

## Cardiopatías congénitas en el adulto

Fause Attie\*

### Resumen

Los avances obtenidos en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas en los últimos 30 años, han permitido una mayor sobrevida de estos enfermos, si bien es cierto que algunas veces presentan secuelas. La comunicación interatrial es la cardiopatía congénita más frecuente en la edad adulta, mientras que de las cianóticas, la tetralogía de Fallot y el síndrome de Eisenmenger son las que encontramos con más frecuencia. En esta revisión procuramos dar al especialista una idea real de aspectos importantes de las cardiopatías congénitas en la edad adulta.

### Summary

#### CONGENITAL HEART DISEASE IN ADULTS

In the last 30 years, major advances have been made in the diagnosis and treatment of congenital heart disease in children. As a result, many children survive to adulthood, some of them with sequelae. In adults, the most common congenital heart disease is atrial septal defect. The most common causes of cyanotic congenital heart disease are the tetralogy of Fallot and Eisenmenger's syndrome. In this review we discuss the more common acyanotic and cyanotic congenital heart diseases that physicians who care for adults are likely to encounter.

**Palabras clave:** Congénitas adultos. Sujetos operados. Sujetos no operados.

**Key words:** Congenital anomalies in adults. Operated subjects. No operated subjects.

**L**os avances en el diagnóstico y en el tratamiento de las cardiopatías congénitas cambiaron en forma significativa el patrón de sobrevida de estos enfermos. Algunos pacientes llegan a la vida adulta sin tratamiento quirúrgico por no requerir operación en el momento del diagnóstico o a lo largo de la evolución, o bien no existía solución quirúrgica en el momento del diagnóstico.<sup>1</sup> Por otra parte, un número significativo de enfermos llegan a la edad adulta después del tratamiento quirúrgico favorable. Finalmente existen malformaciones en las que no se obtienen la cura completa y estos pacientes quedan con secuelas de su cardiopatía. Una revisión acerca de las malformaciones congénitas que con más frecuencia llegan a la vida adulta permite afirmar que las lesiones obstructivas como la estenosis aórtica por aorta bivalva,<sup>2</sup> la coartación aórtica y estenosis pulmonar; malformaciones con cortocircuito de izquierda a derecha como la comunicación interatrial y la persistencia del conducto arterioso; finalmente algunas cianóticas como la anomalía de Ebstein, la tetralogía de Fallot y enfermedad de Eisenmenger son anomalías observadas en la edad adulta. Es importante considerar, sin embargo, que existen cardiopatías congénitas poco

frecuentes que por razones anatomicofuncionales llegan a la edad adulta. Por tal razón consideraremos también este grupo (*Tabla I*).

#### Lesiones cardíacas y vasculares obstructivas

Las lesiones más frecuentes encontradas en la edad adulta se sitúan a nivel valvular, paravalvular y vascular. De las lesiones valvulares y paravalvulares la más frecuente es la estenosis aórtica valvular.

#### Estenosis aórtica valvular

La causa más frecuente de estenosis aórtica valvular en la edad adulta es la aorta bivalva, la que existe en aproximadamente el 2 % de la po-

#### Tabla I.

- Lesiones obstrutivas.
- Lesiones regurgitantes.
- Comunicaciones anormales:
  - Entre cavidades.
  - Entre grandes arterias.
  - Entre grandes arterias y cavidades.
- Conexiones anormales.
- Ramificaciones u origen anómalo de arterias.
- Síndromes y cardiopatías.

\* Director General Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH. Juan Badiano No. 1, 14080 México, D.F.)

blación<sup>2</sup> adulta. Habitualmente no se presenta con obstrucciones significativas, ésta ocurre con la evolución natural debido al depósito de calcio en las sigmoideas y en el anillo valvular. Aproximadamente el 50% de los cambios valvulares aórticos en la edad adulta se deben a válvulas bicúspides calcificadas.

La estenosis aórtica es bien tolerada en presencia de gradientes menores de 50 mmHg o cuando el área valvular es mayor de 1 cm<sup>2</sup>. La curva de sobrevida se reduce bruscamente más allá de los 50 años de edad.

La indicación quirúrgica existe en aquellos casos con gradientes iguales o superiores a 50 mmHg, con o sin síntomas. Enfermos con gradientes significativos, insuficiencia cardiaca y mala función ventricular deben ser analizados con cuidado, principalmente en aquellos pacientes con menos de 30% de fracción de expulsión. La cuantificación de la reserva ventricular es muy importante en estos casos. Se debe considerar como parte del tratamiento la valvulotomía aórtica con balón. Tiene indicación precisa cuando la anatomía de las sigmoideas así lo permitan, en el anciano como medida de urgencia o bien en pacientes embarazadas.

#### **Estenosis subaórtica**

Se trata de una obstrucción fibromuscular situada por debajo de la sigmoidea aórtica. Una de sus peculiaridades es su característica evolutiva. Se agrava con los años por lo que puede ser encontrada en la edad adulta como una causa de obstrucción a la vía de salida del ventrículo izquierdo. La evolución de la obstrucción produce además insuficiencia sigmoidea aórtica secundaria al chorro de sangre que choca a alta velocidad con la válvula aórtica.

#### **Estenosis aórtica supravalvular**

Es la menos frecuente de las lesiones que obstruyen el ventrículo izquierdo en la edad adulta. La obstrucción puede producirse por una hipoplasia de la aorta ascendente o bien presentar bajo la forma de "reloj de arena".<sup>1</sup>

#### **Estenosis pulmonar valvular**

Por definición se acompaña de un tabique interventricular intacto. Exceptuando la forma grave del recién nacido, estos pacientes pueden vivir sin molestias hasta la edad adulta. Cerca del 10% de las cardiopatías congénitas del adulto corresponden a esta anomalía.<sup>3</sup> Habitualmente se

acompañan de un foramen oval permeable que permite el cortocircuito de derecha a izquierda y la aparición de cianosis. Las sigmoideas pulmonar habitualmente son elásticas, la válvula tiene la forma de un domo, con comisuras definidas. Secundariamente observamos hipertrofia del ventrículo derecho que guarda relación con la severidad de la lesión y con el tiempo de evolución de la cardiopatía, además puede existir estenosis subpulmonar adquirida, producida por la hipertrofia del infundíbulo del ventrículo derecho.

La lesión es bien tolerada por años con gradientes inferiores a 50 mmHg o bien cuando el área valvular es mayor de 1 cm<sup>2</sup>. La sobrevida se reduce en forma importante más allá de los 40 años de edad, principalmente en aquellos casos con gradientes superiores a 50 mmHg debido a la insuficiencia ventricular derecha.<sup>1,3</sup>

Aquellos casos tratados con valvulotomía pulmonar mejoran en forma importante, inclusive se observa reducción significativa de la hipertrofia del ventrículo derecho.<sup>4</sup>

#### **Coartación aórtica**

Esta malformación vascular es la que con más frecuencia permite larga sobrevida. El promedio de edad se sitúa alrededor de los 30 años.<sup>3</sup> La fuente de circulación colateral depende básicamente de las arterias subclavias.

La sigmoidea aórtica bicúspide es la lesión que se asocia con más frecuencia a la coartación aórtica y esto ocurre en aproximadamente en el 50% de los casos. El aneurisma del polígono de Willis es raro; sin embargo es una de las causas de muerte o secuelas neurológicas importantes en la coartación aórtica.

La mayor parte de los adultos son asintomáticos y el diagnóstico se hace por el hallazgo ocasional de hipertensión arterial sistémica y por ausencia de pulsos en los miembros inferiores. La insuficiencia ventricular izquierda producida por la hipertensión arterial o por cardiopatía coronaria es rara antes de los 40 años de edad. A partir de los 50 años se incrementa la mortalidad en forma significativa así como es más frecuente ruptura aórtica o la disección debido a los aneurismas.<sup>1</sup>

El embarazo aumenta el riesgo de la ruptura aórtica y de las hemorragias cerebrales. Otras complicaciones potenciales en la coartación aórtica son la calcificación de la sigmoidea aórtica bicúspide, la insuficiencia aórtica y la endocarditis infecciosa. La endocarditis infecciosa se localiza en el endotelio vascular, distal a la zona coartada en el

sitio del impacto del chorro de sangre que atraviesa el segmento estrecho. El tratamiento, habitualmente angioplastía, está indicado en aquellos casos con gradientes superiores a 30.

### **Lesiones regurgitantes**

La anomalía de Ebstein ocupa un lugar especial por sus características anatomofuncionales y por las implicaciones terapéuticas.<sup>5</sup> Es la causa más frecuente de insuficiencia tricuspídea aislada en la edad adulta. La evolución está determinada por varios factores. De acuerdo a nuestros resultados, las alteraciones anatómicas juegan un papel importante en la sobrevida solamente en los casos extremos, pero no en los que tienen deformidades valvulares ligeras o moderadas, como ocurre en los adultos. La severidad de la insuficiencia tricuspídea, la cianosis y la clase funcional en el momento del diagnóstico fueron factores de riesgo significativos en el análisis univariado. Otros factores independientes de riesgo como el índice cardiotorácico, el sexo, la edad al diagnóstico y la valoración ecocardiográfica son de ayuda en la decisión terapéutica. Sugerimos que el adulto portador de anomalía de Ebstein no debe ser considerado un paciente de bajo riesgo.<sup>5</sup>

### **Comunicaciones interatriales**

El ostium secundum es la cardiopatía más frecuente en la edad adulta, encontrándose en poco menos de la mitad de los enfermos portadores de cardiopatías congénitas entre los 30 y 40 años de edad. La hipertensión arterial pulmonar es poco frecuente.<sup>3</sup>

Cuando sintomáticos, refieren disnea poco importante, fatiga, arritmias supraventriculares después de los 40 años y finalmente insuficiencia ventricular derecha. Las cardiopatías adquiridas como la isquémica así como la hipertensiva sistémica, cambian la historia natural de la malformación al aumentar el cortocircuito de izquierda a derecha debido a la reducción de la distensibilidad ventricular izquierda.

El tratamiento está indicado cuando la relación entre el gasto pulmonar y el sistémico es igual o mayor de 1.5 en ausencia de resistencias vasculares pulmonares irreversibles. Hoy en día el cierre del defecto con oclusores está perfectamente indicado.

### **Comunicaciones interventriculares**

Ésta es la cardiopatía congénita más frecuente. Aquellos defectos restrictivos tienen larga sobrevida. La historia natural de la cardiopatía

depende del tamaño del defecto.<sup>6</sup> Enfermos con comunicación interventricular amplia sobreviven hasta la edad adulta bajo otras características anatomofuncionales. En la evolución natural, se observa incremento progresivo de las resistencias vasculares pulmonares con reducción del cortocircuito de izquierda a derecha, hasta la inversión del mismo que culminan con la aparición de la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva, con alteraciones estructurales de la vasculatura pulmonar que van más allá del grado IV de la clasificación de Heath-Edwards. Estos enfermos portadores del síndrome de Eisenmenger tienen otra evolución clínica y merecen un apartado especial.<sup>1,3</sup> El tratamiento quirúrgico está indicado en aquellos casos con cortocircuito de izquierda a derecha mayor o igual a 1.5:1 y en presencia de resistencias vasculares pulmonares que no excedan los 2/3 de las sistémicas.

### **Comunicaciones anormales entre grandes arterias**

#### **Persistencia del conducto arterioso**

La persistencia del conducto arterioso es el ejemplo clásico de la comunicación entre las grandes arterias. Sus características funcionales son similares a la comunicación interventricular.

Los conductos arteriosos pequeños carecen de importancia clínica, sin embargo en la edad adulta se complican con endocarditis infecciosa, que se sitúa en el lado pulmonar del conducto o en la propia pared arterial pulmonar, en el sitio opuesto al implante del conducto. Conductos de tamaño moderado son poco sintomáticos en la infancia, sin embargo a partir de la tercera década estos enfermos tienen disnea, fatiga y algunas veces palpitaciones. Estas estructuras se vuelven aneurismáticas, se pueden romper y se calcifican.<sup>7</sup> Con menos frecuencia existen conductos arteriosos no restrictivos, de grueso calibre que llegan a la edad adulta, desarrollan primero insuficiencia cardiaca y posteriormente enfermedad vascular pulmonar. En la adolescencia es más frecuente la endocarditis infecciosa que la insuficiencia cardiaca.

La indicación quirúrgica o tratamiento con oclusiones está bien definida en pacientes con cortocircuito de izquierda a derecha igual o mayor de 1.5:1 y en los que las resistencias vasculares pulmonares son reversibles. Las pruebas farmacológicas, la angiografía pulmonar y la biopsia pulmonar son de ayuda en la decisión terapéutica. Los casos con calificación exigen técnicas quirúrgicas especiales.

### Comunicaciones entre grandes arterias y **cavidades**

#### **Aneurisma del seno del valsalva**

Esta anomalía comunica la aorta con una de las cavidades cardíacas. Si bien que la ruptura ocurre entre los 11 y los 67 años, es más frecuente alrededor de la tercera década de la vida.<sup>8</sup> Habitualmente ellas se desarrollan por la aparición de un fondo de saco en una de las sigmoideas aórtica. Esto se debe a que se debilita la capa media en la unión entre la capa media de la aorta y el anillo fibroso. Las consecuencias funcionales dependerán de la rapidez con que ocurre la ruptura, del sitio y de la cantidad de sangre que fluye por la comunicación anormal. De esta forma el patrón clínico incluye las consecuencias graves de una ruptura amplia, la progresión gradual de una ruptura pequeña y la presencia de un aneurisma no roto. De esta evolución dependerá su presencia en la edad adulta. La endocarditis bacteriana es una complicación de la malformación.

#### **Entre arteria coronaria y cavidades cardiacas**

En estos casos, la comunicación se hace habitualmente entre la arteria coronaria derecha y la circulación menor, sea el ventrículo derecho o el atrio derecho. La arteria coronaria habitualmente se encuentra dilatada, tortuosa, inclusive con dilataciones aneurismáticas. Pueden existir calcificaciones que se localizan en la pared arterial y se observan algunas veces la presencia de trombos murales en la porción distal de la arteria coronaria.<sup>1</sup> Esta anomalía se complica en aproximadamente el 10% con endocarditis infecciosa. La muerte ocurre por causas no cardíacas o por cardiopatía coronaria adquirida. El tratamiento está indicado en todos los casos, independientemente de las alteraciones funcionales de la cardiopatía.

#### **Conexiones anormales**

Las conexiones entre las distintas estructuras cardíacas ocurren con el sistema venoso sistémico, pulmonar, entre cavidades cardíacas y entre grandes arterias y el corazón. Podremos mencionar algunas que tienen importancia como son la conexión anómala total de las venas pulmonares, la transposición corregida de las grandes arterias y la transposición completa de las grandes arterias.

#### **Conexión anómala total de venas pulmonares**

En esta malformación, la conexión del retorno venoso pulmonar puede conectarse anormalmen-

te al atrio derecho, al seno coronario, al sistema venoso sistémico, como vena imnominada o vena cava superior, o bien la conexión ocurre a nivel de las venas cava inferior o porta.<sup>9</sup> Existen casos en los que la conexión anómala es mixta. Habitualmente es una cardiopatía grave del recién nacido y el tratamiento quirúrgico inmediato es importante debido al cuadro de hipoxemia severa que presentan estos enfermos. Los casos más severos son aquellos que tienen una comunicación interatrial restrictiva o bien estenosis de las venas pulmonares. El 90% de los enfermos no cumplen el primer año de vida. Aquellos casos que llegan a la edad adulta tienen amplia comunicación interatrial, ausencia de hipertensión arterial pulmonar significativa, buena función ventricular izquierda y ausencia de estenosis venosa a lo largo de todo el trayecto venoso.<sup>9</sup>

#### **Transposición corregida de las grandes arterias**

En esta malformación existe conexión anormal atrioventricular y ventriculoarterial. Dada a sus características anatómicas, la circulación es normal. El atrio derecho se conecta al ventrículo izquierdo del que se origina la arteria pulmonar; el atrio izquierdo se conecta al ventrículo derecho del cual emerge la aorta. Esta malformación se acompaña con frecuencia de disfunción de la válvula tricúspide, de comunicación interventricular o bien de la asociación entre el defecto septal ventricular y estenosis subpulmonar valvular.<sup>10</sup> Otra característica de esta anomalía es la aparición de bloqueo atrioventricular de grados variables a consecuencia de fibrosis que se sitúa en el sistema de conducción. La aparición del bloqueo atrioventricular ocurre en el 2% por año. Las displasias de la válvula tricúspide ocurren en aproximadamente 90% de los casos. Habitualmente la disfunción válvular tricuspidal aparece con la evolución de la malformación. Por otra parte, dadas a las características anatómicas de la cardiopatía, los síntomas están relacionados con las malformaciones asociadas y con las características de la conducción atrioventricular.<sup>10</sup>

#### **Transposición completa de las grandes arterias**

Esta cardiopatía congénita al igual que la conexión anómala de venas pulmonares produce síntomas de importancia a temprana edad, habitualmente en los primeros meses de vida. El tratamiento quirúrgico de la cardiopatía cambia sobremanera su historia natural y permite una larga sobrevida.

Las técnicas de Mustard y Senning utilizadas en las primeras etapas del tratamiento quirúrgico permiten que estos pacientes lleguen a la edad adulta, época en la que la disfunción del ventrículo derecho, la insuficiencia de la válvula tricúspide, los trastornos del ritmo, la obstrucción de la vena cava superior o de los conductos venosos pulmonares aparece como complicaciones tardías del tratamiento quirúrgico.

### Cardiopatías congénitas con cianosis

#### Tetralogía de Fallot

Esta cardiopatía se caracteriza por una estenosis infundibular pulmonar de grados variables asociada a la comunicación interventricular. Si bien que existen pacientes que viven hasta la tercera década de la vida, solamente el 10% de los enfermos llegan más allá de los 10 años y la mayor parte fallece antes de la segunda década. La sobrevida dependerá de las características de la circulación pulmonar, la que se mantiene por un flujo pulmonar adecuado o bien por arterias colaterales aortopulmonares.<sup>11</sup>

La tetralogía de Fallot en la edad adulta sufre cambios funcionales a consecuencia de patologías cardíacas o vasculares que aparecen con el tiempo. La hipertensión arterial sistémica por ejemplo aumenta la postcarga ventricular y con el tiempo es la causa del cuadro de insuficiencia cardíaca que presentan estos enfermos, si bien que por estas mismas características funcionales se reduce la cianosis. La calcificación valvular aórtica o la endocarditis infecciosa producen insuficiencia valvular aórtica y sobrecarga volumétrica de ambos ventrículos. El tratamiento es quirúrgico, con muy buenos resultados.<sup>11</sup>

#### Síndromes y cardiopatías

Es frecuente la asociación entre determinados síndromes y cardiopatías congénitas.<sup>12</sup> Muchos de estos enfermos viven hasta la edad adulta, son portadores de síndromes que se heredan por lo que su conocimiento, valoración y consejo genético son indispensables.

El síndrome de Marfan se caracteriza por la presencia de un tejido conectivo laxo que afecta el sistema cardiovascular. En estos enfermos encontramos necrosis cística de la capa media habitualmente localizada en la aorta ascendente asociada con interrupción y retracción de las fibras elásticas. Esta alteración estructural produce dilatación

de la aorta ascendente, inclusive del anillo aórtico provocando insuficiencia sigmoidea o disección aórtica. Las válvulas atrioventriculares son sitio de procesos degenerativos mixomatosos con prolapsos y disfunción.

El síndrome de Holt-Oram se asocia con frecuencia a una comunicación interatrial. Existen alteraciones somáticas a nivel de los miembros superiores. Estas alteraciones se caracterizan por implantación o cambios de forma de los dedos pulgares o bien otras alteraciones esqueléticas en el mismo sitio.

Cerca del 40% de los portadores del síndrome de Down tienen una forma de cardiopatía congénita. Este síndrome se asocia principalmente al defecto septal atrioventricular y a la comunicación interventricular.

El síndrome de Turner se asocia con frecuencia a la coartación aórtica, con menos frecuencia encontramos estenosis pulmonar o comunicación interventricular. Finalmente el síndrome de Noonan se presenta con estenosis pulmonar valvular o supravalvular al igual que el síndrome de Williams, este último puede presentarse además con obstrucción supravalvular aórtica.

#### Síndrome de Eisenmenger

Si bien que el síndrome de Eisenmenger fue descrito para denominar aquellos casos de hipertensión pulmonar secundaria a cortocircuito de izquierda a derecha en los defectos septales atrioventriculares, hoy en día esta denominación se refiere a todos los casos de enfermedad vascular hipertensiva secundaria a cortocircuito de izquierda a derecha.<sup>13</sup> En las cardiopatías congénitas con cortocircuito de izquierda a derecha, principalmente aquellas que comunican circuitos de altas y bajas resistencias como la comunicación interventricular, la exposición del lecho vascular pulmonar a sobrecarga de volumen y resistencia produce cambios estructurales a nivel de la microcirculación como son la 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 cardíaco como son la disnea, la fatiga y el síncope; manifestaciones neurológicas tales como cefalea, mareo, alteraciones visuales producidas por eritrocitos e hiperviscosidad de la sangre; insuficiencia cardíaca, hemoptisis, arritmias y muerte súbita.

El pronóstico de los portadores del síndrome es más favorable que aquel encontrado en los portadores de hipertensión arterial pulmonar primaria. Si bien que el 80% sobrevive a la edad de 10 años, este porcentaje cae bruscamente a 42% a los 25 años. El síncope, la hipoxemia (saturación < de 85%) y una elevada presión diastólica identifican a los pacientes con resistencias vasculares pulmonares avanzadas y con alto riesgo de muerte súbita.<sup>13</sup>

Un aspecto a considerar en este síndrome es la eritrocitosis secundaria a la hipoxemia. Esta eritrocitosis aumenta la viscosidad de la sangre y secundariamente la hipoxemia. La flebotomía está indicada siempre que se proceda con reposición de solución salina. La reducción isovolumétrica del hematocrito aumenta el gasto cardíaco y el transporte de oxígeno a la circulación sistémica, disminuye los síntomas en reposo y durante el ejercicio.<sup>14</sup> Además la reducción isovolumétrica de la masa de eritrocitos corrige la trombopenia, la disfunción plaquetaria y las anomalías de la coagulación. Los beneficios se observan a las 24 horas del procedimiento. Se sugiere la remoción de 500 mililitros de sangre en 45 minutos con reposición simultánea de solución salina isotónica. El procedimiento está indicado en aquellos casos sintomáticos y no en todos aquellos con hiperviscosidad sanguínea. Se puede repetir el procedimiento a las 48 horas si las molestias no ceden. La microcitosis y la deficiencia de hierro deben corregirse prontamente. La trombosis cerebral en muchos casos evoluciona hacia el absceso cerebral y en estos casos son aspectos profilácticos deben ser tomados en cuenta. El tratamiento anticoagulante y antiagregante debe valorarse en cada caso en especial tomando en cuenta los aspectos de coagulación sanguínea.

Los problemas observados con la hemostasia son encontrados en los portadores del síndrome de Eisenmenger. Básicamente existen tiempos de sangrado, protrombina o tromboplastina prolongados; factores de coagulación deficientes y fibrinólisis, probablemente debido a una en la síntesis o una degradación anormal del factor von Willebrand. En estos pacientes está producida por ruptura de colaterales aortopulmonares, por embolias pulmonares o por alteración en la disfunción renal.<sup>14</sup>

En el síndrome de Eisenmenger son importantes dos consideraciones especiales: una la transportación aérea y la otra el embarazo. Los viajes a altas altitudes ofrecen riesgo debido a una reducción de la tensión del oxígeno inspirado. La hipoxia pro-

duce vasospasmo y aumento de la presión arterial pulmonar, del cortocircuito de derecha a izquierda y aumento de la insaturación periférica. Sin embargo el viaje realizado a grandes altitudes en cabinas presurizadas son bien toleradas siempre que reciban suplemento de oxígeno durante el vuelo. Se desconoce lo que ocurriría sin este soporte de oxígeno durante el viaje.

En un buen número de casos ocurre el aborto espontáneo o el parto prematuro. Cerca del 30% de los productos presentan retardo en el crecimiento intrauterino. La mortalidad materna es de 45%, siendo que ocurre durante el período expulsivo o en el postparto. Las causas de muerte son atribuibles al tromboembolismo (44%), hipovolemia (26%) o pre-eclampsia (18%). El parto cesárea tiene mortalidad un poco superior al parto espontáneo y ambas son superiores al aborto espontáneo. Por tal razón el consejo genético es importante a estas enfermas. En no aceptar el aborto obliga a la coordinación de un equipo multidisciplinario, formado por obstetra, cardiólogo, neurólogo, trabajadora social, neonatólogos entre otros.

La embarazada con Eisenmenger debe ser hospitalizada a partir de las 20 semanas si ocurre deterioro del cuadro clínico. El conocimiento del volumen circulante, de la saturación de oxígeno, del hematocrito ofrecen suficiente información para una conducta terapéutica. Procurando evitar los riesgos de la anestesia es preferible el parto vaginal. La pérdida de sangre excesiva produce hipotensión y aumenta el cortocircuito de derecha a izquierda y produce insaturación periférica, por lo que debe ser tratada de inmediato con reposición de volumen y vasopresores. El uso de heparina debe limitarse a partir de las 20 semanas de embarazo y suspenderla una vez definida la fecha del parto. Hemorragias significativas ocurren si la heparina es administrada inmediatamente después del parto provocando la muerte de estos enfermos. Debe ser reiniciada a las 48 ó 72 horas después del parto y posteriormente seguir con el uso de anticoagulantes en la forma habitual con estricto control. Finalmente es importante mencionar que los anticonceptivos están contraindicados en estas enfermas, debido a que aumenta el riesgo de tromboembolias pulmonares.

Hasta el presente momento la respuesta terapéutica no es alentadora. El uso de calcioantagonistas a largo plazo tienen el inconveniente de reducir las resistencias vasculares pulmonares y aumentar el cortocircuito de derecha a izquierda con sus consecuen-

cias como el síncope y muerte súbita. Por tal razón se aconseja no usarlos más allá de la edad de 9 años. En realidad se ha visto que el apoyo farmacológico no ofrece ventajas, por lo contrario producen serias

reacciones adversas. Aunque el uso de oxígeno a domicilio no parece ofrecer tampoco beneficios, puede ser usado en pacientes con hipoxemia marcada y limitación física significativa.

## Referencias

1. PERLOFF JK: *Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization*. En: Perloff JK, Child JS, editors. Congenital Heart Disease in Adults. Philadelphia: WB Saunders, Company 1999: 15-53.
2. ROBERTS WRC: *The congenitally bicuspid aortic valve: a study of 85 autopsy cases*. Am J Cardiol 1970; 26: 72-83.
3. BRICKNER ME, HILLS LD, LANGE RA: *Congenital heart disease in adults. First of two parts*. N Engl J Med 2000; 342: 256-263.
4. GIL MORENO M, ZABAL C, ATTIE C, VÁZQUEZ ANTONA CA, MARTÍNEZ RÍOS MA, BUENDÍA HERNÁNDEZ A, ET AL: *Valvulotomía pulmonar con balón*. Arch Inst Cardiol Méx 1993; 63: 297-302.
5. ATTIE F, ROSAS M, RIJLAARSDAM M, BUENDIA A, ZABAL C, KURI J, GRANADOS N: *The adult patient with Ebstein anomaly. Outcome in 72 unoperated patients*. Medicine 2000; 79: 27-36.
6. ATTIE F: *Comunicación interventricular*. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. México: Editorial Médica Panamericana. 1993; 81-94.
7. FISHER RG, MOODIE DS, STERBA R, GILL CC: *Patent ductus arteriosus in adults-long-term follow-up: non surgical versus surgical treatment*. J Am Coll Cardiol 1986; 8: 280-284.
8. SHAKAKIBARA S, KONNO S: *Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. A clinical study*. Am Heart J 1962; 63: 708-719.
9. RODRÍGUEZ-COLLADO J, ATTIE F, ZABAL C, TROYO P, OLVERA S, VAZQUEZ J, GUTIÉRREZ B, VARGAS-BARRON J: *Total anomalous pulmonary venous connection in adult*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 103: 877-880.
10. ATTIE F, OVSEYEVITZ J, LLAMAS G, BUENDIA A, VARGAS J, MUÑOZ L: *The clinical features and diagnosis of discordant atrioventricular connexion*. Int J Cardiol 1985; 8: 395-419.
11. LÓPEZ MORA G, QUIRÓZ A, CASANOVA JM, RIJLLARDAM M, BUENDIA A, ZABAL C, KURI J, ATTIE F: *Tetralogía de Fallot en adultos*. Arch Inst Cardiol Mex 1997; 67: 405-410.
12. TENNSTEDT C, CHAOUI R, KORNER H, DIETEL M: *Spectrum of congenital heart defects and extracardiac malformations associated with chromosomal abnormalities: results of a seven years necropsy study*. Heart 1999; 82: 34-39.
13. VONGPATANASIN W, BRICKNER ME, HILLIS D, LANGE RA: *The Eisenmenger Syndrome*. Ann Intern Med 1998; 128: 745-755.
14. PERLOFF JK: *Systemic complication of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function and urate metabolism*. Cardiol Clin 1993; 11: 689-699.

