

Cirugía de la cardiopatía congénita en adultos. Experiencia de 334 pacientes en el Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

Surgery for congenital cardiopathies of the adult. Experience with 334 patients at the National Medical Center “20 de Noviembre” ISSSTE

Dr. M. Fernando Rodríguez-Ortega, Dra. Gabriela Solís-Jiménez, Dr. Elías J. Jacobo Valdivieso, Dr. Guillermo Díaz Quiroz, Dr. Octavio Flores Calderón, Dr. Osbaldo Espinosa Blanco, Dra. Lizbeth Gómez Martínez, Dr. Abel Archundia García

Resumen

Objetivo: Describir nuestra experiencia quirúrgica en cardiopatías congénitas en edad adulta en un Centro Médico Nacional.

Sede: Hospital de tercer nivel de atención.

Diseño: Transversal, observacional, descriptivo y retrolectivo.

Análisis estadístico: Porcentajes como medida de resumen para variables cualitativas.

Pacientes y métodos: Se revisaron los expedientes clínicos de 334 pacientes atendidos en el periodo comprendido de enero de 1995 a diciembre de 2006. Se analizaron las siguientes variables: género, edad, cardiopatía congénita, tratamiento quirúrgico realizado y patología cardiaca agregada.

Resultados: Reportamos a 334 pacientes, siendo del género masculino 75 y femenino 259, rango de edad de 18 a 65 años. En orden de frecuencia, las patologías encontradas fueron: la comunicación inter-auricular en 250 pacientes, persistencia de conducto arterioso en 29, comunicación inter-ventricular en 22, coartación aórtica en 19, estenosis subaórtica en 8, anomalía de Ebstein en 3 y Tetralogía de Fallot en 3. Se realizaron diferentes procedimientos quirúrgicos acorde a la patología y localización anatómica del defecto y la patología cardiaca agregada.

Conclusión: El tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas en nuestra institución se encuentra dentro de los estándares internacionales siendo seguro y beneficioso. Además se ha logrado la disminución de la morbi-mortalidad debido a la mejor participación de la cardiología pediátrica en el diagnóstico de estas enfermedades.

Abstract

Objective: To describe our surgical experience in congenital cardiopathies in the adult at a National Medical Center.

Setting: Third level health care hospital.

Design: Transversal, observational, descriptive, retrolective study.

Statistical analysis: Percentages as summary measure for qualitative variables.

Patients and methods: We reviewed the clinical records of 334 patients corresponding to the period from January 1995 to December 2006. We analyzed the following variables: gender, age, congenital cardiopathy, surgical treatment performed, and aggregated cardiac pathology.

Results: We report on 334 patients, 75 men and 259 women, their ages ranged from 18 to 65 years. Frequency of pathologies were: 250 inter-atrial communication, 29 persistent patent ductus arteriosus, 22 inter-ventricular communication, 19 aortic coarctation, 8 subaortic stenoses, 3 Ebstein's anomalies, 3 Fallot's tetralogies. Different surgical procedures were performed according to the pathology and its anatomic location and the aggregated cardiac pathology.

Conclusion: Surgical treatment of congenital cardiopathies at our Institution lies within international standards, and is safe and beneficial. A decrease in morbidity and mortality has also been achieved due to an improved participation of pediatric cardiology in the diagnoses of these diseases.

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Centro Médico Nacional “20 de noviembre” Instituto de Seguridad Social y Servicios de los Trabajadores del Estado (ISSSTE).

Recibido para publicación: 15 de marzo 2007.

Aceptado para publicación: 17 de abril 2007.

Correspondencia:

Dr. M. Fernando Rodríguez-Ortega.

Mesones 48-6 Colonia Centro, Del. Cuauhtémoc. México D.F. 06080

Tel. 57091685 E-mail: fro2411@hotmail.com

Palabras clave: Cardiopatía congénita del adulto, tratamiento quirúrgico.
Cir Gen 2007;29:125-130

Key words: Congenital cardiopathy in the adult, surgical treatment.
Cir Gen 2007;29:125-130

Introducción

La detección de la población adulta portadora de cardiopatía congénita se ha incrementado, como resultado de los avances en el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes, cambiando de manera significativa su patrón de sobrevida. Algunos pacientes llegan a la vida adulta sin tratamiento quirúrgico por no requerir operación en el momento del diagnóstico o a lo largo de su evolución, o bien no existía solución quirúrgica en el momento del diagnóstico.¹ 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 la época actual, las posibilidades que ofrece la cirugía cardíaca correctiva se han visto incrementadas con recursos como el trasplante cardíaco y cardiopulmonar, con todas las salvedades que estos procedimientos obligan. Es de suma importancia considerar que 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.^{1,2}

El objetivo de este estudio es describir nuestra experiencia quirúrgica en cardiopatías congénitas en edad adulta en un Centro Médico Nacional.

Pacientes y métodos

Este es un estudio trasversal, observacional, descriptivo, retrolectivo, realizado en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" ISSSTE, que abarca el periodo comprendido de enero de 1995 a diciembre de 2006. Revisamos los expedientes clínicos de 334 pacientes, registrando género, edad, cardiopatía congénita, tratamiento quirúrgico realizado y patología cardíaca agregada, así como la morbi-mortalidad.

El análisis estadístico se realizó por medio de porcentajes como medida de resumen para variables cualitativas.

Resultados

Reportamos a 334 pacientes atendidos en el periodo de enero de 1995 a diciembre de 2006, siendo del género masculino 75 pacientes y 259 del femenino; con un rango de edad de 18 a 65 años, promedio de 36.5 (Cuadro I). En orden de frecuencia, la comunicación inter-atrial (CIA) se presentó en 250 pacientes (74.85%), de acuerdo a su sitio anatómico corresponden a ostium secundum (OS) 236 (94.4%), seno venoso (SV) 10 (4%) y ostium primum (OP) 4 (1.6%). Por edad se presentó en un rango de 18 a 64 años, promedio de 37.70; 43 pacientes del género masculino y 207 del femenino. El tratamiento quirúrgico realizado en 158

pacientes (63.2%) fue cierre directo con sutura de monofilamento no absorbible, colocación de parche de pericardio autólogo en 76 (30.4%) y parche de material sintético en 16 (6.4%). En cuatro pacientes del grupo de CIA OS, se realizó, en el mismo procedimiento quirúrgico, sustitución de válvula mitral con prótesis mecánica "St. Jude", 29 y 33 mm, y "CarboMedics", 27 y 29 mm, por insuficiencia mitral severa, además a un paciente se le realizó plastía mitral por insuficiencia moderada con anillo de Carpentier. A 11 pacientes (9 OS y 2 SV) se les realizó plastía tricuspídea de De Vega ajustada a anillo 27 mm por insuficiencia tricuspídea severa; dos pacientes presentaban cardiopatía isquémica, por lo que se tuvo que realizar revascularización miocárdica de un puente de vena safena reversa a coronaria derecha y en el otro caso a descendente posterior. La morbilidad se asoció con arritmias en un 5.5% de los pacientes, enfermedad vascular pulmonar en 30%, insuficiencia tricuspídea leve en 0.84%; con sobrevida a 72 meses del 98.1%.

La persistencia de conducto arterioso (PCA) se presentó en 29 pacientes (8.68%), rango de 18-57 años, promedio de 34.79; 5 hombres y 24 mujeres. El tratamiento realizado en 22 casos (75.86%) fue doble ligadura con material no absorbible y sección con sutura en 7 (24.13%), el diámetro promedio del conducto arterioso fue de 8 mm. En el grupo de comunicación inter-ventricular (CIV) hubo 22 (6.58%) pacientes, 10 hombres y 12 mujeres; de acuerdo al sitio anatómico se presentó de la siguiente manera: CIV perimembranosa en 15 pacientes (68.18%), infundibular en 4 (18.18%) y sub-aórtica en 3 (13.63%), rango de edad de 18-49 años, promedio de 31.68. El tratamiento quirúrgico consistió en: cierre con parche de material sintético en 15 pacientes (68.18%), puntos en "U" con material monofilamento no absorbible en 5 (22.72%) y parche de pericardio autólogo en 2 (9.09%). Se presentaron como patología agregada: estenosis sub-aórtica en el grupo de CIV sub-aórtica, la cual se resecó en su totalidad y persistencia de conducto arterioso en un paciente, al

Cuadro I.
Distribución de edad en 334 pacientes con cardiopatía congénita del adulto.

Edad (años)	Total (porcentaje)
18-20	36 (10.77)
21-30	88 (26.34)
31-40	90 (26.94)
41-50	78 (23.35)
51-60	36 (10.77)
61-70	6 (1.79)

cual se le realizó doble ligadura. La morbilidad presentada es causada por enfermedad vascular pulmonar en 2% de los pacientes, arritmias en 1%; con mortalidad nula a 72 meses de seguimiento.

En cuanto a coartación aórtica (CoAo), la encontramos en 19 pacientes (5.68%), 10 hombres y 9 mujeres, rango de edad de 18-52, promedio de 31.5 años. Por sitio anatómico se presentó de la siguiente manera: preductal en 1 (5.26%) paciente, ductal en la mayoría de los casos (15 pacientes, 78.94%) y postductal en 3 casos (15.78%). El tratamiento quirúrgico empleado fue injerto sintético en 10 (52.6%), anastomosis término-terminal en 7 (36.8%) y parche en forma de diamante con injerto sintético en 2 (10.52%). En el rubro de estenosis sub-aórtica, en variante de rodete, ésta se presentó en 8 pacientes, un hombre y 7 mujeres, rango de edad de 21-40 años, promedio de 29.12. El tratamiento quirúrgico realizado en la totalidad de los casos fue resección total (100%); en un caso se presentó con insuficiencia aórtica severa, por lo que se realizó sustitución valvular aórtica con prótesis mecánica ATS 19 mm. Se presentó paraplejía temporal en 10.5% de los casos, parálisis temporal de nervio laríngeo recurrente en 5.26%, hipertensión arterial residual en 6%. Mortalidad nula a 6 años de seguimiento.

La anomalía de Ebstein se encontró en tres casos (0.89%), dos hombres y una mujer, rango de 18-36 años de edad, promedio de 24. El tratamiento quirúrgico que se realizó en estos tres pacientes fue el siguiente: en uno, sustitución valvular tricúspide con prótesis mecánica Medtronic-Hall 33 mm además re realizó cierre directo de CIA OS; en otro, cirugía de Glenn, y, en el tercero, sustitución valvular tricúspide con prótesis mecánica CarboMedics 33 mm. Un paciente presentó bloqueo AV completo, por lo que requirió la colocación de marcapasos permanente con evolución satisfactoria; sin mortalidad a 60 meses de seguimiento.

Por último; la Tetralogía de Fallot se encontró en tres pacientes (0.89%), dos hombres y 1 mujer, rango de 19 a 28, promedio de edad de 22.66 años. El tratamiento efectuado fue trasplante cardiaco en un caso, cierre de CIV con parche de material sintético y sustitución valvular pulmonar con prótesis biológica, "Hanckok" 23 mm, en otro, y en el tercero, cierre de CIV con parche de material sintético, además de ampliación del tracto de salida de ventrículo derecho con parche de pericardio autólogo. El paciente se encuentra con adecuada evolución a 66 meses de seguimiento (**Cuadro II**).

Discusión

La cirugía de cardiopatía congénita del adulto ha cambiado considerablemente en las últimos tres décadas; los resultados de la reparación primaria han mejorado, además de que se ha tratado de realizar un rastreo de pacientes asintomáticos en edad pediátrica, para ofrecer mejores resultados a largo plazo. En los EUA, el número de adultos con cardiopatía congénita se ha incrementado en aproximadamente 5% anual; por lo que se estima que cerca de un millón de adultos presenta esta patología.¹ El incremento de la población de pa-

cientes adultos que requieren cirugía ha llevado a su clasificación en diferentes grupos a nivel mundial: 1) pacientes con cardiopatía congénita reconocida, los cuales han sobrevivido hasta la edad adulta sin tratamiento quirúrgico y sin daño irreversible a su corazón y/o pulmones, 2) pacientes candidatos a cirugía correctiva después de una de paliación, 3) pacientes que requieren reoperación por complicaciones o defectos residuales, 4) pacientes candidatos a trasplante cardiaco y 5) pacientes con cardiopatía congénita que no se detecta y permanecen asintomáticos durante la edad pediátrica. La mayoría de los pacientes usualmente se mantienen con buena o mediana clase funcional conservada por varios años y no son detectados si no hasta la edad adulta por presentan síntomas de falla cardiaca y es, entonces, cuando se realiza su estudio y se decide su tratamiento quirúrgico.¹⁻⁸

La comunicación inter-atrial (CIA) es una de las malformaciones más comunes de las cardiopatías congénitas en adultos, presentándose en más de un 40% entre 30 y 40 años como cardiopatía acianógena; el grado de *shunt* de izquierda a derecha depende del tamaño del defecto septal y de las propiedades diastólicas de ambos ventrículos; cuando se presenta un *shunt* mayor de ($Q_p/Q_s > 1.5/1.0$) se presentan síntomas, siendo éstos disnea en más de un 30% de los pacientes, seguida de arritmias supraventriculares y falla cardiaca derecha en un 10% en mayores de 40 años. Con un *shunt* menor no hay indicación de cirugía, excepto para la prevención de embolismo paroxístico en pacientes que hayan tenido choque criptogénico. El cierre quirúrgico se realiza desde un cierre primario (directo) hasta un parche de pericardio autólogo o sintético; lo cual concuerda con nuestros datos y lo reportado con la literatura.¹ La mortalidad después de la cirugía se reporta en la literatura menor de 1% en pacientes sin hipertensión arterial pulmonar, concordando con nuestros resultados. En la actualidad, se están utilizando dispositivos percutáneos (por ejemplo; Amplatzer), los cuales se colocan por medio de fluoroscopia y seguimiento por ecocardiograma transesofágico;^{6,9-10} la limitante es que sólo se pueden colocar en un tipo de población que cumpla los siguientes criterios: CIA OS, menores de 20 mm, anillo completo, y remanentes septales de 5 mm. Se reporta en la literatura que se pue-

Cuadro II.
Cardiopatías congénitas del adulto más frecuentes en los 334 pacientes estudiados.

Cardiopatía congénita	Total (porcentaje)
Comunicación interatrial	250 (74.85)
Persistencia de conducto arterioso	29 (8.68)
Comunicación interventricular	22 (6.58)
Coartación aórtica	19 (5.68)
Estenosis subaórtica	8 (2.39)
Anomalía de Ebstein	3 (0.89)
Tetralogía de Fallot	3 (0.89)

den cerrar defectos con extensión anterior, sin borde septal aórtico, fenestrados y con aneurisma septal interatrial con buenos resultados, aunque aún deben esperarse los resultados a largo plazo. Las cardiopatías adquiridas como la isquémica, la cual se presentó en dos de nuestros pacientes, 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.^{1-4,11-14}

Las comunicaciones interventriculares son las segundas malformaciones cardíacas congénitas más habituales, representan el 20% del total, no estando de acuerdo con nuestro estudio donde se identificó como la tercera causa de cardiopatía del adulto. La historia natural de la cardiopatía depende del tamaño del defecto, enfermos con CIV amplia sobreviven hasta la edad adulta bajo otras características anatomofuncionales; durante su evolución se observa incremento progresivo de las resistencias vasculares pulmonares con reducción del cortocircuito de izquierda a derecha, hasta la inversión del mismo, lo que culmina con la aparición de la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva conocida como síndrome de Eisenmenger. Además, los defectos septales pequeños representan un riesgo continuo y relativamente alto de endocarditis. Por ello, en pacientes con ausencia de hipertensión pulmonar irreversible (que no exceda 2/3 de la sistémica), la intervención quirúrgica es una opción prácticamente automática con $Qp/Qs > 1.5/1.0$, tensión sistólica pulmonar mayor de 50 mmHg, aumento de tamaño de cavidades izquierdas con funcionamiento ventricular izquierdo disminuido. Otro apartado es cuando el paciente presenta defectos membranosos o de salida con insuficiencia aórtica (moderada a grave) y antecedentes de endocarditis, especialmente si ésta ha sido recurrente. En nuestros casos, todos se operaron con las indicaciones de cirugía antes mencionadas, estando de acuerdo con lo reportado por Warnes¹⁴ y Webb.¹⁸ Sólo en un caso se realizó sustitución valvular aórtica por insuficiencia severa, no se presentaron casos de endocarditis antes de la cirugía. En aquellos pacientes que antes de la cirugía se encuentran en una buena clase funcional y buen funcionamiento del ventrículo izquierdo, la esperanza de vida después de ésta se acerca a lo normal.^{1,3,4,14-18}

La persistencia del conducto arterioso (PCA) es el ejemplo clásico de la comunicación entre grandes arterias, se ha calculado que la incidencia de PCA aislado es de 1:2000 a 1:5000 nacimientos, lo que supone un 10 a 12% del total de las cardiopatías congénitas; en nuestro estudio se presentó en un 8.68%; lo que es menor a lo reportado por Therrien y cols.¹ El ductus arterioso nace en la sexta arteria primitiva por la izquierda del cayado de la aorta y conecta la arteria pulmonar en su parte proximal izquierda con la aorta descendente, justo en posición distal respecto a la subclavia izquierda. Los conductos arteriosos pequeños carecen de importancia, sin embargo en la edad adulta se complican con endocarditis, que se sitúa del lado pulmonar

del conducto en la propia pared de la arteria pulmonar, en el sitio opuesto al implante del conducto; los conductos de tamaño moderado son poco sintomáticos en la infancia, sin embargo, en la tercera década de la vida, estos enfermos presentan disnea, fatiga y algunas veces palpitaciones, lo cual concuerda en nuestro estudio con un promedio de edad de 34.79 años y lo reportado por García y Harrison y cols.^{14,19} Estas estructuras se vuelven aneurismáticas, se pueden romper o calcificar. Del otro lado, se tienen, con menos frecuencia, conductos arteriosos no restrictivos, de grueso calibre, que llegan a edad adulta, desarrollando primero insuficiencia cardíaca y posteriormente enfermedad vascular pulmonar. La intervención quirúrgica se realiza en pacientes con cortocircuito de izquierda a derecha igual o mayor de 1.5:1.0, en los que las resistencias vasculares son reversibles y con ductus de diámetro mayor de 8 mm y/o calcificación del mismo. El cierre quirúrgico se lleva a cabo ligando o separando el ductus, lo cual concuerda con lo reportado en nuestra serie. A lo largo de los últimos veinte años se ha demostrado la eficacia del dispositivo ocluidor (por ejemplo, el "Coil") para ductus menores de 8 mm, con adecuados resultados, y mortalidad menor del 1%.^{1-4,6,7,14,19}

La coartación aórtica (CoAo) es un estrechamiento en la región del ligamento arterioso, es una lesión de tipo obstructivo que se presenta sobre todo en varones con un rango de 3:1, concordando con nuestro estudio con mayoría de pacientes masculinos; esta malformación vascular es la que con frecuencia permite larga supervivencia, el promedio de edad se sitúa alrededor de los 30 años, lo cual concuerda con nuestros resultados y lo reportado por Corno y cols;²⁰ puede ser circunscrita o estar asociada a hipoplasia del istmo o del cayado de la aorta, la mayor parte de los adultos son asintomáticos y el diagnóstico se hace por hallazgo ocasional de hipertensión arterial sistémica y por la ausencia de pulsos en miembros inferiores. Las coartaciones se consideran significativas cuando en una angiografía presentan gradiente de más de 20 mmHg a través del punto de la coartación, con o sin hipertensión sistémica proximal. Deben de ser operados todos los pacientes sintomáticos o asintomáticos que presenten coartación significativa (diferencia presión sistólica brazo > pierna mayor o igual a 10 mmHg; retraso de pulso radial-femoral; gradiente máximo de transcoartación mayor de 20 mmHg), incluidos los que presentan hipertensión prolongada, independiente de la edad de presentación. En cuanto a la intervención quirúrgica, existen diferentes técnicas como son la reparación término-terminal, la plastía subclavia con injerto, la reparación con injerto interpuesto o plastía con injerto sintético. Cual sea la más adecuada depende de la anatomía encontrada y el sitio de la coartación, lo que se demuestra en nuestro estudio con diferentes técnicas quirúrgicas utilizadas y diferentes sitios de coartación. A pacientes con coartación de nacimiento o recoartación se les ha practicado dilatación con balón con o sin inserción de *stent* con buenos resultados a plazo inmediato y medio en adolescentes. Después de

la intervención quirúrgica se consigue mejorar la obstrucción y disminuir la mortalidad (menos de 1%). La paraplejía derivada de una isquemia de la columna vertebral es infrecuente (0.4%), se da sólo en pacientes que no tienen bien desarrollada la circulación colateral. Los índices de recoartación varían enormemente (7% a 60%) dependiendo de lo que se considere recoartación, tiempo de seguimiento y edad en la que se llevó a cabo el procedimiento. El 50% de los pacientes con hipertensión antes de la cirugía ven cómo desaparece después del procedimiento, pero es posible que recurra más adelante, sobre todo si se realizó el procedimiento en etapa tardía, lo cual se presentó en 6% de los casos de nuestra serie.^{1-4,20,21}

La estenosis subaórtica es una obstrucción fibromuscular situada por debajo de la sigmoidea aórtica. Puede tener forma de rodete (la más habitual) o de túnel, esto concuerda con nuestro estudio donde el 100% de los pacientes presentaron rodete. La obstrucción en forma de rodete está causada por una protuberancia membranosa o un estrechamiento fibromuscular que rodea parcial o totalmente el tracto de salida de ventrículo izquierdo; la forma de túnel está generada por un canal fibromuscular largo que comprende una buena parte del tracto de salida del ventrículo izquierdo y suele estar asociado a una raíz aórtica pequeña. Mientras que los pacientes sintomáticos necesitan una cirugía, no hay un consenso de cuándo hay que intervenir a los pacientes asintomáticos, se ha usado como criterio quirúrgico un gradiente angiográfico mayor de 50 mmHg en reposo o insuficiencia aórtica progresiva de moderada a severa. La solución habitual a la obstrucción de rodete es la membranectomía con miomectomía o miotomía, la primera fue realizada en el 100% de los pacientes del estudio, aunado a una sustitución valvular con prótesis mecánica por insuficiencia progresiva aórtica. La dilatación con balón no se recomienda de primera instancia en esta patología.^{1-4,22,23}

En cuanto a la anomalía de Ebstein, ésta resulta de un desplazamiento apical de las valvas septal, posterior o (de forma infrecuente) anterior de la válvula tricúspide, lo que produce una "auricularización" del tracto de entrada del ventrículo derecho (funcionando como aurícula única) y, por consiguiente, el ventrículo derecho disminuye su funcionamiento de manera variable. De esta anomalía resulta una insuficiencia tricuspídea con una gravedad variable, con el consecuente agrandamiento de la aurícula derecha. Esta anomalía puede estar asociada a persistencia del agujero oval o comunicación inter-auricular (incidencia del 50%), vías de comunicación accesorias (25%) y en ocasiones con CIV, CoAo, PCA y valvulopatía mitral.^{1,22-24} La intervención quirúrgica está indicada en pacientes con clase funcional deteriorada (mayor de III de la clasificación de la New York Heart Association) y en la presencia de cianosis progresiva o insuficiencia cardíaca derecha y cardiomegalia asintomática (índice cardiotorácico mayor del 65%). En cuanto al tratamiento quirúrgico debe realizarse reparación de la válvula tricúspide siempre

que sea posible. Si no hay reparación posible, es necesario sustituirla por una prótesis biológica o mecánica. En los pacientes de alto riesgo (insuficiencia tricúspide grave, mal funcionamiento ventricular derecho o arritmias crónicas) se puede realizar una conexión cavopulmonar (procedimiento de Gleen), además de cerrar las comunicaciones septales encontradas, en el mismo procedimiento, esto concuerda con el tratamiento quirúrgico realizado en nuestros pacientes. Independientemente del procedimiento realizado, el pronóstico a mediano plazo es bueno, aunque pueden aparecer arritmias tardías; no tanto en la sustitución valvular donde, en la mayoría de los casos, el paciente puede presentar un bloqueo cardíaco completo; la necesidad de colocación de marcapasos permanente en nuestra serie sólo se presentó en un caso, aunado a una terapia anticoagulante de por vida.^{1,18,24}

Por último, la tetralogía de Fallot representa casi el 10% de los casos de cardiopatía congénita y, a partir del primer año de vida, se convierte en la complicación cianótica más importante. La mayor parte de los pacientes que alcanzan la edad adulta han sido intervenidos; la operación suele ser reparadora, aunque en algunos casos es paliativa.¹ A pesar que algunos enfermos llegan a adultos sin que se hayan corregido quirúrgicamente, es raro que sobrevivan hasta después de los 40 años (3%). Los procedimientos quirúrgicos con los que se cuentan son paliativos (fístula sistémica-pulmonar, Blalock-Taussing, Waterson, Potts) o reparación cierre de CIV con alivio de la obstrucción de salida del ventrículo derecho. En algunos casos la válvula pulmonar se sustituye, además de tratar las lesiones adicionales que presente el paciente (CIV, PCA)²⁵, y, en última instancia, el trasplante cardíaco. Estos procedimientos concuerdan con los que fueron realizados en nuestros pacientes. La tasa global reportada en la literatura después de la reparación es buena, más del 94% sobreviven 25 años o más y al sustituir la válvula pulmonar la mortalidad es del 1%; lo cual concuerda con nuestros resultados.^{1,2,4} Sin embargo, pueden sobrevenir muertes repentinas, supuestamente por arritmias o bien causadas por enfermedad cardíaca congestiva.^{1-4,19,26,27}

Los pacientes adultos con cardiopatías congénitas deben de ser revisados una vez al año por lo menos por un experto en la materia; las posibilidades que ofrece la cirugía cardíaca correctiva se han visto incrementadas con recursos como el trasplante cardíaco y el cardiopulmonar. Pero es importante mencionar que, en su evolución, estas patologías se acompañan de endocarditis, arritmias, lesiones vasculares e hipertensión pulmonar, llegando a insuficiencia cardíaca con todas las complicaciones concomitantes.^{1,15-17,28}

Conclusión

El tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas del adulto en nuestra institución se encuentra acorde a los estándares internacionales, siendo seguro y beneficioso, así mismo ha conllevado una disminución de la morbi-mortalidad debido a la mejor participación

de la cardiología pediátrica para la detección de estas patologías. Aunque la cardiopatía congénita del adulto es un reto nuevo en el campo de la cardiología, se deben tener conocimientos en patología congénita cardiaca, opciones de tratamiento (cirugía o intervencionismo), complicaciones postoperatorias, secuelas cardiacas y no cardiacas, enfermedades agregadas a la edad y la necesidad de experiencia en electrofisiología, todo ello para mejorar la atención del paciente adulto.

Referencias

1. Therrien J, Webb GD. *Cardiopatías congénitas en adultos*. En: Braunwald E, Zipes DP, Libby P. *Cardiología*; 6ª edición; Madrid. España. Ed. Marbán Libros, S. L. 2004: 1944-77.
2. Attie F. Cardiopatías congénitas en el adulto. *Arch Cardiol Méx* 2001; 71 (Supl 1):10-16.
3. Attie F. Diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Méx* 2004; 74 (Supl 1): 13-17.
4. Attie F. Aspectos de interés en la cardiopatía congénita del adulto. *Arch Cardiol Méx* 2004; 74 (Supl 2): 410-417.
5. Vázquez-Antona CA. Papel del ecocardiograma en el adulto con cardiopatía congénita. *Arch Cardiol Méx* 2002; 72 (Supl 1): 226- 232.
6. García MJA. Cateterismo diagnóstico en cardiopatías congénitas del adulto. *Arch Cardiol Méx* 2006; 76 (Supl 2): 137-40.
7. Vida VL, Berggren H, Brawn WJ, Daenen W, Di Carlo D, Di Donato R, et al. Risk of surgery for congenital heart disease in the adult: a multicentered European study. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 161-8.
8. Houston A, Hillis S, Lilley S, Richens S, Swan L. Echocardiography in adult congenital heart disease. *Heart* 1998; 80 Supl 1: S12-26.
9. Zabal C. El cateterismo terapéutico en el adulto con cardiopatía congénita. *Arch Cardiol Méx* 2002; 72 (Supl 1): 233-236.
10. Holzer R, Hijazi ZM. Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2004; 19: 84-90.
11. Thilén U, Persson S. Closure of atrial defect in the adult. Cardiac remodeling is an early event. *Int J Cardiol* 2006; 108: 370-5.
12. Rosas M, Attie F, Sandoval J, Castellano C, Buendía A, Zabal C, et al. Atrial septal defect in adults \geq 40 years old: negative impact of low arterial oxygen saturation. *Int J Cardiol* 2004; 93: 145-55.
13. Sachweh JS, Daebritz Sh, Hermanns B, Fausten B, Jockenhoevel S, Handt S, et al. Hypertensive pulmonary vascular disease in adults with secundum or sinus venosus atrial septal defect. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 207-13.
14. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol* 2005; 46: 1-8.
15. Therrien J, Webb G. Clinical update on adults with congenital heart disease. *Lancet* 2003; 362: 1305-13.
16. Shinebourne EA, Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease. *Current Paediatrics* 2002; 12: 220-26.
17. Landzberg MJ, Ungerleider R. Pediatric cardiology and adult congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 33-36.
18. Webb GD. Care of adults with congenital heart disease—a challenge for the new millenium. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49: 30-4.
19. Harrison DA, Benson LN, Lazzam C, Walters JE, Siu S, McLaughlin PR. Percutaneous catheter closure of the persistently patent ductus arteriosus in the adult. *Am J Cardiol* 1996; 77: 1094-97.
20. Corno AF, Botta U, Hurni M, Payot M, Sekarski N, Tosi P, et al. Surgery for aortic coarctation: a 30 years experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 1202-06.
21. Fawzy ME, Sivanandam V, Galal O, Dunn B, Patel A, Rifai A, et al. One-to-ten year follow-up results of balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1542-46.
22. Perloff JK, Warnes CA. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001; 103: 2637-43.
23. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. *N Engl J Med* 2000; 342: 256-263.
24. Attie F, Rosas M, Rijlaarsdam M, Buendia A, Zabal C, Kuri J, et al. The adult patient with Ebstein anomaly. Outcome in 72 unoperated patients. *Medicine* (Baltimore) 2000; 79: 27-36.
25. Berdat PA, Immer F, Pfammatter JP, Carrel T. Reoperations in adults with congenital heart disease: analysis of early outcome. *Int J Cardiol* 2004; 93: 239-45.
26. Gerlis LM, Ho SY, Somerville J. A *post mortem* review of congenital cardiac malformations in a series of 180 adults, over the age of 16 years, born between 1865 and 1980. *Cardiovasc Pathol* 1999; 8: 263-72.
27. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JJ, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot. *Lancet* 2000; 356: 975-81.
28. Rietveld S, Mulder BJ, Van Beest I, Lubbers W, Prins PJ, Vioen S, et al. Negative thoughts in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2002; 86: 19-26.