

Cardiopatías congénitas en el adulto diagnosticadas por ecocardiografía transtorácica

Liliana Lizeth Galván-Román,* Ernesto García-Hernández,*
Aquilés Valdespino-Estrada,** Rudicela Camacho-Morales***

RESUMEN

La presentación inicial de este tipo de cardiopatías en el adulto es poco frecuente en esta etapa; la mayoría de estas lesiones son poco complejas y fácilmente reconocidas, pero ocasionalmente se detectan cardiopatías complejas que representan un reto al diagnóstico y planteamiento de las opciones de tratamiento. Considerando el estudio hemodinámico como prueba diagnóstica principal, el ecocardiograma ha mostrado índices de sensibilidad y especificidad bastante aceptables, aunado al hecho de ser un procedimiento no invasivo, de menor costo y accesible. Por lo anterior se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de enero del 2004 a enero del 2006 para conocer la frecuencia de cardiopatías congénitas en el adulto diagnosticadas por ecocardiografía transtorácica en el Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza, se revisaron 9,833 estudios ecocardiográficos, de los cuales 1,071 (10%) correspondieron a cardiopatías congénitas. De este total, 37% correspondió al género masculino y 63% al femenino. El promedio de edad fue de 34 años (77-18 años). La cardiopatía congénita más frecuente fue la comunicación interauricular (40%), la más común de éstas fue del tipo ostium secundum (96%), concordando con la literatura universal. **Conclusiones:** El ecocardiograma es un método diagnóstico que ofrece la oportunidad de realizar un estudio completo, no invasivo, de bajo riesgo y fácilmente repetible para estas patologías.

Palabras Clave: Cardiopatía congénita, ecocardiograma transtorácico, comunicación interauricular.

ABSTRACT

History: The initial presentation of this kind of cardiopathies in the adulthood is not frequent. The mayor of these pathologies are simple lesions and of easy recognition, but sometimes there are complex lesions which are challenging for the diagnostic and treatment. The standard gold is the hemodynamic study, but the echocardiography study has been demonstrated a good percentage of specificity and sensibility. And it has the advantage that is not an invasive procedure, with less cost and more accessible. **Objective:** To know the frequency of congenital heart disease in the adulthood diagnosticated by transthoracic echocardiography in Hospital de Especialidades de CMN La Raza. **Material and methods:** The study was observational, descriptive and retrospective with the variables age, gender, congenital heart disease and associations, in a period of time from January 2004 to January 2006. **Results:** In the period of two year we review 9,833 studies, 1,071 studies had the diagnostic of congenital cardiopathy (10%). Of these total, 37% were male and 63% were female. The mean age was 34 years old, with a maximum age of 77 years old and a minimum of 18 years old. The most frequent congenital heart disease was the atrial septal defect with a 40%. **Conclusions:** The echocardiography is a diagnostic method, that offers the opportunity to do a complete study of many pathologies, with less cost, easier and faster than a hemodynamic study. In our Hospital the most frequent congenital heart disease is the same, as reported in the World literature which is atrial septal defect.

Key words: Congenital heart disease, transthoracic echocardiography, atrial septal defect

www.medigraphic.com

ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes y constituyen un grupo heterogéneo con una amplia variedad de causas bien conocidas y otras aún no precisadas.

La presentación inicial de este tipo de cardiopatías congénitas en el adulto es poco frecuente; la mayoría de estas lesiones son poco complejas y fácilmente re-

* Médico Cardiólogo Ecocardiografista del HECMN La Raza.

** Jefe del Departamento de Electrodiagnóstico y Ecocardiografía del HECMN La Raza.

*** Médico Cardiólogo en adiestramiento de Electrofisiología en el HECMN La Raza.

conocidas, pero ocasionalmente se detectan cardiopatías complejas que representan un reto diagnóstico y de planteamiento de opciones de tratamiento.

Ocho a 10 por 1,000 nacidos vivos tienen una cardiopatía congénita. La mitad, aproximadamente, presentará síntomas en el periodo neonatal.

En México, como en otros países, no se conoce el tamaño exacto de esta población; sin embargo, en los Estados Unidos de Norteamérica oscila entre 100,000 y 500,000 casos.¹ En Estados Unidos 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 85% de estos últimos llegan a la edad adulta.^{2,3}

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,⁴ la coartación aórtica y estenosis pulmonar; malformaciones con cortocircuito de izquierda a derecha como la comunicación interauricular 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.

La comunicación interauricular (CIA) del tipo ostium secundum, es la cardiopatía congénita más frecuente en la edad adulta, encontrándose en poco menos de la mitad de los enfermos entre 30 y 40 años de edad. La hipertensión arterial pulmonar es poco frecuente.⁵

Las malformaciones congénitas encontradas más frecuentemente como diagnóstico inicial en el adulto son los defectos septales auriculares y ventriculares, seguidos por las estenosis pulmonar y aórtica; sin embargo, las cardiopatías que más se tratan durante este periodo son la comunicación interauricular y estenosis aórtica, seguida de la coartación aórtica.

En una revisión realizada durante el año 2000 que incluye los últimos 30 años, en la Clínica de Cardiopatías Congénitas del Adulto, en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez,⁶ se encontró que los defectos más frecuentes en 651 pacientes, fueron la comunicación interventricular (18%), la comunicación interauricular (14%), estenosis subaórtica (12%), seguidos por la anomalía de Ebstein (9%), tetralogía de Fallot (9%) y estenosis pulmonar (9%); en tanto que en la Clínica Mayo, la cardiopatía congénita más frecuente en una población de 391 pacientes, fue la comunicación interauricular hasta en un 33%, seguida de aorta bivalva hasta 32%.

La evolución natural de ciertas cardiopatías con cortocircuitos arteriovenosos que no son detectadas durante la infancia, hacen que el síndrome de Eisenmenger sea frecuente en nuestro medio.⁷

En otra revisión realizada en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", las cinco cardiopatías congénitas del adulto más frecuentes, atendidas durante los últimos 20 años en 1,328 pacientes fueron: comunicación interauricular (501 pacientes), persistencia del conducto arterioso (163), coartación aórtica (141), comunicación interventricular (138) y estenosis aórtica (93). Les siguieron en orden de frecuencia: aorta bicúspide, anomalía de Ebstein, estenosis pulmonar valvular, conexión anómala total de venas pulmonares y tetralogía de Fallot.⁸

El manejo de este grupo de pacientes requiere de información detallada de la anatomía y fisiopatología cardíaca, la que es proporcionada por las diferentes técnicas ecocardiográficas. La ecocardiografía y las técnicas de Doppler y Doppler color proveen alta resolución de imágenes en tiempo real de las estructuras cardíacas y lesiones hemodinámicas, lo que ayuda a establecer el diagnóstico y repercusión hemodinámica, brindando además importante apoyo durante los procedimientos intervencionistas y el transoperatorio.

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.

Debido al avance de la tecnología, el estudio ecocardiográfico ha surgido como herramienta útil en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas; con este procedimiento se facilita el diagnóstico y se evalúa la repercusión hemodinámica.⁹ El Doppler pulsado continuo y color incrementó la valoración ecocardiográfica al cuantificar cortocircuitos, flujos turbulentos por obstrucción intra o extracardiaca.^{10,11} Actualmente su empleo en el análisis de las cardiopatías es indispensable, a tal grado que ha obligado a que el cateterismo cardíaco diagnóstico haya disminuido en forma significativa y que los pacientes sean enviados a corrección quirúrgica sin la necesidad del estudio hemodinámico.^{12,13}

Considerando el estudio hemodinámico como prueba diagnóstica principal, el ecocardiograma ha mostrado índices de sensibilidad y especificidad bastante aceptables, lo que aunado al hecho de ser un procedimiento no invasivo, de menor costo y accesible, es de gran ayuda para el cardiólogo.^{14,15}

Para la realización e interpretación de los estudios ecocardiográficos en cardiopatías congénitas, se debe

considerar que se trata de una técnica especializada, que requiere del entendimiento de la anatomía cardíaca, de la patología y fisiopatología de las cardiopatías congénitas, así como del conocimiento de las diferentes opciones de tratamiento y secuelas a largo plazo.

El presente trabajo se realizó con la finalidad de conocer la frecuencia por medio de estudio ecocardiográfico de cada una de las cardiopatías congénitas en el adulto, que con mayor frecuencia son atendidas en el servicio de Electrodiagnóstico del Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional "La Raza", del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), con el fin de conocer el tamaño exacto de esta población, que juega un importante papel, no sólo para brindar el diagnóstico, sino para encaminar el tratamiento médico, intervencionista o quirúrgico, además de brindar control transoperatorio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó el estudio en el Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional "La Raza".

El estudio es observacional, transversal, descriptivo y retrospectivo sobre la frecuencia de cardiopatía congénita en el adulto, haciendo una revisión de reportes ecocardiográficos del periodo comprendido de enero del 2004 a enero del 2006. El universo lo constituyen 9,833 estudios ecocardiográficos transtorácicos realizados en el Departamento de Ecocardiografía del HECMN "La Raza" durante este periodo. La muestra constituyen 1,071 pacientes con edad mayor o igual a 18 años con ECO TT con diagnóstico de cardiopatía congénita.

RESULTADOS

Del análisis retrospectivo de este estudio que comprende desde enero del 2004 a enero del 2006 se revisaron 9,833 estudios de ecocardiograma transtorácico realizados en el Servicio de Ecocardiografía del HECMN "La Raza", IMSS, encontrando dentro de estos 1,071 estudios que corresponden a pacientes con cardiopatía congénita en el adulto, es decir, nuestra muestra es un 10% del total de estudios.

Dentro de las características demográficas del universo de trabajo fueron como a continuación se enuncian: de acuerdo al género se encontró una mayor frecuencia en el género femenino del cual se reportan 672 casos (63%), con respecto al género masculino que son 400 casos (37%).

El grupo de edad donde se realizaron más diagnósticos por estudio de ecocardiograma transtorácico corresponde a edad promedio de 34 años, con edad máxima de 77 años y mínima de 18 años.

Dentro de las cardiopatías congénitas en el adulto en nuestra serie encontramos que la más frecuente concordando con la literatura mundial es la comunicación interauricular correspondiendo a 420 pacientes con este diagnóstico (39%), dentro de esta cardiopatía congénita por orden de frecuencia encontramos la comunicación interauricular tipo ostium secundum en 403 pacientes (96%), la comunicación interauricular tipo ostium primum en 12 pacientes (3%) y por último la comunicación interauricular tipo seno venoso en 5 pacientes (1%).

En orden de frecuencia de las cardiopatías congénitas en el adulto tenemos en segundo lugar a la aorta bivalva en 191 pacientes (19%).

En tercer lugar la comunicación interventricular en 147 pacientes (14%) que dentro de esta cardiopatía por orden de frecuencia encontramos el tipo CIV subaórtica en 66 pacientes (45%) el tipo CIV perimembranosa en 65 pacientes (44%), el tipo CIV muscular en 12 pacientes (8%) y canal AV en 4 pacientes (3%).

La cuarta cardiopatía congénita en el adulto por frecuencia fue la persistencia del conducto arterioso encontrando a 103 pacientes (10%) con dicho diagnóstico ecocardiográfico (*Cuadro I*).

La quinta cardiopatía congénita más frecuente en el adulto fue la coartación de aorta reportando 72 pacientes (7%).

Posterior a estas cardiopatías congénitas en el adulto por orden de frecuencia tenemos la estenosis pulmonar, encontrando 57 pacientes (6%), seguida de la enfermedad de Ebstein en 42 pacientes (4%), estenosis aórtica en 40 pacientes (3.7%); dentro de ésta encontramos, por orden de frecuencia, estenosis aórtica tipo membrana en 25 pacientes (62%), estenosis aórtica tipo rodete en 11 pacientes (28%) y estenosis supraaórtica en 4 pacientes (10%).

Encontramos la tetralogía de Fallot en 25 pacientes (2.3%), forman oval permeable en 21 pacientes (1.9%), transposición corregida de grandes vasos en 16 pacientes (1.4%), dextrocardia en 10 pacientes (0.9%), tronco común en dos pacientes, doble salida de ventrículo derecho en un paciente, ventana aortopulmonar en un paciente, nacimiento anómalo de la coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar en un paciente, agenesia de la arteria pulmonar en un paciente, cor triatriatum en un paciente y fístula de la coronaria derecha al ventrículo derecho en un paciente.

Por otro lado, dentro de estos mismo pacientes encontramos la asociación de algunas cardiopatías congénitas en el adulto en 81 pacientes (7.5%) que en orden de frecuencia cabe destacar en primer lugar la asociación de coartación aórtica y aorta bivalva encontrada en 33 pacientes que corresponde a un 3.08% de nuestra muestra total (*Cuadro I*).

Otras asociaciones de cardiopatías congénitas no menos importantes pero sí menos frecuentes se mencionan adelante (*Cuadro I*).

DISCUSIÓN

La frecuencia de cardiopatía congénita en el adulto diagnosticada por ecocardiograma transtorácico dentro del HECMN "La Raza", IMSS no varía con los reportado en la literatura internacional, y cabe señalar que en este estudio se reunió una muestra mucho mayor a la reportada en otros estudios nacionales e internacionales, y en mucho menor tiempo¹⁶ (*Cuadro II*).

Se aprecia además el predominio de género femenino sobre el masculino con relación 2:1 concordando con los reportes de la literatura internacional.

En cuanto a la edad se aprecia una mayor frecuencia entre los 30 a los 40 años, y dentro del grupo de cardiopatías congénitas en el adulto cabe señalar que encontramos pacientes con un rango que va desde los 18 hasta de 77 años de edad donde podemos encontrar lesiones que son poco complejas y fácilmente reconocidas, pero ocasionalmente se detectan cardiopatías complejas que representan un reto al diagnóstico y planteamiento de las opciones de tratamiento.

Por lo anterior, cabe hacer hincapié en la gran utilidad brindada por el ecocardiograma en sus diferentes modalidades, el cual ha demostrado su utilidad como el método diagnóstico no invasivo de elección inicial en el estudio de las cardiopatías congénitas, ya que aporta información anatómica y hemodinámica suficiente para toma de decisiones de las diferentes opciones de tratamiento.

Respecto a este último punto cabe aclarar que dentro de este grupo de pacientes se encuentran cardiopatías congénitas complejas y muy poco frecuentes tales como: cor triatriatum, fístula de la coronaria derecha al ventrículo derecho, nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar, doble salida del ventrículo derecho, tronco común y ventana aorto-pulmonar, todas éstas generalmente diagnosticadas en la infancia y con pocas perspectivas de vida; sin embargo, estos pacientes superan los 40 años y aunque parezca

casi imposible se encuentran en espera para las diferentes opciones de tratamiento.

Dentro de los puntos que coinciden con el resto de la literatura y lo reportado por nuestro estudio en el HECMN "La Raza" tenemos que la comunicación auricular del tipo ostium secundum corresponde al primer lugar en frecuencia dentro de las cardiopatías congénitas en el adulto, existiendo un ligero predominio de un 39%, siguiendo en orden de frecuencia la aorta bivalva, comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso y coartación de aorta.

Dentro de este mismo estudio se valoró la asociación de cardiopatías congénitas encontrándose hasta en 10% de la muestra total, apreciándose una alta frecuencia en la asociación entre la aorta bivalva y coartación aórtica hasta en 33%. Del mismo modo, vale la pena señalar que dentro de este mismo estudio se encontró dicha asociación hasta con cuatro cardiopatías congénitas en tres pacientes, los cuales reportan transposición corregida de grandes vasos,

Cuadro I. Asociación de dos o más cardiopatías congénitas en el adulto.

ASOCIACIONES	
Total: 81 pacientes = 7.5%	
Cardiopatía congénita	No. de casos
AO BI + CO AO	33
CIV + CO AO	3
Atresia de la pulmonar y tricuspídea + CIV	2
TCGV + AO BI	1
Fístula de la coronaria derecha a la pulmonar	1
CIV + CIA	5
CIA + AO BI	3
TCGV + CIV	3
TCGV + CIV + EP	3
TCGV + CIV + EP + Atresia tricuspídea	2
Tronco común + CIV	2
CIA + EP	9
CIA OP + Estenosis subaórtica	1
CIA OS + CIV + PCA	1
CIV + PCA	5
CIV + PCA + AO BI	1
CIV + EP	1
PCA + Agenesia de la arteria pulmonar	1
AO BI + CO AO + PCA	1
CIV + AO BI	4
PCA + CIV + FO	1

CIA = Comunicación interauricular, CIV: Comunicación interventricular, AOBI: Aorta Bivalva, PCA = Persistencia de conducto arterioso. TCGA = Transposición corregida de grandes arterias. DCSVD = Doble vía de salida de ventrículo derecho. EP: Estenosis pulmonar. FO: Foramen Oval. CD: Coronaria derecha.

Cuadro II. Tabla modificada de la revista Arch Inst Cardiol Mex 2002; 72(sup1): S226-S232.

Cardiopatías congénitas en la etapa adulta (Frecuencia en diferentes centros hospitalarios)					
	Royal Hospital*		Clínica Mayo**	INCICH***	HECMN La Raza
	DX Inicial No. 61 (%)	Cirugía No. 178 (%)	No. 391(%)	No. 651 (%)	No. 1,071 (%)
CIA	39	57	33	14	40
CIV	15	3	< 1	18	14
Estenosis pulmonar	8	3	—	9	6
Estenosis pulmonar y CIV	—	—	—	3	< 1
Aorta B/valva	—	—	32	—	19
Estenosis aórtica	5	5	—	12	4
PCA	4	3	< 1	8	10
Coartación de aorta	3	7	2	4	7
Anomalía de Ebstein	1	3	3	9	4
Tetralogía de Fallot	1	3	3	9	3
Atresia pulmonar	—	—	3	3	< 1
Atresia tricuspídea	—	—	< 1	3	< 1
TCGV	< 1	1	—	3	1
Doble salida de VD	—	—	1	—	< 1

Frecuencia de cardiopatías congénitas en diferentes centros hospitalarios.

CIA = Comunicación interauricular, CIV: Comunicación interventricular, PCA = Persistencia de conducto arterioso. TCGA = Transposición corregida de grandes arterias. DCSVD = Doble vía de salida de ventrículo derecho.

* Department of Cardiology, Royal Hospital for Sick Children's, Glasgow. Heart 1998;80:S12.

** Mayo Clinic, Rochester, Minnesota. JAAC 2001, 5:1161.

***Clínica de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez México.

comunicación interventricular, estenosis pulmonar y atresia tricuspídea.

Para la realización e interpretación de los estudios ecocardiográficos en cardiopatías congénitas, se debe considerar que se trata de una técnica especializada que requiere del entendimiento de la anatomía cardíaca, de la patología y fisiopatología de las cardiopatías congénitas, así como del conocimiento de las diferentes opciones de tratamiento y secuelas a largo plazo.

El ecocardiograma ha mostrado índices de sensibilidad y especificidad bastante aceptables, lo que aunado al hecho de ser un procedimiento no invasivo, de menor costo y accesible, es de gran ayuda para el cardiólogo.

CONCLUSIONES

Las cardiopatías congénitas en el adulto son malformaciones cardiovasculares frecuentes y constituyen un grupo heterogéneo. La ecocardiografía es un método diagnóstico que ofrece la oportunidad de realizar un estudio completo para estas patologías con

una amplia variedad de causas bien conocidas y otras aún no precisadas. Son más frecuentes en el género femenino que el masculino con índice 2:1. La asociación de cardiopatías congénitas se encontró hasta en 10%, siendo la más frecuente la aorta bivalva y coartación aórtica. En nuestra casuística la cardiopatía congénita en el adulto más frecuente, concordando con la literatura la constituye la comunicación interauricular

BIBLIOGRAFÍA

1. Somerville J. Cardiac problems of adults with congenital heart disease. In: 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 In: Congenital heart disease in adults. Philadelphia. WB Saunders Company, 1998: 15-53. Natural y evolución. *Arch Inst Cardiol* 1999; 69: 241-249.
3. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001; 103: 2637-2643.
4. Roberts WRC. The congenitally bicuspid aortic valve: a study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970; 26: 72-83.

5. Brickner ME, Hills LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. *N Engl J Med* 2000; 342: 256-263.
6. Attie F. Cardiopatías congénitas del Adulto. *Arch Inst Cardiol Mex* 2001; 71(sup1): S10-S16.
7. Moons P, De Volder E, Budts W, De Geets S, Elen J, Wae-ytens, Gewillig M. What do adult patients heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart* 2001; 86: 74-80.
8. Attie F. Aspectos de interés en la cardiopatía congénita del adulto. *Arch Inst Cardiol Mex* 2004; 74(sup2): S410-S417.
9. Saxena A, Shrivastava S. Congenital left ventricular inflow obstruction an echocardiographic study. *Indian Heart J* 1994; 46: 159-163.
10. Marx GR. Advances in cardiac imaging in congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* 1995; 7: 580-586.
11. Vogel M, Ho Sy, Lincoln C, Yacoub MH, Anderson RH. Three dimensional echocardiography can simulate intraoperative visualization of congenitally malformed hearts. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 1282-1288.
12. Beekman RP, Filippin LH, Mei J, Boons EJ. Envolving usage of pediatric cardiac catheterization. *Curr Opin Cardiol* 1994; 9: 721-728.
13. Mareks J, Skovranek J, Hucin B et al. Seven years experience of non invasive preoperative diagnostic in children with congenital heart defects analysis comprensive of 2,788 consecutive patients. *Cardiology* 1995; 86: 488-495.
14. Rodríguez LDM, Vizcaino AA. Aplicación clínica de la ecocardiografía en la edad pediátrica. *Bol Med Hosp Infan Méx* 1990; 47: 611-619.
15. Zeller T, Gutgesell HP. Non invasive estimation of pulmonary artery pressure. *J Pediatrics* 1989; 114: 735-740.
16. Vázquez-Antona C. Papel del ecocardiograma en el adulto con cardiopatía congénita. *Arch Inst Cardiol Méx* 2002; 72(sup1): S226-S232.

Dirección para correspondencia:

Dra. Liliana Lizeth Galván Román.
Departamento de Ecocardiografía
del HECMN La Raza.
Seris y Zaachila s/n
Col. La Raza. Delegación Atzacapotzalco.
México. D.F.
Tel. 044 55 27 27 22 16
E-mail: lizeth2106@yahoo.com