹ Por otra parte, enfermos tratados con la técnica de Fontan o sus variantes, están sujetos a complicaciones tardías y por tal razón necesitan vigilancia estricta ya que muchas veces ameritan reoperaciones.¹⁰⁻¹²

Otros enfermos sin embargo tienen lesiones de cierta magnitud, candidatos al tratamiento quirúrgico, los que por la buena tolerancia no fueron tratados. Entre estas incluiríamos las comunicaciones interatriales amplias, la tetralogía de Fallot así como otras cardiopatías complejas pero con equilibrio funcional como son las conexiones atrioventriculares. Finalmente otras lesiones corregidas en la infancia viven hasta la edad adulta con alguna lesión residual o secuelas que permiten una vida aceptable o con pocas limitaciones.

La larga evolución hace que esta población esté más propensa a arritmias, a la endocarditis bacteriana, a las complicaciones propias del embarazo en una cardiópata, a la asociación con enfermedades adquiridas como la cardiopatía isquémica o la hipertensiva. Finalmente, a estos aspectos se añaden otros como el desempleo, la falta de cobertura de gastos médicos mayores, matrimonio y otros aspectos psicosociales. La experiencia de algunos centros con seguimiento juicioso del adulto con cardiopatías congénitas reportan un número poco importante de pacientes operados y enfatizan que la mortalidad es mayor en centros con menor número de enfermos.¹³

Se sugiere que para lograr resultados óptimos, es indispensable una estrecha colaboración entre los cardiólogos, ecocardiografistas, intervencionistas, cirujanos, anestesiólogos y enfermeras. Es la misma estructura indispensable para tratar un recién nacido con cardiopatía congénita. En otros centros, se observa que aproximadamente la mitad de los enfermos operados de una cardiopatía congénita requieren dos o más reoperaciones. Estas reoperaciones practicadas en pacientes con prótesis biológicas o tubos valvados refuerza la necesidad de un equipo entrenado que esté a cargo de estos enfermos.^{13,14} La mortalidad depende del diagnóstico, del tipo de técnica a ser empleada y de las características anatómicas. En las reoperaciones, la pérdida de los planos anatómicos, las adherencias y el desarrollo de vasos colaterales son aspectos que podrían ser resueltos con menor morbilidad, por un equipo experimentado.

La evolución de las cardiopatías congénitas del adulto con o sin tratamiento quirúrgico, se acompaña de cianosis, de arritmias atriales o ventriculares, poliglobulias, episodios tromboembólicos, para citar algunas de ellas.

Cianosis y endocarditis bacteriana

La cianosis del adulto con cardiopatía congénita es de suma importancia. Su presencia aumenta sobremanera la morbi-mortalidad. Produce eritrocitosis, reducción en el número de plaquetas, raramente produce hemorragias significativas y la hiperviscosidad es causa de episodios tromboembólicos. Otras complicaciones de la cianosis son la hiperuricemia y la insuficiencia renal.¹⁵

Los pacientes con cardiopatía congénita cianótica con o sin tratamiento están sujetos a la endocarditis bacteriana.¹ En especial la tetralogía de Fallot, las fístulas sistemicopulmonares, las válvulas atrioventriculares en la conexión atrioventricular univentricular y la sigmoidea aórtica en la tetralogía de Fallot. El absceso cerebral secundario a la poliglobulia es tan frecuente como la endocarditis bacteriana, lo que se considera una grave complicación del paciente con cianosis. Es importante enfatizar que aproximadamente una cuarta parte de los pacientes portadores de cardiopatías cianóticas están propensos a adquirir endocarditis bacteriana. Curiosamente excluimos de este grupo los portadores de cianosis secundaria al síndrome de Eisenmenger en los que esta complicación es muy rara excepción hecha a aquellos casos con alteraciones anatómicas a nivel de las sigmoideas como ocurre en el tronco común.

Arritmias

Debemos enfatizar que las arritmias atriales y ventriculares son problemas crecientes en estos enfermos, se asocian a una elevada mortalidad y requieren en la mayor parte de los casos de hospitalización. Éstas se deben fundamentalmente a las características anatómicas subyacentes, a la dilatación de las cámaras cardíacas, a las cicatrices quirúrgicas y al compromiso hemodinámico. Tiene la particularidad de deteriorar la clase funcional aun en presencia de una terapéutica quirúrgica exitosa. Existen dos grandes categorías de arritmias, una relacionada con la propia cardiopatía congénita y persiste a pesar del tratamiento quirúrgico, la otra categoría se refiere a anomalías electrofisiológicas que se

desarrollan como consecuencia de las alteraciones hemodinámicas o hipoxemia que afecta al corazón antes de la operación y que siguen presentes.³ Por ejemplo, la desviación del eje de QRS a la izquierda es encontrada en el defecto septal atrioventricular, en la doble entrada al ventrículo izquierdo, en la atresia tricuspídea, sin embargo, su persistencia después del tratamiento quirúrgico no trae consecuencias tardías.

Si existe ritmo sinusal antes del tratamiento quirúrgico en aquellos enfermos portadores de cualquier tipo de comunicación interatrial, puede ocurrir durante el acto quirúrgico lesión del nodo sinusal con la aparición de bradicardia en el postoperatorio; por otra parte, el cierre del ostium primum puede producir alteraciones de la conducción atrioventricular por lesión en el nodo o en el tronco del haz de His ya que el defecto septal se sitúa en una zona muy cercana al sistema de conducción.³

El flutter atrial es una de las arritmias más frecuentes. La observamos en la anomalía de Ebstein, en el defecto septal atrioventricular y doble cámara de entrada al ventrículo izquierdo. También existe en los pacientes con transposición completa de las grandes arterias operadas con las técnicas de Mustard o en los portadores de cirugía de Fontan.^{6,10,12} La fibrilación atrial por otra parte es frecuente en aquellos pacientes con comunicación interatrial, con o sin tratamiento quirúrgico.¹⁶ La aparición de arritmias después del cierre quirúrgico de la comunicación interatrial se debe a la existencia de arritmias previas, edad al momento de la operación y de la duración del período postoperatorio. Compromete menos el cuadro hemodinámico en aquellos pacientes operados por lo que su presencia no contraindica el tratamiento quirúrgico de la cardiopatía. Es una arritmia que deteriora sobremanera el cuadro clínico, por lo que tanto la fibrilación atrial como el flutter deben ser tratados de inmediato, procurando restablecer el ritmo sinusal a la brevedad. De no lograrlo está indicado el uso de anticoagulantes para la prevención de episodios tromboembólicos, de digital y betabloqueadores para control de la frecuencia cardíaca. Si existe contraindicación para el uso de anticoagulantes, utilizar aspirina como antiagregante plaquetario. Además de la fibrilación y del flutter atrial, existen otras alteraciones del ritmo cardíaco que son importantes. Por ejemplo las arritmias ventriculares que aparecen tardíamente en los portadores de tetralogía de Fallot operados, son de dramáticas consecuen-

cias porque provocan muerte súbita por fibrilación ventricular.¹⁵ También existen en las comunicaciones interventriculares operadas, en las estenosis subaórticas, insuficiencias pulmonares o valvulotomías aórticas. La aparición de arritmias ventriculares en la tetralogía de Fallot tiene su origen en el sitio de la ventriculotomía derecha y está producida por un mecanismo de re-entrada. Por otra parte complejos QRS $\geq$ de 180 ms o la presencia del bloqueo de la rama derecha con duración mayor de 0.14 segundos asociado a la insuficiencia pulmonar pudiera explicar las arritmias ventriculares y son predictores de muerte súbita.¹⁷ La dilatación del ventrículo derecho por sobrecarga de volumen participaría en forma significativa ya que está producida por miocardiopatía volumétrica. Esta secuela se extiende a la atresia pulmonar con comunicación interventricular o en la estenosis pulmonar infundibular operadas con resección infundibular. Este grupo de pacientes sujetos a muerte súbita deben ser tratados con el uso de fármacos o ablación con radiofrecuencia. Esta última en especial reduce sobremanera la frecuencia de las arritmias.¹ No hay que olvidar que el desfibrilador implantable pudiera ser una solución a este grave problema. El bloqueo atrioventricular en una población adulta puede ser de etiología congénita, consecuencia de la propia cardiopatía o bien el resultado del tratamiento quirúrgico. De las cardiopatías que evolucionan tardíamente con bloqueo atrioventricular mencionamos la transposición corregida, la anomalía de Ebstein, el defecto septal atrioventricular, la doble entrada al ventrículo izquierdo y el levoismonismo entre otras. Aquellos con bloqueo atrioventricular de etiología congénita tienen excelente evolución y pronóstico. El estudio electrofisiológico es de ayuda en la toma de decisiones profilácticas o terapéuticas.¹⁸ El bloqueo atrioventricular secundario al trauma quirúrgico tiene otra evolución y habitualmente si persiste, requiere el uso de marcapaso.

Por tal razón, el electrofisiólogo tiene una participación significativa en el equipo médico. La ablación por radiofrecuencia o intraoperatoria, el uso de marcapasos o desfibriladores, deberán ser valorados por el especialista en arritmias. Su estrecha relación con el cirujano es muy útil en el tratamiento de las arritmias supraventriculares como en la anomalía de Ebstein, en la cirugía de Fontan o en las arritmias supraventriculares y ventriculares de la tetralogía de Fallot opera-

da.¹⁷ La presencia de disfunción del nodo sinusal, la disfunción ventricular sistémica, el embarazo entre otros, son factores que limitan el uso de fármacos.

Endocarditis bacteriana

La endocarditis bacteriana en una población de adultos con cardiopatía congénita tiene una incidencia de 8%.¹ En pacientes no operados, se injerta con más frecuencia en los portadores de aorta bivalva con o sin obstrucción, seguida de la comunicación interventricular restrictiva.²⁰ Las causas que predisponen a esta complicación son el tratamiento dental y las infecciones de vías aéreas altas. Vale la pena mencionar que la cirugía genitourinaria y el aborto también son causas de endocarditis bacteriana si no se indica tratamiento profiláctico.¹⁹ Para el caso de la comunicación interventricular, la endocarditis bacteriana ocurre a cualquier edad del adulto y su sitio de localización es la válvula tricúspide o el endocardio del ventrículo derecho. La coartación aórtica se complica de endocarditis bacteriana más allá de los 30 años y habitualmente se localiza en la pared vascular postcoartación, en el sitio de la lesión endotelial producida por la turbulencia de sangre al pasar por el orificio coartado. En presencia de aorta bivalva asociada, también se observa esta complicación. Es importante tener en cuenta que pacientes con prótesis valvulares, tubos valvulados, operados de tetralogía de Fallot, de defecto septal atrioventricular y atresia pulmonar con comunicación interventricular están sujetos a esta complicación y la incidencia acumulada de endocarditis es estas cardiopatías es inferior a 25%.²¹

Las malformaciones congénitas del adulto en las que no observamos endocarditis bacteriana son la estenosis pulmonar valvular con o sin tratamiento, comunicaciones interatriales, comunicaciones interventriculares y conductos completamente cerrados, conexión anómala total de venas pulmonares y tetralogía de Fallot sin lesiones residuales o secuelas. Tampoco la observamos en el paciente con síndrome de Eisenmenger sin lesiones valvulares.

Lesiones vasculares

Existen algunas cardiopatías congénitas en las que sus características funcionales producen alteraciones anatómicas en otras estructuras como ocurre en la circulación coronaria, en paredes arteriales sistémicas o pulmonares, otras veces

se tratan lesiones vasculares que se asocian a la cardiopatía como ocurre con el aneurisma del polígono de Willis que es una importante lesión asociada a la coartación aórtica y cuya ruptura ocurre en pacientes normotensos.

La anomalía de las arterias coronarias en la tetralogía de Fallot y las arterias coronarias tortuosas de los pacientes cianóticos no traen consecuencias en el paciente adulto, sin embargo, lesiones coronarias con proliferación de la íntima e hipertrofia de la capa media que ocurre en la coartación aórtica y en la estenosis aórtica supraavicular a consecuencia del régimen de hipertensión arterial son productores de cardiopatía isquémica con sus consecuencias por demás conocidas.³

Hipertensión pulmonar

La hipertensión pulmonar es frecuente en aquellos pacientes portadores de comunicación interventricular amplias no tratadas en la infancia. También la observamos en pacientes operados en la infancia con hipertensión pulmonar entre el 50% y 70% de la presión sistémica, que a pesar del tratamiento adecuado progresa en forma inexplicable.¹ Estos pacientes necesitan atención cercana debido a que presentan insuficiencia cardíaca, hemoptisis, se complican con eventos vasculares cerebrales secundarios a la poliglobulia y además, cuidados especiales en caso de cirugía extracardíaca o bien de embarazos ya que este último evoluciona habitualmente en forma dramática con elevada morbilidad para la madre y para el producto.

La hipertensión arterial pulmonar primaria que se diagnostica en la adolescencia o en el adulto joven es más frecuente en la mujer y tiene mal pronóstico a partir del inicio de los síntomas. Algunas veces la hipertensión pulmonar es adquirida debido al uso de fármacos, episodios tromboembólicos por el uso de estrógenos o cirugía ortopédica. La instauración arterial periférica en portadores de comunicación interatrial con hipertensión arterial pulmonar es marcador de riesgo para un evento mayor.²²

Métodos de diagnóstico

El cateterismo cardíaco fue por mucho tiempo el método ideal para el diagnóstico y valoración de las cardiopatías congénitas. Poco a poco su uso es cada vez más limitado y sustituido por la ecocardiografía, por la tomografía computada y por la resonancia magnética nuclear. Hoy en día el cateterismo cardíaco está destinado a aspectos

muy especiales como la valoración de la circulación coronaria en el preoperatorio, en la cuantificación de las resistencias vasculares pulmonares, como ayuda en la valoración de las cardiopatías congénitas complejas, en los isomerismos, en los candidatos a cirugía de Fontan o en algunos casos con cirugía paliativa previa.

Es importante mencionar que en esta población el procedimiento es más laborioso debido a las vías de acceso en los pacientes operados, encontramos cámaras cardíacas dilatadas, hecho que dificulta un buen diagnóstico angiocardiográfico. Trombos intracardíacos son frecuentes en los portadores de Fontan. Los pacientes cianóticos merecen cuidado especial; como medida preventiva deben estar bien hidratados evitando así complicaciones tromboembólicas. La función renal y la poliglobulia deben ser consideradas antes del procedimiento en aquellos pacientes cianóticos. De existir hemoglobina superior a 18 g/dL es útil hemodiluir estos enfermos, removiendo alrededor de 500 mL de sangre y sustituirlo por plasma como medida protectora antes del cateterismo cardíaco.

Por otra parte, el cateterismo terapéutico ocupa un sitio destacado en el adulto con cardiopatía congénita. La valvulotomía pulmonar, la angioplastia en la coartación aórtica, las estenosis de las ramas de la arteria pulmonar, las fístulas arteriovenosas, el cierre de las comunicaciones interatriales entre otras, son anomalías en las que este procedimiento está indicado.

Con la mejoría de las técnicas ecocardiográficas tanto los registros transtorácicos como transesofágicos son métodos indispensables. Estos últimos, son de importancia como ayuda en aquellos pacientes portadores de endocarditis bacteriana ya que la ecocardiografía transtorácica carece de especificidad. Permite la visualización de las verrugas, de los abscesos en la raíz aórtica y en la valoración de la disfunción de las válvulas atrioventriculares. En caso de sepsis severa el procedimiento debe ser diferido.

Tratamiento quirúrgico

En el adulto con cardiopatía congénita existen dos poblaciones muy bien definidas. La primera se relaciona con aquellos pacientes operados en la infancia que persisten con lesiones residuales o secuelas y que por alguna razón requieren cirugía en el futuro. En este grupo de enfermos incluimos entre otros los que tienen tubos valvulados o con cirugía de Fontan. Estas reoperaciones son más fre-

cuentes que lo observado en una población sin tratamiento previo. Las reoperaciones más frecuentes se relacionan con las obstrucciones ventriculares izquierdas y los cambios de los tubos valvulados. Este último aspecto es de suma importancia ya que los padres deben estar advertidos de la evolución de estas prótesis, de los riesgos de las mismas y de la necesidad de reoperaciones.

Más recientemente este grupo de pacientes operados se incrementó con los portadores de derivaciones cavopulmonares o con cirugía de Fontan. Si bien que existe elevada morbilidad en las reoperaciones de los portadores de Fontan, se ha visto que el caso de las atresias tricuspídeas, el resultado tardío es muy favorable.²³ Lesiones residuales como la insuficiencia aórtica poco importante que se asocia a una comunicación interventricular o a una estenosis subaórtica tratadas previamente merecen una atención especial, tanto por la posibilidad de endocarditis como por la reestenosis.^{9,21} El ventrículo derecho sistémico en la transposición completa de las grandes arterias o en el caso de la transposición corregida es un reto para el equipo encargado de reoperar a estos enfermos.²⁴

Habrán momentos en la evolución de una cardiopatía congénita operada en los que la indicación del trasplante cardíaco es precisa. Lamentablemente pacientes que han sufrido varias reoperaciones paliativas o correctivas, no tienen el mismo resultado observado en el trasplante cardíaco que en aquellos pacientes no operados.¹ El trasplante cardíaco está indicado en aquellos pacientes en clase funcional IV de la NYHA a pesar de una terapéutica óptima y en ausencia de otras opciones. Habrá que tener presente la necesidad de trasplante cardiopulmonar en los portadores de síndrome de Eisenmenger. La cirugía no cardíaca es otro aspecto a considerar. Lo ideal es que estos pacientes sean tratados en el centro especializado que cuente con un equipo integrado conocedor del problema. Es importante considerar en ellos el control de anticoagulantes, el uso de antibióticos como profilaxis de endocarditis bacteriana, el tipo de anestésico en función de la clase funcional, la función ventricular, la presencia de cortocircuitos, enfermedad valvular, arritmias y resistencias vasculares pulmonares elevadas.^{25,26} La cianosis, la insuficiencia cardíaca compensada y la hipertensión pulmonar incrementan el riesgo operatorio. Hay que considerar con cuidado la cardiopatía pre-existente. La selección del agente

anestésico está dirigida a evitar la depresión miocárdica y la hipovolemia.²²

Otros aspectos relevantes

El embarazo en pacientes portadores de cardiopatías congénitas se asocia a una baja tasa de mortalidad en ausencia de síndrome de Eisenmenger.²³⁻

²⁵ Los factores de riesgo que incrementan la morbilidad son la clase funcional, las arritmias, la cianosis, la obstrucción ventricular izquierda y la isquemia cerebral.²⁶⁻³⁰ El riesgo elevado existe en presencia de síndrome de Eisenmenger en el que la mortalidad post-natal es superior al 50%. Los enfermos deben estar informados de los riesgos del embarazo considerando los rasgos de la cardiopatía, el tipo de anticonceptivos queda a criterio de la cardiópata, previa orientación del especialista. Pacientes con riesgo intermedio o elevado deben ser atendidos en una unidad especial en la que cuenta con un cardiólogo, un anestesiólogo, un obstetra y un cardiólogo pediatra. En todas las mujeres portadoras de cardiopatía congénita, se debe investigar antecedente de agentes teratógenos y ofrecerle consejos relacionados con la etiología, herencia, riesgos de recurrencia y la opinión prenatal diagnóstica. Deben los futuros padres ser informados del riesgo de recurrencia de la cardiopatía congénita, riesgo que depende del tipo de lesión que existe en uno de los padres o en el descendiente. La posibilidad de recurrencia de la cardiopatía congénita cuando un descendiente está afectado es de 2.3%, será de 7.3% si existen dos descendientes con cardiopatía congénita; por otra parte, si la madre es portadora de una cardiopatía congénita el riesgo de un producto afectado es de 6.7% y si se trata del padre éste se reduce a 2.1%.^{31,32} Finalmente la tolerancia al ejercicio, los aspectos psicosociales y el perfecto conocimiento de su enfermedad son puntos que deben ser tomados en cuenta en este grupo de enfermos.

La transición de estos pacientes del cardiólogo pediatra al especialista en cardiopatía congénita del adulto tiene ciertos aspectos a considerar. Ésta debe ser preparada con tiempo, antes de la adolescencia, en un momento en el cual la cardiopatía está estable, con pocos síntomas. No

debe ocurrir antes que termine su crecimiento y desarrollo, sería deseable que ocurriese a los 18 o más años. Estos enfermos esperan que cuando crezcan serán sanos y con una vida productiva. En la etapa de transición, los adolescentes deben estar orientados hacia una independencia económica, con orientación vocacional de acuerdo a su capacidad. Si bien que el mayor número de los pacientes postoperados de una cardiopatía congénita tienen una vida normal, el simple antecedente, o bien una discreta limitación física residual puede representar un reto. La posibilidad de reoperaciones dificulta muchas veces un programa de preparación a largo plazo. De todas formas, el adolescente debe estar orientado a obtener una educación y las habilidades necesarias para lograr un empleo de acuerdo a sus aptitudes, por lo que la orientación vocacional debe ocurrir entre los 12 y 15 años de edad. Si bien que los avances en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas permitió una mayor y mejor sobrevida, esta población podrá convertirse en un problema social. La posibilidad de contar con atención médica adecuada, seguros de gastos médicos mayores, empleos acordes a su capacidad intelectual y funcional se ha convertido en un problema creciente.^{32,33} La cobertura de gastos médicos mayores es difícil de lograr debido a la preexistencia, las dudas e incertidumbres acerca del costo de atención a estos enfermos. Una posible solución para estos problemas sociales del adulto con cardiopatía congénita sería el desarrollo de un plano estratégico a favor de esta población que incluiría la atención médica por profesionales, extensión de seguros médicos sin cláusula de preexistencia, orientación profesional y aceptación por parte de los pagadores de servicios de ofrecerles empleos de acuerdo a sus habilidades y capacidad funcional.

Mortalidad

Está causada por insuficiencia cardíaca, arritmias ventriculares, hemorragias masivas secundarias a aneurismas aórticos en pacientes con coartación aórtica, reoperaciones o bien muerte súbita por trastornos electrolíticos.³²

Referencias

1. SOMERVILLE J: *Cardiac problems of adults with congenital heart disease*. En: Moller JH, Hoffman JIE. *Pediatric Cardiovascular Medicine*. New York. Churchill Livingstone, 2000: 687-705.
2. PERLOFF JK: *Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization* En: *Congenital Heart Disease in Adults*. Philadelphia. WB Saunders Company, 1998; p 15-53.

3. PERLOFF JK, WARNES CA: *Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease*. Circulation 2001; 103: 2637-2643.
4. BRICKNER ME, HILLIS LD, LANGE RA: *Congenital heart disease in adults*. N Engl J Med 2000; 342: 256-263.
5. ATTIE F, ROSAS M, GRANADOS N, ET AL: *Surgical treatment for secundum atrial septal defect in patients > 40 years old. A randomized clinical trial*. J Am Coll Cardiol 2001; 38: 2035-2042.
6. ATTIE F, ROSAS M, RIJLAARSDAM M, ET AL: *The adult patient with Ebstein anomaly. Outcome in 72 patients*. Medicine 2000; 79: 27-36.
7. HELBING WA, HANSEN B, OTTEN KAMP J, ET AL: *Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108: 363-372.
8. DEANFIELD JE: *Editorial: Intra-atrial repair of transposition. Late results and management problems*. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 486-487.
9. ATTIE F, OVSEYEVITZ J, BUENDIA A, SOTO R, RICHHEIMER R, CHÁVEZ-DOMÍNGUEZ R, BARRAGÁN R: *Surgical results in subaortic stenosis*. Int J Cardiol 1986; 11: 329-335.
10. CROMME DIJKHUIS AH, HESS J, HALLEN K, ET AL: *Specific sequelae after Fontan operation at mid- and long-term follow-up*. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 1126-1132.
11. HARRISON DA, LUI P, WALTERS JE, ET AL: *Cardiopulmonary function in adult patients late after Fontan repair*. J Am Coll Cardiol 1995; 26: 1016-1021.
12. GHAI P, HARRIS L, HARRISON DA, WEBB GD, SIV SC: *Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation*. J Am Coll Cardiol 2001; 37: 585-592.
13. STARK J: *Glenn Lecture: how to choose a cardiac surgeon*. Circulation 1996; 94 (suppl II): 1-4.
14. DORE A, GLANCY DL, STONE S, MENASHE VD, SOMERVILLE J: *Cardiac surgery for grown-up congenital heart patients: survey of 307 consecutive operations from 1991 to 1994*. Am J Cardiol 1997; 80: 906-913.
15. ROSS EA, PERLOFF, DANOVITH GM, CHILD JS, CANOBBIO: *Renal Function And urate metabolism in late survivors with cyanotic congenital heart disease*. Circulation 1986; 73: 396-400.
16. SHAH D, AZHAR M, OAKLEY CM: *Natural history of atrial septal defects in adults after medical or surgical treatment: A historical perspective study*. Br Heart J 1994; 71: 224-228.
17. GATZOULIS MA, BALAJI S, WEBBER SA, ET AL: *Risk factors for arrhythmia and sudden death late after repair of tetralogy of fallot*. Lancet 2000; 356: 975-981.
18. MILLÁN F, BECKER ER, ITURRALDE P, ET AL: *Bloqueo auriculoventricular completo congénito. Historia natural y evolución*. Arch Inst Cardiol 1999; 69: 241-249.
19. WARNES CA, LIBERTHSON R, DANIELSON GK, ET AL: *The Changing Profile of Congenital Heart Disease in Adult Life*. J Am Coll Cardiol 2001; 37: 1170-1175.
20. GERSONY WM, HEYES CJ, DRISCOLL D, ET AL: *Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defects*. Circulation 1993; 87 (suppl I): 121-126.
21. DAJANI AS, TAUBERT KA, WILSON W, ET AL: *Prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the American Heart Association*. Circulation 1997; 96: 358-366.
22. ROSAS M, ATTIE F, SANDOVAL J, ET AL: *Atrial septal defect in adults > 40 years old: negative impact of low arterial oxygen saturation*. Int J Cardiol 2003 (en prensa).
23. MAIR DD, PUGA FJ, DANIELSON GK: *The Fontan procedure for Tricuspid Atresia. Early and late results of a 25 year experience with 216 patients*. J Am Coll Cardiol 2001; 37: 933-939.
24. CONNELLY MS, LIU PP, WILLIAMS WG, WEBB GD, ROBERTSON P, McLAUGHLIN PR: *Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications*. J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1238-1243.
25. BAUM VC, PERLOFF JK: *Anesthetic implications of adults with congenital heart disease*. Anesth Analg 1993; 76: 1342-1358.
26. WHITTEMORE R, HOBBS JC, ENGLE MA: *Pregnancy and its outcome in women with and without surgical treatment of congenital heart disease*. Am J Cardiol 1982; 50: 641-651.
27. SHIME J, MOCARSKI EJ, HASTINGS D, WEBB GD, McLAUGHLIN PR: *Congenital heart disease in pregnancy: short-and long-term implications*. Am J Obstet Gynecol 1987; 156: 313-322.
28. SIU SC, SERMER M, HARRISON DA, ET AL: *Risk and predictors for pregnancy-related complications in women with heart disease*. Circulation 1997; 96: 2789-2794.
29. LAO TT, SERMER M, MAGEE L, FARINE D, COLMAN JM: *Congenital aortic stenosis and pregnancy: a reappraisal*. Am J Obstet Gynecol 1993; 169: 540-545.
30. PRESBITERO P, SOMERVILLE J, STONE S, ARUTA, SPIEGELHALTER D, RABAJOLI F: *Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus*. Circulation 1994; 89: 2673-2676.
31. PERLOFF JK, KOOS B: *Pregnancy and congenital heart disease*. En: Perloff JK, Child JS. *Congenital Heart Disease in Adults*. Philadelphia. WB Saunders Company, 1998; 144-164.
32. ATTIE F: *Cardiopatías Congénitas en el Adulto*. Madrid. Elsevier Science, 2003.
33. MAHONEY LT, SKORTON DJ: *Insurability and employability*. J Am Coll Cardiol 1991; 18: 334-336.