



# **Revista Argentina de Cardiología**

## **Argentine Journal of Cardiology**

**JUNIO 2022 | Vol. 90 SUPL. 4**

**ISSN 0034-7000**

**[www.sac.org.ar](http://www.sac.org.ar)**

# **Consenso para el diagnóstico y tratamiento de las Cardiopatías Congénitas del Adulto 2021**

**SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA**



# REVISTA ARGENTINA DE CARDIOLOGIA

ORGANO CIENTÍFICO DE LA SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

## COMITÉ EDITOR

### Director

JORGE THIERER  
Instituto Universitario CEMIC, CABA

### Director Adjunto

CLAUDIO C. HIGA  
Hospital Alemán, CABA

### Directores Asociados

ERNESTO DURONTO  
Fundación Favalaro, CABA  
DARÍO C. DI TORO  
Hospital Argerich, CABA  
WALTER M. MASSON  
Instituto Universitario Hospital Italiano,  
CABA  
JAVIER GUETTA  
Instituto Universitario CEMIC, CABA  
GASTÓN RODRÍGUEZ GRANILLO  
Diagnóstico Maipú, Vicente López,  
Buenos Aires  
LUCRECIA BURGOS  
ICBA, CABA

### Editor Consultor

HERNÁN C. DOVAL  
Instituto Universitario Hospital Italiano

### Delegado por la SAC

CHRISTIAN SMITH  
Hospital Felipe Arnedo, Clorinda,  
Formosa

### Editor de Ciencias básicas

BRUNO BUCHHOLZ  
Universidad de Buenos Aires

### Vocales

MARIANO FALCONI (Instituto  
Universitario Hospital Italiano, CABA)

SANDRA SWIESZKOWSKI (Hospital de  
Clínicas José de San Martín, CABA)

JOSÉ LUIS BARISANI (Hospital Presidente  
Perón, Avellaneda, Buenos Aires)

JORGE CARLOS TRAININI (Hospital  
Presidente Perón, Avellaneda,  
Buenos Aires)

GUILLERMO ERNESTO LINIADO  
(Hospital Argerich, CABA)

PABLO LAMELAS (ICBA, CABA)

MARIANO TREVISÁN (Sanatorio San  
Carlos, Bariloche, Río Negro)

BIBIANA MARÍA DE LA VEGA  
(Hospital Zenón Santillán, Universidad  
Nacional de Tucumán)

### Consultor en Estadística, Buenos Aires

JAVIER MARIANI  
Hospital El Cruce, Buenos Aires

### Coordinación Editorial

PATRICIA LÓPEZ DOWLING  
MARIELA ROMANO

## COMITÉ HONORARIO

MARCELO V. ELIZARI (ARGENTINA)

GUILLERMO KREUTZER (ARGENTINA)

JOSÉ NAVIA (ARGENTINA)

## COMITÉ EDITOR INTERNACIONAL

AMBROSIO, GIUSEPPE (ITALIA)

University of Perugia School of Medicine, Perugia

ANTZELEVITCH, CHARLES (EE.UU)

Masonic Medical Research Laboratory

BADIMON, JUAN JOSÉ (EE.UU)

Cardiovascular Institute, The Mount Sinai School of  
Medicine

BARANCHUK, ADRIÁN (CANADÁ)

Queen's University, Kingston

BAZÁN, MANUEL (CUBA)

INCOR, La Habana

BLANKSTEIN, RON

Harvard Medical School (EEUU)

BRUGADA, RAMÓN (ESPAÑA)

Cardiology Department, The Thorax Institute, Hospital

Clinic, University of Barcelona, Barcelona

CABO SALVADOR, JAVIER

Departamento de Ciencias de la Salud de la

Universidad de Madrid UDIMA (ESPAÑA)

CAMIM, JOHN (GRAN BRETAÑA)

British Heart Foundation, St. George's University of  
London

CARRERAS COSTA, FRANCESC (ESPAÑA)

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universitat

Autònoma de Barcelona

CHACHQUES, JUAN CARLOS (FRANCIA)

Pompidou Hospital, University of Paris Descartes,  
Paris

DEMARIA, ANTHONY N. (EE.UU)

UCSD Medical Center, San Diego, California

DI CARLI, MARCELO (EE.UU)

Harvard Medical School, Boston, MA

EVANGELISTA MASIP, ARTURO (ESPAÑA)

Instituto Cardiológico, Quirónsalud-Teknon, Barcelona

EZEKOWITZ, MICHAEL (EE.UU)

Lankenau Medical Center, Medical Science Building,  
Wynnewood, PA

FEIGENBAUM, HARVEY (EE.UU)

Indiana University School of Medicine, Indianapolis

FERRARI, ROBERTO (CANADÁ)

University of Alberta, Edmonton, Alberta

FERRARIO, CARLOS (EE.UU)

Wake Forest University School of Medicine, Winston-  
Salem

FLATHER, MARCUS (GRAN BRETAÑA)

Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust  
and Imperial College London

FUSTER, VALENTIN (EE.UU)

The Mount Sinai Medical Center, New York

GARCÍA FERNÁNDEZ, MIGUEL ÁNGEL (ESPAÑA)

Universidad Complutense de Madrid. Facultad de  
Medicina

JUFFÉ STEIN, ALBERTO (ESPAÑA)

Department of Cardiology, A Coruña University  
Hospital, La Coruña

KASKI, JUAN CARLOS (GRAN BRETAÑA)

St George's University of London, Cardiovascular

Sciences Research Centre, Cranmer Terrace, London

KHANDERIA, BIJOY (EE.UU)

Aurora Cardiovascular Services

KRUCOFF, MITCHELL W. (EE.UU)

Duke University Medical Center, Durham

LÓPEZ SENDÓN, JOSÉ LUIS (ESPAÑA)

Hospital Universitario La Paz, Instituto de

Investigación La Paz, Madrid

LUSCHER, THOMAS (SUIZA)

European Heart Journal, Zürich Heart House, Zürich,  
Switzerland

MARZILLI, MARIO (ITALIA)

Cardiothoracic Department, Division of Cardiology,  
University Hospital of Pisa

MAURER, GERALD (AUSTRIA)

Univ.-Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie I,  
Christian-Doppler-Klinik, Salzburg

MOHR, FRIEDRICH (ALEMANIA)

Herzzentrum Universität Leipzig, Leipzig

NANDA, NAVIN (EE.UU)

University of Alabama at Birmingham, Birmingham

NEUBAUER, STEFAN

University of Oxford and John Radcliffe Hospital  
(GRAN BRETAÑA)

NILSEN, DENNIS (NORUEGA)

Department of Cardiology, Stavanger University  
Hospital, Stavanger

PALACIOS, IGOR (EE.UU)

Massachusetts General Hospital

PANZA, JULIO (EE.UU)

MedStar Washington Hospital Center, Washington, DC

PICANO, EUGENIO (ITALIA)

Institute of Clinical Physiology, CNR, Pisa

PINSKI, SERGIO (EE.UU)

Cleveland Clinic Florida

RASTAN, ARDAWAN (ALEMANIA)

Universitäts-Herzzentrum Freiburg-Bad Krozingen

SERRUYS, PATRICK W.

Imperial College (GRAN BRETAÑA)

SICOURI, SERGE (EE.UU)

Masonic Medical Research Laboratory, Utica

THEROUX, PIERRE (CANADÁ)

University of Toronto, Ontario

TOGNONI, GIANNI (ITALIA)

Consorzio Mario Negri Sud, Santa Maria Imbaro, Chieti

VENTURA, HÉCTOR (EE.UU)

Ochsner Clinical School-The University of  
Queensland School of Medicine, New Orleans

WIELGOSZ, ANDREAS (CANADÁ)

University of Calgary, Calgary, Alberta

ZIPES, DOUGLAS (EE.UU)

Indiana University School of Medicine, Indianapolis

## SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

## COMISIÓN DIRECTIVA

### Presidente

HÉCTOR A. DESCHLE

### Presidente Electo

CLAUDIO R. MAJUL

### Vicepresidente 1°

VÍCTOR M. MAURO

### Vicepresidente 2°

JUAN BENGER

### Secretario

VERÓNICA I. VOLBERG

### Tesorero

HÉCTOR R. GÓMEZ SANTA MARÍA

### Prosecretario

O. GABRIEL PEREA

### Protesorero

HUGO E. SILVA

### Vocales Titulares

BLANCA M. LOSADA

MARIO J. SZEJFELD

OSCAR A. VOGELMANN

AGUSTINA AMENABAR

### Vocal Suplentes

MARÍA D. LUCONI

DAMIÁN E. HOLOWNIA

CHRISTIAN A. SMITH

GRACIELA I. BRUNA

### Presidente Anterior

ALEJANDRO R. HERSHSON

## Revista Argentina de Cardiología

La Revista Argentina de Cardiología es propiedad de la Sociedad Argentina de Cardiología.

ISSN 0034-7000 ISSN 1850-3748 versión electrónica - Registro de la Propiedad Intelectual en trámite

Full English text available. Indexada en SciELO, Scopus, Embase, LILACS, Latindex, Redalyc, Dialnet y DOAJ. Incluida en el Núcleo Básico de Revistas Científicas Argentinas del CONICET.

## VOL 90 SUPLEMENTO 4 JUNIO 2022

### Dirección Científica y Administración

Azuénaga 980 - (1115) Buenos Aires / Tel.: 4961-6027/8/9 / Fax: 4961-6020 / e-mail: revista@sac.org.ar / web site: www.sac.org.ar

Atención al público de lunes a viernes de 13 a 20 horas

# SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

## Consenso para el diagnóstico y tratamiento de las Cardiopatías Congénitas del Adulto 2021

### ÁREA DE CONSENSOS Y NORMAS

#### **Director**

Dr. Maximiliano De Abreu<sup>MTSAC</sup>

#### **Sub-Director**

Dr. Sebastián Peralta<sup>MTSAC</sup>

#### **Secretario**

Dr. Mario César Spennato<sup>MTSAC</sup>

#### **Vocales**

Dra. Laura Antonietti<sup>MTSAC</sup>

Dr. Fernando Garagoli

Dr. Ariel Kraselnik

Dr. Santiago Lynch

Dra. Paola Rojas

Dra. Milagros Seijo

#### **Comité Asesor**

Dr. Gustavo Giunta<sup>MTSAC</sup>

Dr. Ignacio Bluro<sup>MTSAC</sup>

Dr. Mariano Falconi<sup>MTSAC</sup>

*Las opiniones, pautas o lineamientos contenidos en los Consensos o Recomendaciones han sido diseñados y planteados en términos genéricos, a partir de la consideración de situaciones concebidas como un modelo teórico. Allí se describen distintas hipótesis alternativas para arribar a un diagnóstico, a la definición de un tratamiento y/o prevención de una determinada patología. De ningún modo puede interpretarse como un instructivo concreto ni como una indicación absoluta. La aplicación específica en el paciente individual de cualquiera de las descripciones generales obrantes en los Consensos o Recomendaciones dependerá del juicio médico del profesional interviniente y de las características y circunstancias que se presenten en torno al caso en cuestión, considerando los antecedentes personales del paciente y las condiciones específicas de la patología por tratar, los medios y recursos disponibles, la necesidad de adoptar medidas adicionales y/o complementarias, etc. La evaluación de estos antecedentes y factores quedará a criterio y responsabilidad del médico interviniente en la decisión clínica final que se adoptará.*

---

# Consenso para el diagnóstico y tratamiento de las Cardiopatías Congénitas del Adulto 2021

## Directores

Luis E Alday<sup>MTSAC</sup> y Héctor R Maisuls<sup>MTSAC</sup>

## Redactores

Inés Abella, Judith Ackerman, Mónica Benjamín, Fernanda Biancolini, Julio Biancolini, Juan Bonelli, Hyon Ju Choe, Roque Córdoba, Andrés Cuenca de Rey, Ana de Dios, Amalia Elizari, Eduardo Fernández Rostello, Liliana Ferrín, Luis Gómez, Dora Haag, Ernesto Juaneda, Christian Kreutzer, Luciano Lucas, Mónica Lucero, Paula Manso, Claudio Moros, Mariela Mouratián, Marisa Pacheco Otero, Alejandro Peirone, Marisa Quinteros, Norma Rossi, Ana Schroh, Federico Zeppa

## Revisores

Horacio Faella<sup>MTSAC</sup>  
Mariano Ithuralde<sup>MTSAC</sup>  
Eduardo Moreyra<sup>MTSAC</sup>

## Compaginador

Lic. Gerardo Beltramino

Los autores recomiendan citar el artículo de esta forma:

Alday LE, Maisuls HR, Abella I, Ackerman J, Benjamín M, Biancolini F y cols. Consenso para el diagnóstico y tratamiento de las Cardiopatías Congénitas del Adulto 2021. Rev Argent Cardiol 2022;90 (Suplemento 4):1-00. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v90.s4>



# Índice

---

<b>A) INTRODUCCIÓN</b> .....	1
– Generalidades .....	1
– Calidad de vida .....	1
– Los Adultos con Cardiopatías Congénitas: (ACC) una nueva subespecialidad .....	2
– Recomendaciones para toma de decisiones .....	2
– Clasificación .....	3
– Registro de ACC - Su finalidad .....	6
– Transición y transferencia del adolescente con cardiopatía congénita .....	7
– Rol de la enfermería .....	8
<b>B) ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS</b> .....	9
– Electrocardiografía .....	9
– Prueba de ejercicio cardiopulmonar .....	9
– Ecocardiografía .....	10
– Resonancia magnética cardíaca (RMC) .....	11
– Tomografía axial computada (TAC) .....	12
– Cateterismo cardíaco diagnóstico .....	13
– Genética y asesoramiento genético .....	13
<b>C) CONSIDERACIONES TERAPÉUTICAS</b> .....	15
– Insuficiencia cardíaca .....	15
– Arritmias - Holter - Estudios electrofisiológicos - Ablaciones - Dispositivos: Marcapasos - Resincronizadores - Cardiodesfibriladores .....	16
– Muerte súbita - Estratificación de riesgo .....	19
– Clasificación clínica de la hipertensión arterial pulmonar .....	20
– Hipertensión arterial pulmonar - Diagnóstico - Tratamiento .....	21
– Cateterismo cardíaco intervencionista .....	23
– Cirugía cardiovascular .....	24
– Cirugía no cardíaca .....	25
– Anticoagulantes y antitrombóticos .....	26
– Endocarditis infecciosa .....	27
– Cianosis, fisiopatología y tratamiento .....	29
– Embarazo y contracepción .....	30
– Deportes en ACC .....	31
<b>D) LESIONES ESPECÍFICAS</b> .....	33
– Tipo de lesión según clasificación de ACC .....	33
<b>I - CORTOCIRCUITOS DE IZQUIERDA A DERECHA</b> .....	33
1. Comunicación interauricular y drenaje venoso anómalo pulmonar .....	33
2. Comunicación interventricular .....	37
3. Canal atrioventricular .....	38
4. Ductus arterioso permeable .....	40
<b>II - LESIONES DEL LADO IZQUIERDO</b> .....	43
5. Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo .....	43
a) Estenosis valvular aórtica .....	43
b) Estenosis supra valvular aórtica .....	45
c) Estenosis subaórtica .....	45
6. Coartación de aorta .....	46
7. Aortopatías .....	48
a) Síndrome de Marfan .....	48
b) Válvula aórtica bicúspide .....	49
c) Síndrome de Turner .....	50

<b>III - LESIONES DEL LADO DERECHO</b> .....	50
8. Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho .....	50
a) Estenosis subinfundibular o VD de doble cámara (VDDC).....	50
b) Estenosis infundibular.....	50
c) Estenosis valvular pulmonar.....	51
d) Estenosis supra valvular pulmonar (tronco y ramas de AP).....	51
9. Anomalia de Ebstein .....	53
10. Tetralogía de Fallot .....	54
11. Atresia pulmonar con comunicación interventricular .....	57
12. Conducto ventrículo derecho - arteria pulmonar .....	58
<b>IV - LESIONES COMPLEJAS</b> .....	61
13. Transposición de grandes arterias.....	61
14. Transposición corregida de grandes arterias .....	65
15. Corazón univentricular.....	67
16. Operación de Fontan-Kreutzer .....	70
17. Anomalías coronarias.....	77
18. Síndrome de Eisenmenger.....	78
<b>E - CONSIDERACIONES FINALES</b> .....	79
<b>F - BIBLIOGRAFÍA</b> .....	80

## Abreviaturas

<b>ACC</b>	Adultos con Cardiopatías Congénitas	<b>FEVI</b>	Fracción de Eyección de Ventriculo Izquierdo
<b>AA</b>	Aleteo Auricular	<b>FOP</b>	Foramen Oval Permeable
<b>Ao</b>	Aorta	<b>HAP</b>	Hipertensión Arterial Pulmonar
<b>AP</b>	Arteria Pulmonar	<b>HPI</b>	Hipertensión Pulmonar Idiopática
<b>AtP</b>	Atresia Pulmonar	<b>IAA</b>	Interrupción del Arco Aórtico
<b>AT</b>	Atresia Tricuspídea	<b>IAo</b>	Insuficiencia Aórtica
<b>BRD</b>	Bloqueo de Rama Derecha	<b>IM</b>	Insuficiencia Mitral
<b>BRI</b>	Bloqueo de Rama Izquierda	<b>IP</b>	Insuficiencia Pulmonar
<b>CAV</b>	Canal Atrioventricular	<b>IT</b>	Insuficiencia Tricuspídea
<b>CAVP</b>	Canal Atrioventricular Parcial	<b>MP</b>	Marcapaso
<b>CAVC</b>	Canal Atrioventricular Completo	<b>MSC</b>	Muerte Súbita Cardíaca
<b>CC</b>	Cardiopatías Congénitas	<b>Op.BT</b>	Operación de Blalock-Taussig
<b>CCD</b>	Cateterismo Cardíaco Diagnóstico	<b>Op.FK</b>	Operación de Fontan-Kreutzer
<b>CCI</b>	Cateterismo Cardíaco Intervencionista	<b>OTSVD</b>	Obstrucción al Tracto de Salida del Ventriculo Derecho
<b>CCPT</b>	Conexión Cavopulmonar Total	<b>OTSVI</b>	Obstrucción al Tracto de Salida del Ventriculo Izquierdo
<b>CCT</b>	Cateterismo Cardíaco Terapéutico	<b>PECP</b>	Prueba de Ejercicio Cardiopulmonar
<b>CDI</b>	Cardiodesfibrilador Implantable	<b>RCoAo</b>	Recoartación de Aorta
<b>CIA</b>	Comunicación Interauricular	<b>RC</b>	Resincronización Cardíaca
<b>CIV</b>	Comunicación Interventricular	<b>RMC</b>	Resonancia Magnética Cardíaca
<b>CoAo</b>	Coartación de Aorta	<b>TAC</b>	Tomografía Axial Computada
<b>CSPs</b>	Colaterales Sistémico-Pulmonares	<b>TAE</b>	Taquicardia Auricular Ectópica
<b>CV</b>	Calidad de Vida	<b>TC</b>	Tomografía Cardíaca
<b>DAP</b>	Ductus Arterioso Permeable	<b>TCGA</b>	Transposición Corregida de Grandes Arterias
<b>DVAP</b>	Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar	<b>TE</b>	Tromboembolismo
<b>DVAPP</b>	Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Parcial	<b>TF</b>	Tetralogía de Fallot
<b>DVAPT</b>	Drenaje Venoso Anómalo Pulmonar Total	<b>TGA</b>	Transposición de Grandes Arterias
<b>EA</b>	Estenosis Aórtica	<b>TRC</b>	Terapia de Resincronización Cardíaca
<b>Ebs</b>	Enfermedad de Ebstein	<b>TRIA</b>	Taquicardia por Reentrada Intraauricular
<b>EDC</b>	Ecocardiograma Doppler Color	<b>TSV</b>	Taquicardia Supraventricular
<b>EEF</b>	Estudio Electrofisiológico	<b>TV</b>	Taquicardia Ventricular
<b>EI</b>	Endocarditis Infecciosa	<b>TVNS</b>	Taquicardia Ventricular No Sostenida
<b>EM</b>	Estenosis Mitral	<b>TVS</b>	Taquicardia Ventricular Sostenida
<b>ENS</b>	Enfermedad del Nódulo Sinusal	<b>VD</b>	Ventriculo Derecho
<b>EP</b>	Estenosis Pulmonar	<b>VI</b>	Ventriculo Izquierdo
<b>ERAP</b>	Estenosis de Rama de Arteria Pulmonar	<b>VFDVD</b>	Volumen de Fin de Diástole de Ventriculo Derecho
<b>EsubA</b>	Estenosis Subvalvular Aórtica	<b>VFDVI</b>	Volumen de Fin de Diástole de Ventriculo Izquierdo
<b>EsupraA</b>	Estenosis Supravalvular Aórtica	<b>VFSVD</b>	Volumen de Fin de Sístole de Ventriculo Derecho
<b>EsubP</b>	Estenosis Subvalvular Pulmonar	<b>VFSVI</b>	Volumen de Fin de Sístole de Ventriculo Izquierdo
<b>E3D</b>	Ecocardiografía Tridimensional	<b>VAo</b>	Válvula Aórtica
<b>ET</b>	Estenosis Tricuspídea	<b>VAB</b>	Válvula Aórtica Bicúspide
<b>ETAP</b>	Estenosis de Tronco de Arteria Pulmonar	<b>VM</b>	Válvula Mitral
<b>ETE</b>	Ecocardiograma Transesofágico	<b>VO<sub>2</sub></b>	Consumo de Oxígeno
<b>ETT</b>	Ecocardiograma Transtorácico	<b>VP</b>	Válvula Pulmonar
<b>FA</b>	Fibrilación Auricular	<b>VT</b>	Válvula Tricuspídea
<b>FE</b>	Fracción de Eyección	<b>VU</b>	Ventriculo Único
<b>FEVD</b>	Fracción de Eyección de Ventriculo Derecho		

# Consenso para el diagnóstico y tratamiento de las Cardiopatías Congénitas del Adulto 2021

## A) INTRODUCCIÓN

### Generalidades

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen la malformación más frecuente en recién nacidos vivos y son la mayor causa de mortalidad infantil. Algunos estudios de metaanálisis han mostrado que su prevalencia global se ha incrementado a través del tiempo con cifras actuales de 0,91-0,94% con estabilización en los últimos años (1,2). Estas cifras contrastan con los datos de las primeras décadas del siglo pasado en los que se consideraba que la prevalencia no superaba el 0,1%, porcentaje sin duda sesgado, dado el desconocimiento de los diagnósticos y probabilidades de tratamiento en esas épocas.

Utilizando estimaciones de Estados Unidos, con una población de 331 millones de habitantes, alrededor de 2,5 millones de personas son portadores de una CC, 12% de las cuales con una condición severa. Extrapolando estas cifras a la Argentina con 45 millones de habitantes, tendríamos aproximadamente 300 000 afectados. Puesto que los adelantos en diagnóstico y tratamiento de estas dolencias han permitido una mayor supervivencia, los adultos con CC (ACC) hoy superan a los niños de 2/3 a 1/3 del total. Esta relación estimada en el país del norte seguramente estaría sobredimensionada para nuestro país por las diferencias existentes en recursos humanos y tecnología (3,4). Una particularidad de la mayor expectativa de vida de los ACC es que hay quienes llegan a la edad geriátrica (65 o más años) con una prevalencia cercana al 0,4%. Sin lugar a dudas que fundamentalmente se trata de pacientes con lesiones poco severas. Ellos son propensos a padecer las morbilidades propias de la población general a esa edad y que suelen ser la causa de morbimortalidad en lugar de su CC. Las más comunes son la demencia senil, hemorragias digestivas e insuficiencia renal crónica (5).

### Calidad de vida

Recientemente, dada la mayor supervivencia de los ACC, ha surgido el interés que esta se acompañe de una buena calidad de vida. El Profesor Moons de Lovaina, Bélgica, ideó un estudio internacional multicéntrico denominado APPROACH - IS (por las siglas en inglés de Evaluación de los Patrones de los Reportes de Pacientes Adultos con Cardiopatías Congénitas - Estudio Internacional) con la finalidad de desarrollar intervenciones para perfeccionar la salud y bienestar de estos pacientes, con la originalidad que fueran los mismos pacientes los encargados de responder un minucioso cuestionario y no librado a efectuarlo por medio de terceros. Se investigaron variables tales como (a) percepción de la salud, (b) funcionamiento psicológico, (c) salud conductual y (d) calidad de vida (CV). Además, se indagaron otras variables explicativas como (a) sociodemografía, (b) historia clínica, (c) sentido de coherencia y (d) percepción de la enfermedad (6). Esta metodología fue seguida de una investigación liminar que evaluó la CV de 4028 ACC en 15 países, incluyendo un centro de la Argentina (único de habla hispana), que concluyó que, en general, la CV fue satisfactoria y que dependió más que nada de las características de los pacientes y no de los países. Los ACC con bajos niveles de CV pueden así identificarse uniformemente permitiendo tomar medidas para mejorarla (7).

La rigurosidad de la encuesta para esta investigación ha permitido que cardiólogos, psicólogos y personal de enfermería, todos expertos en el cuidado de ACC, elaboraran al menos una veintena de publicaciones, sin contar las presentaciones en congresos internacionales de la especialidad, que posibilitaron analizar en detalle las variables en estos subestudios que se expresan a continuación. Los prestadores de salud deberían tener en cuenta, además de la severidad de la enfermedad como indicador objetivo, también la repercusión subjetiva en el paciente (8). Se determinó que los reportes de los pacientes no solo difirieron por factores relativos a ellos sino también por efecto de los países de residencia con distintos estándares de vida y sistemas de salud (9). En cuanto al papel de los sistemas de salud y su relación con los resultados aportados por los pacientes, se observó que la CV y la salud física y mental estuvieron más bien relacionadas con la mayor cantidad de recursos humanos que con la disponibilidad de camas hospitalarias (10). La apreciación de la enfermedad fue más negativa en pacientes con enfermedades más complejas como aquellos con circulación de Fontan que impactaba en la CV. Estos pacientes requieren detección de alteraciones psicosociales e intervenciones para mejorar su CV. En consonancia con ese estudio, los mismos autores señalan que la actividad física en estos pacientes probablemente es beneficiosa al mejorar la percepción de su salud, lo que redundaría en mejor CV (11,12). Solo el 30% de los pacientes encuestados desarrollaban las actividades físicas recomendadas. La percepción del estado de salud fue superior en ellos con relación a los inactivos o poco activos. Se recomienda por lo tanto promover la actividad física en la población de ACC (13). Una publicación relativa a la anterior coincidió en el número de pacientes que desarrollaba actividad física y encontró una diferencia importante entre los países participantes. El análisis en particular mostró que

los más propensos a cumplir con las recomendaciones de la OMS eran de sexo masculino, clase funcional I y lesiones menos complejas. Por el contrario, quienes no satisfacían los objetivos tenían mayor edad, pobre nivel educativo y desempleo. Se concluyó que en esos casos es importante aconsejar cambios conductuales (14). Otro aspecto importante para considerar es que la participación en deportes adecuados para ACC es beneficiosa en esta población si se comparan los individuos activos con los sedentarios. Esta observación no es menor, dado que el 12% de la muestra presentó altos índices de depresión que puede mejorar con la indicación de la actividad (15). Para estimar el papel que juega el tipo de defecto en el desempeño físico, la salud mental y la CV se compararon los pacientes con enfermedades específicas que sumaron al menos 50 casos en la encuesta inicial y pudo apreciarse que los reportes con mejores resultados fueron los que presentaron coartación de aorta o enfermedad valvular aórtica aislada, mientras que los peores presentaban CC cianosantes y síndrome de Eisenmenger. Si bien los defectos específicos permitían predecir una mala evolución, la clase funcional asociada a la cardiopatía fue más determinante que la anomalía (16).

La religiosidad y/o espiritualidad, presentes en el 50% de los encuestados, influyó positivamente en la CV (17). La investigación sobre consumo de tabaco, cannabis y de ambos reveló marcadas variaciones entre los países participantes. El tabaquismo y cannabis tuvieron un efecto negativo leve e insignificante, respectivamente, mientras que la combinación de ambos se acompañó de un mayor impacto en la salud mental (18). El análisis del desempeño laboral de ACC mostró diferencias marcadas entre los países de origen; del total de la muestra, el 69% contaba con un empleo. La educación superior fue determinante para la obtención de mejores condiciones laborales. La falta de empleo o las limitaciones para el trabajo fueron más frecuentes en el sexo femenino, por ejemplo, pobre clase funcional, edad mayor, complejidad de la lesión, insuficiencia cardíaca y trastornos mentales. Se concluyó que la educación debe ser un objetivo en ACC para obtener mejor ocupación que redundará en mejor CV (19). El sentido de coherencia, positivamente ligado a la CV, también fue investigado en la muestra. Se observó que menor edad, bajo nivel de educación, desempleo, ausencia de pareja por diversas razones, pobre clase funcional y CC simples fueron causa de menor sentido de coherencia. La variación entre países fue muy amplia, pero en los pacientes afectados es posible intervenir para mejorar la CV (20).

Se conoce que las arritmias auriculares (TSV, aleteo y fibrilación auricular) ocurren en todo el espectro de ACC y son la causa más frecuente de admisión hospitalaria. En el estudio presente se comparó la CV en los pacientes que las padecieron con los que no las reportaron. La percepción del estado de salud, enfermedad y depresión influyeron significativamente en la menor puntuación de CV en los pacientes con arritmias (21). Un resultado similar, aunque desde el punto de vista de los pacientes más preocupante, ocurrió en los ACC que requirieron un CDI, alrededor de 1 y 2 tercios con indicación primaria y secundaria, respectivamente. Estos últimos fueron más afectados. Se apreció además marcada variabilidad geográfica (22). Por último, se evaluó el efecto que podría tener la hospitalización en los 12 meses previos al reclutamiento para la encuesta: 668 pacientes (17% de la muestra) habían sido hospitalizados en ese período y sus reportes incidieron negativamente en el estado de salud, depresión y CV. Los internados para cirugía cardíaca fueron menos afectados que los admitidos por otras causas. Se sugirió incluir esta eventualidad en la historia clínica dada la repercusión que tiene en la CV (23).

En conclusión, la mayor longevidad que actualmente se logra en ACC gracias a los avances en el tratamiento de sus lesiones específicas debería asociarse a mejor CV. Un repaso de los trabajos enunciados muestra la importancia que tienen tanto la salud física como la mental. La integración de psicólogos a los equipos de salud es, por lo tanto, necesaria.

### **Los Adultos con Cardiopatías Congénitas: una nueva subespecialidad**

Las razones hasta ahora mencionadas muestran que, en cardiología, la subespecialidad de ACC es una de las de crecimiento más veloz. Basta ver que en los Congresos de Cardiología, hasta no hace mucho tiempo, estaba relegada a muy pocas sesiones; hoy en día, en cambio, ocupa buena parte del programa y congresos, y otras reuniones específicas del tema se realizan cada vez con mayor frecuencia. Lo mismo ocurre con las publicaciones sobre el tema en revistas especializadas revisadas por pares donde el crecimiento ha sido exponencial, dado que en un cuarto de siglo se han quintuplicado: de alrededor de 200 por año ahora se aproximan a las 1000. Finalmente, ante la necesidad de contar con cardiólogos especializados en el tema, se han sentado las bases para el entrenamiento de pediatras cardiólogos en ACC (24).

### **Recomendaciones para toma de decisiones**

Las recomendaciones y el nivel de evidencia para tomar decisiones en este Consenso se efectuarán siguiendo la metodología aconsejada por el Grupo de Tareas del Colegio Americano de Cardiología y la Asociación Americana del Corazón (ACC/AHA) para el desarrollo de las Guías de Práctica Clínica (25). Para cada entidad en particular existen 3 clases de recomendaciones que se acompañan de sus respectivos niveles de evidencia con el fin de decidir sobre diagnóstico y tratamiento. Las recomendaciones dependen de la relación riesgo/beneficio (Tabla 1). Cuando el beneficio supera al riesgo, la recomendación es Clase I (sólida). En la Clase II tenemos 2 opciones. Si el grado de beneficio supera al riesgo pero con menor fortaleza que en la Clase I, se aconseja la opción IIa (discreta). Si

el beneficio es poco mayor o igual al riesgo, se la clasifica como opción IIb (débil). La Clase III es para cuando riesgo y beneficio están igualados y no hay beneficio o, peor aún, es peligrosa con riesgo que supera el beneficio. En ambos casos se desaconseja la intervención.

**Tabla 1.** Recomendaciones para la toma de decisiones

Clases	Relación Riesgo: Beneficio	Recomendación
Clase I Sólida	Riesgo < Beneficio	Recomendada
Clase II	Divergente	
Clase IIa Discreta	Riesgo < Beneficio Menos sólida que Clase I	Puede recomendarse
Clase IIb Débil	Beneficio poco mayor o igual al Riesgo	Podría considerarse
Clase III Dañina	Riesgo = Beneficio o Riesgo > Beneficio	Desaconsejado

El grado de evidencia para las recomendaciones, a su vez, se clasifica en 5 tipos (Tabla 2). El nivel A corresponde a evidencia obtenida por más de 2 estudios aleatorios controlados de excelente calidad o metaanálisis con la misma cualidad del antedicho y también un solo estudio apoyado por trabajos de registros de alta calidad. El nivel B-A es para estudios de calidad moderada o metaanálisis aleatorios, mientras que el nivel B-NA se sustenta por estudios bien diseñados observacionales o de registros y/o metaanálisis. El nivel C-DL se basa en datos limitados de estudios aleatorios o no, observacionales o de registros con limitaciones en la metodología o metaanálisis. Por último, el nivel C-OE corresponde a recomendaciones basadas en experiencias de expertos. No es de extrañar que esto ocurra con frecuencia, dada la gran variedad de situaciones que pueden suceder en la historia natural o no natural de los ACC.

**Tabla 2.** Calidad de la evidencia

Nivel A	> 2 estudios aleatorios o metaanálisis de alta calidad
Nivel B - A	1 o más estudios aleatorios o metaanálisis de calidad moderada
Nivel B - NA	1 o más estudios o metaanálisis no aleatorios, observacionales o de registros de calidad moderada
Nivel C - DL	Estudios o meta análisis aleatorios o no con diseños o ejecución limitada
Nivel C - OE	Consensos de opinión de expertos basados en experiencia clínica

### Clasificación

Existen diversas clasificaciones de las CC en general. Ninguna es perfecta. Desde el punto de vista anatómico, en esta clasificación modificada de las guías internacionales más recientes, se simplifican como 1. Cortocircuitos (cardíacos y extracardíacos), 2. Lesiones del corazón izquierdo (obstrucciones del tracto de salida, insuficiencias valvulares), 3. Aortopatías, 4. Lesiones del corazón derecho (obstructivas, insuficiencias valvulares), 5. Transposiciones y malposiciones, 6. Corazón univentricular, 7. Hipertensión pulmonar, 8. Anomalías coronarias y 9. Pacientes con reparaciones complejas (Tabla 3) (26-28). Cuando ocurren asociaciones, se agrupan siguiendo la alteración más relevante (p. ej., comunicación interventricular y coartación de aorta).

**Tabla 3.** Clasificación anatómica de ACC

1. Cortocircuitos de izquierda a derecha
2. Lesiones del corazón izquierdo
3. Aortopatías
4. Lesiones del corazón derecho
5. Transposiciones y malposiciones
6. Corazón univentricular
7. Hipertensión pulmonar
8. Anomalías coronarias
9. Pacientes con reparaciones complejas

Dado que en estos pacientes la evolución suele modificarse con el correr del tiempo, en las guías de la AHA y ACC se añade la clase funcional, por lo que la clasificación se denomina anátomo- fisiológica. En los ACC se utiliza más bien una versión aún más sencilla basada en la severidad conformando 3 grupos: 1. Lesiones simples, 2. Moderadas y 3. Complejas (Tablas 4-6). Los porcentajes de afectados en cada grupo en un registro de la Argentina son de aproximadamente 45, 40 y 15%, respectivamente, datos muy similares a las estimaciones del Consenso de Bethesda, como puede apreciarse en la Figura 1.

**Tabla 4.** Lesiones simples

Enfermedad nativa	CC reparadas
1. Estenosis valvular aórtica aislada	1. Ductus ligado u ocluido
2. Enf. valvular mitral aislada (excluye <i>cleft</i> y paracaídas)	2. CIA secundum o seno venoso sin CC residual
3. CIA pequeña	3. CIV reparada sin CC residual
4. CIV pequeña. Ductus	
5. Estenosis valvular pulmonar leve	

**Tabla 5.** Lesiones moderadas

Lesiones moderadas	
1. Fístula aorta-VI	9. Estenosis VP moderada o severa
2. Drenaje VAP total o parcial	10. Insuficiencia VP ídem
3. Canal AV completo o parcial	11. Aneurisma seno de Valsalva
4. Coartación de aorta	12. CIA seno venoso
5. Enfermedad de Ebstein	13. E Ao subvalvular o supra valvular
6. Estenosis infundibular pulmonar	14. Tetralogía de Fallot
7. CIA ostium primum	15. CIV con lesiones asociadas
8. Ductus permeable	

**Tabla 6.** Lesiones complejas

ACC de gran complejidad	
1. Conductos (valvulados o no)	8. Atresia pulmonar (cualquier tipo)
2. ACC cianosantes	9. Obstrucción vascular pulmonar
3. Doble salida ventricular	10. TCGA
4. Síndrome de Eisenmenger	11. Atresia tricuspídea
5. Cirugía de Fontan- Kreutzer	12. Tronco arterioso
6. Atresia mitral	13. Otras anomalías de conexión AV o VA
7. Corazón univentricular	

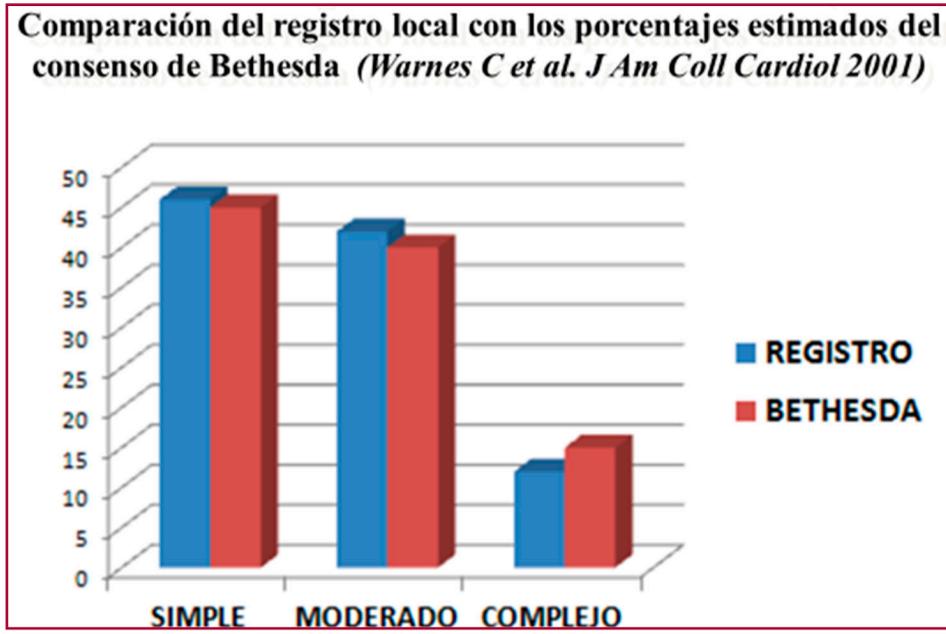


Fig. 1. Clasificación ACC, según severidad.

Es apropiado destacar que también hay coincidencia, en este caso con Toronto, Canadá, en que un grupo de 10 lesiones constituyen entre 80 y 85% del total de afectados (Figura 2, Tabla 7) (29). Por consiguiente, en este consenso se privilegiará el tratamiento de las lesiones más comunes.

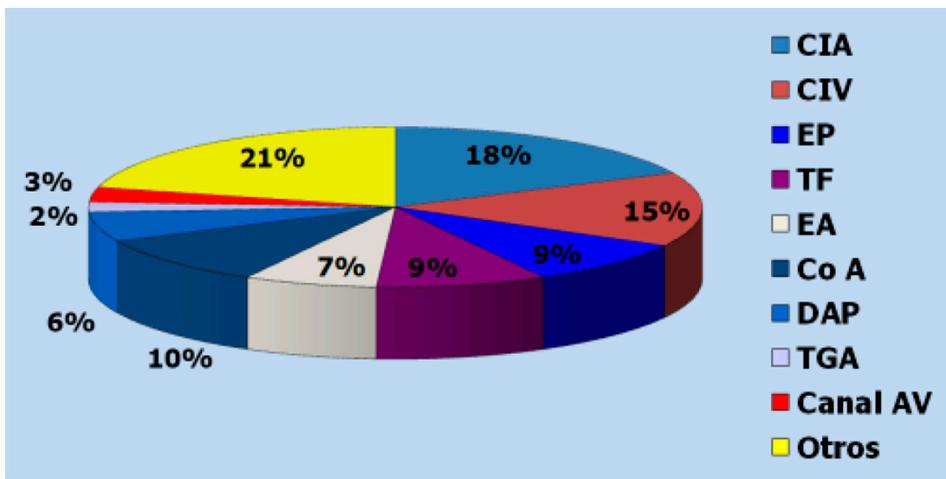


Fig. 2. Las ACC más frecuentes

**Tabla 7.** Frecuencia de ACC

Las ACC más frecuentes en Toronto <i>Webb G, Connelly M. The adult with congenital heart disease. In: Freedom R, Volume ed. Congenital heart disease. Philadelphia, Current Medicine, 1997, Chapter 23</i>	
1.	Comunicación interauricular
2.	Comunicación interventricular
3.	Estenosis valvular pulmonar
4.	Tetralogía de Fallot
5.	Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo
6.	Coartación de aorta
7.	Ductus arterioso permeable
8.	Síndrome de Eisenmenger
9.	Transposición de grandes arterias
10.	Canal atrioventricular

### Registro de ACC – Su finalidad

Para realizar un seguimiento efectivo de la evolución en pacientes con patologías crónicas, como es el caso de los ACC, una pieza fundamental es la implementación de **Registros** diseñados específicamente por patologías (según sus necesidades y objetivos terapéuticos) que favorezcan la visión clínica particular, paciente por paciente, y la visión general por patología y tratamiento (30).

En el caso de los ACC lo dicho es de fundamental importancia por la convivencia de múltiples factores confundidores y comorbilidades que afectan la toma de decisiones terapéuticas y la evolución positiva de los pacientes.

Desde la Sociedad Argentina de Cardiología (SAC), en concordancia con la Sociedad Europea de Cardiología y lo expresado en la Guía ESC 2020 para el tratamiento de las CC del adulto, se recomienda el uso de registros como mecanismo de seguimiento y estudios futuros (27). Para este fin se sugiere la consideración específica del **Registro Multicéntrico de CC del Adulto de la provincia de Córdoba** y la inclusión de la mayor cantidad de pacientes en él. Dicho Registro es una herramienta gratuita y abierta a la inclusión voluntaria de todo centro de atención de salud que lo solicite.

Esta herramienta tiene como objetivos:

- Proporcionar un mejor seguimiento de los pacientes.
- Beneficiar la evaluación crítica de procesos diagnósticos/terapéuticos incluida la relación riesgo-beneficio.
- Mejorar la calidad de atención, los resultados clínicos y la toma de decisiones consensuadas con los deseos del paciente bien informado.
- Favorecer la comunicación entre profesionales a distancia.
- Evaluar los procesos de atención clínica, el uso de recursos y la adherencia al Consenso y Guías internacionales, herramientas que pueden ser utilizadas por hospitales, proveedores de atención médica y profesionales, para medir la evolución clínica práctica, y en programas educativos junto a los mensajes clave de las directrices.
- Permitir la realización de investigaciones clínicas en diferentes ramas de patologías congénitas cardiovasculares, procedimientos intervencionistas y cirugías, aumentando el nivel de evidencia y la solidez de las directrices de opciones de manejo particulares, incluida la evaluación de la relación riesgo-beneficio y la solidez de la recomendación (31).
- Favorecer la planificación para el tratamiento de poblaciones y la comprensión de la práctica médica en la Argentina basándose en datos completos y de alta calidad recopilados durante la práctica clínica habitual, permitiendo la construcción de indicadores locales de calidad.

El sistema digital del mencionado Registro es amigable y de uso intuitivo; los pacientes son incorporados en línea con el nombre de la patología, y las codificaciones del Registro de la provincia de Quebec, Canadá, y el CIE10 se adjuntan de manera automática.

Este Registro permite realizar un seguimiento específico de la evolución natural y modificada de las patologías y sus asociaciones, ya que cuenta con cuatro secciones: Diagnóstico (135 ítems), Cirugías (181 ítems), Procedimientos Intervencionistas (52 ítems) y Secuelas (178 ítems) presentados en formato secuencial y cronológico (32). El paciente se registra con una clave digital única, provista al profesional, con datos demográficos y diagnósticos. Se cargan, además, estudios y tratamientos realizados (imágenes y video), informes, complicaciones y secuelas.

En el ítem Evolución del Registro se designa la opción correspondiente al Estadio Fisiológico según AHA (A-B-C-D) para un mejor manejo terapéutico según recomendaciones (26). La información está disponible en línea para consulta, modificación y/o añadir eventos como afecciones transitorias o causa de mortalidad, con la posibilidad de exportar la ficha resumen de paciente en formato PDF u otros.

Debido a la falta de datos basados en evidencia a gran escala en el campo de los ACC, la mayoría de las recomendaciones son, en parte, resultado de consensos de expertos basados en estudios y registros observacionales prospectivos y retrospectivos pequeños. La incorporación de cada vez más pacientes al Registro permite trabajar en equipos sobre muestras mucho más amplias y tomar decisiones mejor fundadas sobre evidencias generalizadas (33).

El uso del Registro, la carga metódica de datos y los posteriores constructos de investigación abren la posibilidad de obtener recomendaciones con base en altos niveles de evidencia y la posibilidad de elaboración de normativas diagnósticas, tratamientos y pronósticos sin dejar de lado el asesoramiento genético y de anticoncepción y embarazo, así como de actividad física y deportiva. Permite dejar de trabajar en tratamientos empíricos para sentar bases sólidas de tratamientos vinculados a la medicina basada en la evidencia (34).

### Transición y transferencia del adolescente con cardiopatía congénita

Se entiende por **transición** el proceso programado y planificado de adolescentes portadores de enfermedades crónicas desde los servicios pediátricos hacia otro focalizado al servicio de adultos, que busca fomentar su autonomía, comprender y manejar en forma eficiente su situación de salud. Es un proceso educacional que prepara y entrena al adolescente con enfermedad crónica para hacerse cargo de la vida en la adultez. Su objetivo fundamental es optimizar y facilitar la atención continuada que contemple no solo la enfermedad sino también el desarrollo social, emocional, y lo ayude para la adquisición de las habilidades necesarias para llevar una vida independiente (35, 36).

En cambio, la **transferencia**, sin un proceso de transición, es un traspaso desde servicios pediátricos a uno de adultos sin planificación ni programación.

La transferencia a un hospital de adultos es una tarea muy difícil, ya que se trata de pacientes con CC complejas, que requerirán en su evolución algún tipo de reintervención, ya sea quirúrgica o percutánea por cateterismo y/o tratamiento de arritmias graves (ablación por radiofrecuencia o crioterapia, marcapasos antitaquicardia, resincronizadores y/o cardiodesfibriladores) o eventual necesidad de trasplante.

Esencial para el éxito de esta **transición** será el reconocimiento de que se trata de un **proceso**. No se trata solo de entregar al paciente la información para contactar con un facultativo de referencia. El momento del traspaso definitivo del paciente debe ser la culminación de un **programa planificado** que incluya la administración de una atención ininterrumpida apropiada al desarrollo y a la edad del paciente en cada momento. Por todo ello ha surgido en los últimos años el concepto de **empoderamiento**, que tiene como objetivo aumentar la seguridad en uno mismo, en la autoestima, la responsabilidad, el autocuidado, la adopción de hábitos de vida saludables, la autonomía personal, la participación, conciencia y conocimiento de su condición, así como el desarrollo de habilidades psicosociales relevantes. En consecuencia, un mayor nivel de empoderamiento del paciente se asocia a una mejor calidad de vida, bienestar y resultados clínicos (37).

### Protagonistas de la transición

El protagonista principal del proceso será el **paciente** del que se espera que él mismo adquiera responsabilidades y habilidades para el autocuidado.

La **familia** (habitualmente los padres) también desempeñarán un papel importante en el proceso, siendo necesaria la aceptación por su parte de un cambio en el papel que hasta ese momento han desarrollado en la enfermedad del paciente.

El **cardiólogo pediátrico** facilitará el proceso promoviendo la adquisición de habilidades por parte del paciente y suministrando los datos clínicos e informes relevantes de su historia médica.

Por último, el **cardiólogo de adultos** deberá comprender la cardiopatía, sus secuelas, y pesquisar y tratar oportunamente los eventos que surjan durante el seguimiento.

### El momento ideal de la transición y transferencia

Lo ideal es que dicho proceso comience en la pubertad, antes de la adolescencia. La edad en que los pacientes pediátricos son transferidos a los servicios de adultos varía en la Argentina según los centros: habitualmente se realiza entre los 14 y 16 años en los hospitales generales y al cumplir la mayoría de edad en los centros específicamente pediátricos. Sin embargo, en los casos de enfermedades crónicas, ha sido práctica habitual de muchos centros realizar el seguimiento hasta incluso pasados los 18 años.

Siempre que fuera posible, el momento de la transferencia debería ajustarse a la madurez del individuo, aunque lamentablemente en ocasiones no es factible y debe llevarse a cabo al alcanzar una edad cronológica determinada (35-38).

### **Modelos de transición-transferencia**

Para el éxito de un programa de transición y transferencia, es necesaria la colaboración estrecha entre los centros cardiológicos de adultos y las unidades de cardiología pediátrica. De hecho, la participación de miembros de ambos equipos en la atención del adulto con una CC sería lo ideal y expresaría adecuadamente la continuidad asistencial que requiere una enfermedad crónica como es una CC.

El “modelo de clínica conjunta”, el “modelo de pediatra en la atención de adultos” y el “modelo introductorio” son más bien “modelos de transferencia” porque el enfoque está en traspasar al adolescente de la pediatría a la atención de adultos, y se deja poco espacio para el proceso de desarrollo que es inherente a la transición a la edad adulta.

Alternativamente, el “**modelo de coordinador de transición**” toma el proceso de desarrollo como el núcleo, acompaña al adolescente en la transición a la edad adulta y brinda atención integral de transición. En este modelo, la transición no se detiene necesariamente cuando se transfiere al paciente. Este es el modelo preferido porque aborda el proceso de manera integral (38).

### **Dificultades para la transferencia**

Este proceso muchas veces no es sencillo ya que existe una serie de factores que pueden obstaculizarlo por parte de los diferentes protagonistas implicados. Tanto los propios pacientes como sus padres pueden sentirse temerosos ante los posibles cambios en el patrón de atención sanitaria. Durante mucho tiempo se han enfrentado a situaciones difíciles que han requerido la toma de decisiones trascendentes y lo han hecho con el apoyo de su equipo pediátrico con el que han llegado a tener un grado importante de confianza.

Por otro lado, la deficiencia en la infraestructura del hospital de contrarreferencia: mientras la asistencia del paciente con CC es excelente en edad pediátrica y adolescente en el medio público, son contadas las unidades dedicadas a la atención del cardiópata adulto sobreviviente. Muchos de estos jóvenes con CC complejas suelen perder su seguimiento o ser atendidos por profesionales sin la adecuada preparación.

Según las recomendaciones de la 32.<sup>a</sup> Conferencia de Bethesda, los ACC de complejidad moderada o grave deberían ser vistos en un centro de atención terciario para ACC al menos una o dos veces al año (39).

No obstante, la transferencia de estos pacientes requiere indispensablemente un trabajo coordinado entre el equipo médico tratante pediátrico y los integrantes del equipo de profesionales de adultos que los recibirán. Es condición indispensable para el éxito que ambos equipos trabajen en conjunto a fin de asegurar la continuidad asistencial que requiere un paciente con CC (40).

### **Resumen**

El adolescente y el adulto con CC requerirán control y atención a lo largo de toda su vida.

Es fundamental generar un programa que asegure la formación y entrenamiento de cardiólogos, cardiocirujanos, electrofisiólogos, hemodinamistas, anestesiólogos y especialistas en imágenes con experiencia en CC, concentrando a los pacientes en un centro donde se pueda recibir un número significativo de pacientes a fin de generar la “masa crítica” que asegure la adquisición de los conocimientos y habilidades necesarios para el adecuado control de por vida.

En este marco, la transición y la transferencia adecuadas desde las edades pediátricas a las unidades de atención de ACC son críticas.

### **Rol de la enfermería**

El desarrollo de la especialidad médica para la atención de pacientes ACC ha estimulado la formación de la enfermería clínica especializada. El perfil cambiante de las CC y las características propias de la vida adulta han requerido de la presencia de un equipo interdisciplinario, para lo cual es necesario tener un número de enfermeros capacitados para la atención de estos pacientes (41). La incorporación de la enfermería especializada en este equipo ayuda a mejorar la gestión clínica. Los elementos clave de la participación de las enfermeras son la facilitación del proceso de transición de la cardiología pediátrica a la cardiología de adultos, la identificación de las necesidades del paciente, la detección y derivación de problemas psicosociales, y la educación y el asesoramiento de pacientes y familiares. En particular, una enfermera especializada sería importante para optimizar el manejo de la enfermedad de los pacientes ACC (42). Se reconocen las funciones de la enfermería, que pueden variar de una región a otra según sus alcances en la práctica, las regulaciones, cultura y tradiciones locales. Se recomienda revisar el rol de la enfermería en la atención del equipo interdisciplinario promoviendo un enfoque integral y centrado en el paciente (Tabla 8) (43).

**Tabla 8.** Educación del paciente ACC

1.	Educación sobre medicamentos
2.	Educación previa y posterior al procedimiento requerido
3.	Educación sobre insuficiencia cardíaca
4.	Educación sobre anticoagulación
5.	Educación sobre prevención y estilo de vida
6.	Educación sobre el cuidado de la piel y la salud bucodental
7.	Educación en la actividad física y el deporte
8.	Educación y prevención en la endocarditis infecciosa
9.	Anticoncepción, planificación familiar y embarazo
10.	Gestión del autocuidado y autodefensa
11.	Promocionar la calidad de vida

## B) ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

### Electrocardiografía

El ECG, el primer método de registro gráfico de la actividad cardíaca, continúa siendo una herramienta esencial en la evaluación de pacientes ACC, por la información que presta para la detección de arritmias, sobrecarga de cavidades, isquemia miocárdica y, entre otras cosas, por las alteraciones características de muchas de las malformaciones específicas y las variaciones que pueden ocurrir durante su evolución.

El ECG en los pacientes ACC reparados puede variar con respecto al inicial, pudiéndose observar bloqueos, arritmias y trastornos de la repolarización.

En la CIA ostium secundum, el eje eléctrico es normalmente derecho; se observan bloqueo incompleto de rama derecha y, en algunos casos, bloqueo AV de 1.º grado. Si la CIA es de tipo ostium primum, el eje será izquierdo y, en ciertos casos, se observará hemibloqueo anterior izquierdo. En el seguimiento a largo plazo podrán aparecer enfermedad del nódulo sinusal u otras arritmias auriculares.

En la CIV se observa hipertrofia biventricular. Si se acompaña de HAP, la hipertrofia será predominantemente derecha. Luego de la cirugía podemos encontrar BRD en algunos casos.

En las obstrucciones del tracto de salida del VI, incluida la coartación de aorta reparada, el eje será izquierdo y se observará hipertrofia del VI dependiendo de la masa ventricular y si el paciente tiene o no hipertensión arterial residual. Estas patologías pueden asociarse a otras, por lo cual variará el ECG. En coartación también puede observarse BRD.

En la TF, el eje será derecho, podrá haber bloqueo AV de 1.º grado y BRD en gran cantidad de pacientes. El control periódico es muy importante porque, si el QRS tiene una duración igual o mayor a 180 mseg, esto constituye un factor de riesgo de MSC. La frecuencia y complejidad de las arritmias ventriculares también constituyen un factor de riesgo para MSC. Además, pueden aparecer arritmias supraventriculares asociadas a insuficiencia tricuspídea: extrasístoles supraventriculares, taquicardia supraventricular, aleteo y fibrilación auricular.

El ECG en la enfermedad de Ebstein es muy particular, con eje a la derecha, onda P acuminada en derivación DII, bloqueo AV de 1.º grado y BRD incompleto o completo. Puede además asociarse a Wolff-Parkinson-White y en su evolución puede presentar arritmias como TSV o aleteo auricular.

En la d-TGA, el eje será derecho. En los pacientes reparados con técnica atrial es frecuente encontrar enfermedad del nódulo sinusal, ritmo nodal, bloqueo AV, TSV, aleteo o FA. Se observan también en muchos casos BRD y arritmia ventricular. En los pacientes corregidos con técnica arterial se pueden encontrar trastornos de la repolarización y arritmia ventricular.

En los pacientes con operación de Fontan o *bypass* total del ventrículo venoso, el ECG dependerá de la patología previa, pero son frecuentes los bloqueos de rama, enfermedad del nódulo sinusal, taquiarritmias auriculares y el desnivel del segmento ST. Estos pacientes a menudo son portadores de marcapasos.

### Prueba de ejercicio cardiopulmonar

La prueba de ejercicio cardiopulmonar es fundamental en el seguimiento de las CC, ya que nos aporta la capacidad funcional del paciente en forma objetiva a través de la medición directa del consumo de oxígeno ( $VO_2$ ).

Es una prueba no invasiva, accesible, reproducible, y permite la estratificación de riesgo con respecto a la morbimortalidad. A partir de sus resultados consideramos la evaluación de cambios terapéuticos, medicamen-

tosos o intervencionistas, así como adecuar las actividades físicas, deportivas y la rehabilitación cardiovascular (44,45). También es recomendable la realización de una PECP en pacientes con CC moderadas-severas que serán operados de una cirugía no cardíaca (46).

Las principales variables estudiadas en la prueba son:

- 1)  $VO_2$  pico (ml/kg/min) consumo de  $O_2$  pico por kg de peso; su valor normal oscila entre 20 y 90 ml/kg/min, según la edad, el sexo, y es directamente proporcional a la superficie corporal, la masa corporal y el entrenamiento físico (45-47). También se puede expresar como % del predicho de  $VO_2$  pico calculado por las ecuaciones de Wasserman y col. (45); ambos parámetros se consideran nivel de evidencia I-A (48).
- 2) Duración del ejercicio en segundos
- 3) Coeficiente R: es el cociente entre la producción de  $CO_2$  y  $VO_2$ . Un valor de 1,10 es ampliamente aceptado como un excelente esfuerzo físico.
- 4) Pendiente (*slope*)  $VE/VCO_2$ : es la relación entre la ventilación pulmonar (VE) y la producción de dióxido de carbono ( $CO_2$ ). Es un índice de la eficiencia del intercambio de gases durante el ejercicio y un marcador de riesgo importante. En pacientes adolescentes y adultos se acepta un valor < 30 como normal (47). Se considera nivel de evidencia I-A (48).

Los valores obtenidos en la prueba por los pacientes con CC son generalmente más bajos que los de individuos sanos, por lo cual no es tan específica su comparación. Además, el valor de  $VO_2$  de 20 ml/kg/min propuesto como límite para los pacientes con insuficiencia cardíaca también resulta insuficiente dada la diversidad de las CC. Es por eso que es muy importante poder compararlos con pacientes que presentan la misma patología, por lo que existen valores de referencia para las distintas lesiones (44,49,50).

Se estima que el % del predicho de  $VO_2$  pico es un dato más específico, ya que no es lo mismo 25 ml/kg/min para una mujer de 45 años que para un varón de 25 años.

Cada una de las cardiopatías tiene un nivel de gravedad, una evolución natural y acorde con la técnica quirúrgica o hemodinámica empleada que las caracterizan, lo mismo que su capacidad funcional y la aparición de arritmias. Todo esto tiene que ser tomado en cuenta al momento de informar el resultado de la PECP (51).

## Ecocardiografía

La población adulta sobreviviente a una CC se incrementa anualmente debido al éxito en los procedimientos diagnósticos y terapéuticos actuales.

El ecocardiograma Doppler color es la primera técnica de imágenes para evaluar un paciente ACC nativa, su evolución a largo plazo como también las complicaciones y secuelas de aquellos que requirieron tratamiento intervencionista hemodinámico, quirúrgico o mixto durante su infancia y adolescencia.

El informe ecocardiográfico requiere una cuidadosa elaboración donde conste toda la información necesaria para el diagnóstico anatómo-funcional de las lesiones específicas. En las complejas, puede ser inadecuada la utilización de las guías ecocardiográficas disponibles, como ocurre en la valoración de un VD subaórtico al no ser aplicables las determinaciones estándar (52).

Hay que establecer la posición cardíaca dentro del tórax: levoposición, dextroposición o mesoposición (masa cardíaca ubicada mayoritariamente a la izquierda, derecha o en la línea media, respectivamente) y definir la orientación del eje cardíaco base-ápex: levocardia (derecha-izquierda), dextrocardia (izquierda-derecha) o mesocardia (línea media).

El diagnóstico morfológico deberá basarse en el examen segmentario secuencial de la anatomía analizando el situs auricular, ventricular y las conexiones aurículo-ventriculares (AV) y ventrículo-arteriales (VA), las grandes arterias y la presencia de anomalías asociadas (retorno venoso pulmonar o sistémico, comunicaciones anormales a nivel auricular, ventricular o de grandes vasos), morfología y función de las válvulas cardíacas y el análisis de la función ventricular (53-55).

La estructura cardíaca analizada debería reconocerse en términos de su propia anatomía intrínseca. El primer segmento a determinar es el auricular. El situs puede ser solitus (normal): aurícula derecha (AD) morfológica a la derecha y aurícula izquierda (AI) morfológica a la izquierda, inversus (imagen especular a lo anteriormente descripto) o isomerismo derecho o izquierdo cuando ambas aurículas son idénticas. La categorización de una aurícula se basa en la morfología de los apéndices auriculares difíciles de evaluar por ecocardiografía transtorácica (ETT) en el adulto, pero con ecocardiograma transesofágico (ETE) pueden identificarse.

El situs abdominal (posición del hígado, bazo, estómago, aorta y vena cava inferior) es solitus (normal) o inversus (especular) y ayuda a definir el situs auricular porque suele estar en armonía con el situs torácico. En el isomerismo derecho hay un gran hígado en la línea media con yuxtaposición aorta-cava inferior y, en el isomerismo izquierdo, suele haber interrupción de la vena cava inferior (VCI) con contigüidad de la vena ácigos.

El segundo segmento a estudiar es la masa miocárdica ventricular distinguiendo si es univentricular o biventricular. El componente trabecular apical permite reconocer si la cámara ventricular es morfológicamente derecha o izquierda.

El tercer segmento corresponde a los grandes vasos aorta y arteria pulmonar: ubicación espacial, ramas de la arteria pulmonar y arterias coronarias determinando sus dimensiones y presencia de lesiones o conexiones anómalas como fístulas arteriovenosas o persistencia del ductus arterioso.

Posteriormente se analizará la vinculación de las aurículas con los dos ventrículos: concordante, discordante o mixta (en caso de isomerismo auricular con dos ventrículos identificables en la masa ventricular). En el caso del corazón univentricular puede haber tres formas de conexión AV: doble entrada ventricular o ausencia de conexión AV derecha o izquierda. Estas conexiones son independientes de la morfología auricular y ventricular. La conexión puede establecerse por dos válvulas aurículo-ventriculares (AV), una válvula permeable y otra atréctica, una válvula AV común o ausencia de una válvula AV (55).

Luego se analizará la conexión VA que puede ser concordante, discordante, salida única o doble salida ventricular. Si el paciente nació con una lesión compleja podría haber sido sometido a cirugías paliativas y/o reparadoras propias de su patología de base cuyo resultado y evolución deberán ser evaluados.

La función sistodiastólica biventricular o del ventrículo único será apreciada por EDC y por las nuevas técnicas como la ecocardiografía tridimensional, Doppler tisular (DT) y deformación miocárdica longitudinal global (DMLG), circunferencial y radial.

La función sistólica del VI es evaluada cuantificando la FE por el método de Simpson, que asume una forma ventricular elíptica que pierde exactitud en CC con ventrículos anatómicamente deformados. En estos casos, la determinación de los volúmenes ventriculares sistodiastólicos y FE por E3D es mucho más exacta. El VI comprimido por severa dilatación del VD (ejemplo: TF reparada con severa insuficiencia pulmonar residual) y la función sistólica longitudinal de VI evaluada por DT y DMLG del VI están correlacionados con el pronóstico del paciente (56).

La función sistólica del VD es difícil de determinar por su morfología y ubicación espacial; para ello se utilizan la fracción de acortamiento del área de VD y la excursión sistólica del plano anular tricuspídeo junto a nuevas técnicas de evaluación como el DT y la DMLG del VD. La E3D emerge como una técnica nueva para estimar los volúmenes y la FE del VD como también la función regional y global (57).

La caída de la DMLG del VI precede a la caída de la FE y es muy útil para detectar en etapas subclínicas las alteraciones de la función sistólica intrínseca de ambos ventrículos o corazón univentricular.

No hay parámetros confiables para estudiar la función diastólica ventricular en estos pacientes. El volumen de la aurícula izquierda (AI), el flujo diastólico transmitral y de las venas pulmonares obtenido por Doppler pulsado y la velocidad de propagación del flujo de llenado ventricular por modo M color pueden ser parámetros útiles. La relación  $E/e'$  puede verse afectada por lesiones quirúrgicas septales o de la pared libre de VI. La disfunción diastólica del VD puede manifestarse por una onda *a* presistólica anterógrada en la curva espectral del flujo pulmonar o flujo diastólico dominante e incremento del flujo retrógrado en VCI durante la sístole auricular (58).

El DT se suma a la semicuantificación de la función sistodiastólica biventricular con el cálculo del índice de TEI o índice de *performance* miocárdica.

Finalmente, con el EDC se pueden estimar las presiones pulmonares (sistólica, diastólica y media), la resistencia vascular pulmonar, la presión capilar de *wedge* y la impedancia y capacitancia pulmonar (59).

### Resonancia magnética cardíaca

La RMC tiene la ventaja ser un método libre de radiación, capaz de interrogar al corazón en toda su geometría y proporcionar una evaluación altamente precisa y reproducible de los volúmenes ventriculares y flujos, además de tener la capacidad de realizar caracterización de los tejidos (con las secuencias de realce tardío y las nuevas secuencias de mapeo T1 nativo, T2 y el mapeo T1 pos-gadolinio para valorar el volumen extracelular) (60).

Se considera el estándar de oro para medir los volúmenes ventriculares, y existen pautas claras para su uso en la evaluación del ACC (61,62). Es particularmente útil debido a que estos pacientes requieren con frecuencia numerosos estudios de imágenes como parte de la vigilancia a lo largo de su vida (63). Sus principales limitaciones son los pacientes portadores de marcapasos, las endoprótesis metálicas (*stents*), las cuales impiden una evaluación cardíaca precisa, además de los pacientes claustrofóbicos.

Con la RMC es posible interrogar al corazón en cualquier plano deseado; por lo tanto, las imágenes dinámicas de cine 2D permiten la evaluación tanto anatómica como funcional del corazón. A diferencia de la ecocardiografía, la RMC no está limitada por las ventanas acústicas. Para el análisis de los volúmenes y función ventricular en RMC se utiliza la secuencia equilibrada de precesión libre en estado estacionario (bSSFP) también conocida como secuencias de “sangre blanca-dinámica”, y las secuencias estáticas del corazón de “sangre negra”, utilizadas para la caracterización de los tejidos (Fast Spin Echo ponderadas en T1 y T2 con saturación grasa y sin ella).

La secuencia de contraste de fase (Phase contrast-Q Flow) permite cuantificar el flujo sanguíneo en cualquier estructura vascular. Esta información resulta fundamental en el estudio de las valvulopatías, de los cortocircuitos intracardiácos y otros procesos como, por ejemplo, la coartación de aorta.

Las imágenes de corazón completo en 3D son clave en la evaluación de los ACC, ya que permiten el análisis secuencial y segmentario de las conexiones cardíacas y los grandes vasos. Muchas veces se utilizan, además,

para comprender junto con el equipo multidisciplinario, las complejas relaciones espaciales de las estructuras intracardiacas con el fin de planificar procedimientos por cateterismo o intervenciones quirúrgicas complejas.

La angiografía por RMC con contraste (angiorresonancia o secuencia de múltiples fases) es extremadamente útil para delimitar las estructuras vasculares que con frecuencia pueden ser anormales en las enfermedades del corazón. Si bien proporcionan una visualización excelente de los vasos principales, las arterias pulmonares ramificadas y los vasos colaterales, estas imágenes no están sincronizadas con el ECG y son susceptibles al movimiento cardíaco; por tanto, las estructuras como las arterias coronarias no pueden ser bien visualizadas.

Los pacientes con disfunción renal deben ser evaluados cuidadosamente antes de la administración de contraste a base de gadolinio, ya que aquellos con una tasa de filtración glomerular estimada  $< 30 \text{ ml/min/1,73 m}^2$  se considera que tienen mayor riesgo de fibrosis sistémica nefrogénica (FSN), una enfermedad rara y grave que implica fibrosis principalmente de la piel y el tejido subcutáneo. Dado que los pacientes con CC pueden someterse a muchas exploraciones por RMC durante toda la vida, existe interés en evitar la inyección de contraste en cada visita y, en su lugar, utilizarla de forma selectiva cuando esté indicado.

Para estos casos sugerimos utilizar las imágenes de corazón completo en 3D sin contraste, las cuales se logran mediante imágenes bSSFP equilibradas en 3D, combinadas con control de ECG y un navegador respiratorio (imágenes 3D *navigator*). El efecto del movimiento respiratorio se minimiza mediante el uso de un navegador respiratorio configurado para adquirir solo imágenes al final de la espiración, mientras que el movimiento cardíaco se aborda adquiriendo solo imágenes durante los períodos de descanso sistólico y diastólico del corazón. Esto permite obtener imágenes del corazón de alta calidad y resolución espacial con una visualización excelente de la anatomía intracardiaca y la anatomía de la arteria coronaria en comparación con la angio-RMC 3D (64).

La presencia de marcapasos o cardiodesfibrilador implantable ha sido tradicionalmente una contraindicación para la RM. Los dispositivos modernos (RMC compatibles) se encuentran actualmente disponibles y se implantan cada vez más, lo que abre las opciones para la exploración por RMC en este grupo de pacientes. Aunque pueden ser seguros para escanear, aún pueden generar artefactos de imagen que disminuyen el valor diagnóstico de la RMC.

La mayoría de los *stents* cardíacos, las prótesis valvulares y los dispositivos de oclusión actuales son seguros para escanear en resonadores de 1,5 Tesla. Es importante anotar el dispositivo exacto y evaluar la idoneidad para escanear según las políticas de seguridad.

### Indicaciones de RMC en pacientes ACC (65)

- Cuantificación de los volúmenes del VD, FE (incluido el VD subpulmonar, el VD sistémico y el ventrículo único)
- Evaluación del Tracto de Salida de Ventrículo Derecho (TSVD) y del conducto VD-AP
- Cuantificación de IP
- Evaluación de la AP (estenosis, aneurismas) y de la Ao [aneurisma, disección, coartación (la TC es muchas veces superior)]
- Evaluación de venas sistémicas y pulmonares (conexión anómala, obstrucción, preprocedimiento de anatomía venosa coronaria, etc.). Retornos venosos sistémicos y pulmonares
- Colaterales y malformaciones arteriovenosas (la TC puede ser superior)
- Anomalías coronarias (la TC es superior para valorar el trayecto intramural y la evaluación de la placa)
- Detección y cuantificación de isquemia miocárdica mediante perfusión de estrés por RMC
- Evaluación de masas intracardiacas y extracardiacas
- Cuantificación de masa miocárdica (VI y VD)
- Detección y cuantificación de fibrosis miocárdica/cicatriz (realce tardío de gadolinio, mapeo T1) caracterización de tejidos (fibrosis, grasa, hierro, etc.)
- Cuantificación del flujo sanguíneo sistémico y pulmonar para calcular Qp:Qs
- Medición del flujo sanguíneo pulmonar en pacientes con múltiples colaterales (es decir, con arterias colaterales aortopulmonares importantes)

### Tomografía cardíaca

Con la introducción de las nuevas tecnologías, la TC se ha convertido en una herramienta imagenológica cada vez más popular, debido a sus ventajas actuales de baja exposición a dosis de radiación, fácil acceso, tiempo de exámenes cortos y alta resolución de imagen (66). Los tiempos acortados de exploración reducen la necesidad de contener la respiración y la necesidad de anestesia general; esto es particularmente favorable para pacientes clínicamente inestables que solo pueden tolerar exámenes cortos o pacientes que no cooperan y pueden permanecer inmóviles durante períodos de tiempos muy breves.

La TC es útil tanto para evaluar estructuras cardíacas como extracardiacas (*shunts*, anastomosis cavopulmonares), aspectos funcionales, como la FE y volúmenes ventriculares derecho e izquierdo, y anatómicos como el origen y trayecto de arterias coronarias y el seguimiento tras intervenciones en arterias y venas.

Situaciones especiales de indicación son la valoración de los *stents* vasculares y las estructuras calcificadas (conductos-tubos y derivaciones).

Con la TC de adquisición retrospectiva, podemos realizar una evaluación precisa de los volúmenes y la función biventricular; el inconveniente es la exposición a altas dosis de radiación, por lo tanto, debe reservarse para situaciones especiales (67-70).

### Cateterismo cardíaco diagnóstico

Diagnosticar y manejar exitosamente las CC representa uno de los mayores triunfos de la medicina en el siglo XX. La publicación del libro *Congenital Malformations of the Heart* por la Dra. Taussig, en 1950, abrió las puertas a la comprensión de estas (71).

La CC acompaña de por vida a su portador, desde el nacimiento a la vejez, lo que acarrea varios problemas a resolver. El primero es que estas lesiones constituyen una extensa y variada cantidad de cardiopatías de diferente complejidad y gravedad, muchas veces asociadas y con diferente evolución. El segundo es que el entrenamiento dado al cardiólogo de ACC es breve e insuficiente, lo que lleva a una falta de conocimiento de su evolución. A esto se suma que las técnicas quirúrgicas de tratamiento fueron evolucionando, dejando una variedad de pacientes con diferentes cirugías que transforman una misma cardiopatía en otra con fisiopatología diferente. Así es que nos encontramos con pacientes que ya tienen 40 años de evolución con un mismo diagnóstico y diferente fisiopatología y secuelas.

Actualmente el diagnóstico de estas cardiopatías es clínico e imagenológico (ecocardiografía, RM y TAC).

El cateterismo cardíaco como método diagnóstico se reserva para la resolución de problemas anatómicos y fisiológicos específicos o para intervención terapéutica. Continúa siendo una herramienta básica cuando el diagnóstico, pronóstico o manejo requiere:

- a) Definición más precisa de la anatomía que la obtenida por los métodos no invasivos (vasos de bajo flujo, anatomía extracardiaca).
- b) Cálculos de presiones y resistencias, función ventricular diastólica, presiones y gradientes de presión, cuantificación de cortocircuitos.
- c) Simulación fisiológica y/o anatómica que permita mayor visualización y/o cálculos fisiopatológicos y anatómicos (27,28,72).

El avance de la tecnología en cateterismo intervencionista ha expandido drásticamente las posibilidades para el tratamiento intervencionista en un número cada vez mayor de cardiopatías. Los operadores requieren formación en lesiones congénitas y entrenamiento especializado, además de contar con salas de hemodinamia equipadas con material y elementos técnicos, así como personal altamente especializado.

En los pacientes con riesgo bajo o intermedio de enfermedad coronaria, la angio-TAC VCT coronaria está indicada como alternativa previa a la Cinecoronariografía .

### Genética y asesoramiento genético

El pronóstico de niños con CC ha mejorado notablemente durante la última centuria (73). Actualmente la supervivencia a largo plazo de estos pacientes es superior al 90%, lo que plantea un nuevo desafío para los cardiólogos, quienes deben abordar los problemas que afectan la morbilidad y la mortalidad a edades avanzadas, como los desórdenes del neurodesarrollo, la enfermedad respiratoria y la disfunción renal, entre otros (74,75); a esto se agregan los aspectos referidos a la planificación familiar y las posibilidades de recurrencia de CC en la descendencia de individuos que, anteriormente, no llegaban a edades reproductivas.

Aproximadamente un 35% de las CC pueden ser atribuidas a factores genéticos (76,77). En estos casos, la afectación cardíaca puede presentarse de manera aislada o formando parte de síndromes genéticos, con diversas manifestaciones fenotípicas. La asistencia clínica de los pacientes ACC debe tener en cuenta el probable subdiagnóstico de anomalías genéticas, que puede poner en riesgo la salud de estos individuos y requerir una valoración adecuada.

Los avances en genómica y la secuenciación masiva en paralelo han permitido identificar mutaciones en genes críticos, asociados con CC. Estos descubrimientos están aumentando el impacto de la evaluación genética en el cuidado del paciente con CC (73).

Entre las causas genéticas más frecuentes de CC se encuentran:

- **Anomalías cromosómicas:** producidas por una alteración en el número o en la estructura de los cromosomas. Entre las alteraciones numéricas más frecuentes se encuentran el síndrome de Down (trisomía 21) y el síndrome de Turner (monosomía del X) y, como ejemplo de alteraciones estructurales, el síndrome de Cri du Chat (deleción 5p), entre otras (73). La prevalencia de estas anomalías en recién nacidos con CC es del 9 al 18% (77).
- **Variaciones en el número de copias (CNV):** representan duplicaciones o deleciones de pequeñas cantidades de material genético, incluyendo un número variable de genes. Representan del 10 al 15% de las CC (73) y son generalmente producto de mutaciones *de novo*; no obstante, en algunos casos, se heredan según un patrón mendeliano.

La delección 22q11.2 es la CNV más comúnmente asociada a CC, que afecta a 1 de cada 4000 nacidos vivos (78); se caracteriza por una amplia variabilidad clínica, que causa los fenotipos clínicos conocidos como síndrome de DiGeorge y síndrome velocardiofacial, entre otros. Representa la microdelección más frecuente en la especie humana y más del 5% de los niños nacidos con CC la presentan; los defectos conotruncales son los más frecuentes (26).

– **Mutaciones génicas:** son causadas por cambios en la secuencia de nucleótidos del ADN. Las formas heredadas representan aproximadamente el 2% de las CC (73,79), mientras que las mutaciones *de novo* causan el 10% de estas; como ejemplo se mencionan mutaciones en el gen NKX2.5 causante de CIA y defectos de conducción (73).

Las CC asociadas a anomalías en otros órganos y a recurrencia familiar tienen más probabilidades de tener un origen genético, mientras que esta posibilidad es menor en los casos aislados (27).

En la Tabla 9 se describen los síndromes genéticos más frecuentes asociados a cardiopatías congénitas.

**Tabla 9.** Síndromes genéticos frecuentemente asociados a CC. (Adaptado de Stout K, et al. 2018) (26)

Síndrome	Anomalia genética	Manifestaciones clínicas	Manifestaciones cardíacas frecuentes	% con CC
Síndrome de Down	Trisomía 21	Facie característica Retraso del neurodesarrollo. Hipotonía	CAVC, CIA, CIV, TF	40-50
Síndrome de Turner	Monosomía X/anomalías estructurales del X/mosaicos	Baja estatura, cuello ancho, linfedema, amenorrea primaria. ¡Riesgo de disección de aorta!	CoA, EA, VAB, corazón izquierdo hipoplásico, aortopatía ascendente	30
Síndrome de microdelección 22q11.2 (fenotipo DiGeorge o velocardio-facial)	Delección 22q11.2	Hipoplasia de timo y paratiroides. Inmunodeficiencia. Hipocalcemia. Trastornos del lenguaje y aprendizaje	IAA tipo B, anomalías de arco aórtico, tronco arterioso, TF	25-75
Síndrome de Williams	Delección 7q11.23 (gen de la elastina)	Facies de duende, personalidad sociable, pérdida de la audición, retraso del desarrollo, hipercalcemia en la infancia	Estenosis supraavalvular aórtica, estenosis pulmonar periférica	50-80
Síndrome de Holt-Oram	TBX5	Anomalías de miembros superiores	CIA, CIV, enfermedad de válvula mitral	75
Síndrome de Noonan	PTPN11, KRAS, SOS1 RAF1, NRAS, BRAF, MAP2K1	Dismorfias faciales, cuello corto y ancho, deformidad de tórax, baja estatura, anomalías linfáticas y de la coagulación	EP, defectos atrioseptales, cardiomiopatía hipertrófica	80

Conocer las causas genéticas subyacentes en las ACC es importante para los pacientes y sus familias, pues tienen impacto en el manejo clínico y en la planificación familiar (80). La identificación de las mutaciones genéticas en ACC contribuye a reducir la morbilidad y la mortalidad, mejorando los resultados de intervenciones terapéuticas tempranas y facilitando la implementación de medidas de prevención. Teniendo en cuenta lo anterior, el asesoramiento genético, complementado o no con estudios de laboratorio, debería considerarse en todos los ACC.

Backer y col. proponen las siguientes piedras angulares en el estudio y asesoramiento genético en ACC (Figura 3) (80).

¿Por qué?	¿Cuándo?
Confirmación diagnóstica	Transición clínica
Manejo clínico	Preconcepcional
Pronóstico a largo plazo	ACC sin asesoramiento genético previo
Riesgo de recurrencia	
Investigación de riesgo genético en familiares	
¿Quién?	¿Cómo?
Médico genetista en estrecha colaboración con el equipo multidisciplinario que asiste al ACC	Cariotipo con bandeo
	Hibridación <i>in situ</i> fluorescente (FISH) Micro-array cromosómico
	Secuenciamiento del exoma
	Secuenciación del genoma
	¡Nunca sin asesoramiento genético previo!

**Fig. 3.** Esquema ilustrativo de las piedras angulares en el estudio y asesoramiento genético en ACC (Adaptado de Backer y col.) (80)

Actualmente en la Argentina, la mayoría de ACC no ha recibido **asesoramiento genético**, aun cuando se haya confirmado una causa genética en la niñez. Este aspecto debe ser revisado en todos aquellos pacientes en los cuales por la clínica o por sus antecedentes familiares, se sospeche una causa genética. De igual manera, teniendo en cuenta los importantes avances en el diagnóstico genético, debe considerarse evaluar nuevamente a todos aquellos pacientes adultos con resultados genéticos negativos en la niñez.

### C) CONSIDERACIONES TERAPÉUTICAS

#### Insuficiencia cardíaca

El desarrollo de insuficiencia cardíaca es una complicación frecuente entre ACC; afecta al 20 a 50% de esta población, siendo la principal causa de mortalidad (81).

Los ACC deben ser evaluados rutinariamente, en busca de signos y síntomas latentes de insuficiencia cardíaca.

#### Diagnóstico

El objetivo es analizar la historia del paciente, su estilo de vida, conocer la cardiopatía de base, el tipo de cirugía reparadora (si hubiera), interurrencias, cambios de medicación y si presentan signo-sintomatología. Los síntomas más frecuentemente informados son intolerancia al ejercicio y palpitaciones. Sin embargo, la capacidad física autoestimada se corresponde pobremente con medidas objetivas de capacidad de ejercicio (82). Es por ello que se recomienda realizar pruebas de ejercicio cardiopulmonar para obtener parámetros objetivables en la valoración de estos.

En pacientes sintomáticos deben ser tenidas en cuenta y evaluadas oportunamente, causas secundarias como anemia, depresión, aumento de peso, falta de entrenamiento, que puedan estar generando dicha sintomatología.

El examen clínico desempeña un rol fundamental, e incluye una evaluación cuidadosa de cualquier cambio en los hallazgos de la auscultación, la presión arterial o el desarrollo de signos de insuficiencia cardíaca. Un ECG y una oximetría de pulso se llevan a cabo de forma rutinaria junto con el examen clínico. La radiografía de tórax proporciona información sobre los cambios en el tamaño y la configuración del corazón, así como sobre la vascularización pulmonar. La obtención de imágenes no invasivas se realiza de forma rutinaria mediante ETT y RMC cuando están indicadas (27).

Entre los marcadores neurohormonales, los péptidos BNP y NT-pro-BNP han sido los más estudiados en esta población. Si bien tienen valor pronóstico, son menos útiles para diagnosticar la insuficiencia cardíaca, debido a la variabilidad de corte según el defecto subyacente y el tipo de reparación (83). Es de destacar que los péptidos natriuréticos pueden aumentar su valor en las cardiopatías cianóticas, simplemente debido a la secreción inducida por hipoxia.

### **Tratamiento**

En ausencia de guías específicas acerca de esta población, se han extrapolado las pautas actuales para el tratamiento médico, tanto para la insuficiencia cardíaca como para las comorbilidades comunes relacionadas con esta (84).

Sin embargo, consideramos esto inapropiado, ya que la fisiopatología de la disfunción cardiorrespiratoria es a menudo diferente de aquella de los pacientes con cardiopatía adquirida, particularmente en pacientes con un ventrículo derecho sistémico, un ventrículo subpulmonar defectuoso o en pacientes con fisiología univentricular.

La fisiopatología de la insuficiencia cardíaca en ACC con disfunción ventricular sistólica incluye un amplio espectro de causas. Tanto los ventrículos sistémicos como los subpulmonares, ya sean morfológicamente izquierdos o derechos, incluidos los ventrículos únicos, pueden sufrir de sobrecarga crónica de presión y/o volumen, lo que conduce a una disfunción ventricular progresiva. La arquitectura miocárdica alterada (no compactación), la interdependencia ventricular, la lesión miocárdica (secundaria a ventriculotomía, circulación extracorpórea, hipoxia crónica, etc.) y la taquiarritmia persistente pueden comprometer la función ventricular sistólica. Hay escasos estudios realizados específicamente en ACC y a menudo no son concluyentes y derivan de pequeñas cohortes de pacientes. Como consecuencia, las recomendaciones se basan principalmente en experiencia clínica y consensos de especialistas (85).

El uso de diuréticos en insuficiencia cardíaca suele controlar los síntomas en pacientes con deterioro de la función ventricular. También se utilizan los inhibidores del sistema renina-angiotensina-aldosterona y los betabloqueantes, si bien se desconoce si influyen en la evolución a largo plazo de los resultados clínicos. La insuficiencia cardíaca con FEy conservada tampoco es infrecuente. Las recomendaciones terapéuticas deben seguir las guías generales de insuficiencia cardíaca.

Se espera que la incidencia de insuficiencia cardíaca aguda en pacientes ACC aumente con el tiempo, debido a la mayor expectativa de vida y enfermedades más complejas. El conocimiento del uso adecuado de inotrópicos, la disponibilidad de oxigenación por membrana extracorpórea, entre otros, son los requisitos mínimos para apoyar adecuadamente a los pacientes ACC con insuficiencia cardíaca aguda, por lo que se recomienda el traslado a centros con experiencia en esta patología (86).

Además del tratamiento médico, la terapia de resincronización cardíaca (TRC) ha ganado un interés creciente para su uso en pacientes ACC con insuficiencia cardíaca congestiva, a pesar de la poca evidencia sobre las indicaciones y los resultados. La eficacia de la TRC en la enfermedad cardíaca congénita puede variar con el sustrato estructural y funcional subyacente, como la anatomía del ventrículo sistémico (izquierdo, derecho o funcionalmente único), la presencia y el grado de insuficiencia de la válvula AV sistémica, enfermedad miocárdica primaria y tipo de retraso de conducción eléctrica (87).

El trasplante cardíaco también puede considerarse una opción terapéutica para la insuficiencia cardíaca en etapa terminal. Pero la mortalidad perioperatoria sigue siendo más alta que en otras enfermedades subyacentes. Esto se relaciona principalmente con cirugías cardíacas previas, anatomía y fisiopatología complejas y comorbilidades (trastorno multisistémico).

En algunos pacientes se requerirá un trasplante multiorgánico. El trasplante cardiopulmonar se utiliza en pacientes con CC con HAP irreversible como el síndrome de Eisenmenger; sin embargo, la falta de órganos de donantes es una limitación importante.

El trasplante simultáneo de corazón-hígado rara vez se realiza en la insuficiencia hepática después de la paliación con Fontan o en pacientes con una carga de presión hepática de larga duración debido a una insuficiencia cardíaca derecha (p. ej., Ebstein no reconocido de la válvula tricúspide); pero la experiencia de este tipo de cirugía es limitada.

En todos los casos, la evaluación oportuna para trasplante se recomienda por especialistas en un centro de trasplantes con experiencia en ACC. Se debe ofrecer una planificación anticipada de la atención, que eventualmente incluya cuidados paliativos, a todos los pacientes con insuficiencia cardíaca avanzada (26, 27).

### **Arritmias - Holter - Estudios electrofisiológicos - Ablaciones - Dispositivos: Marcapasos - Resincronizadores - Cardiodesfibriladores**

#### **Arritmias**

Las arritmias constituyen una complicación frecuente presente en la mayoría de los pacientes ACC, no siempre relacionadas con la severidad de su cardiopatía. Pueden ser expresión del deterioro hemodinámico, por disfunción valvular o deterioro de la función ventricular. También pueden presentarse de manera aislada en pacientes con escaso residuo y/o secuela de la historia natural o modificada de su cardiopatía, ya sea por procedimientos quirúrgicos o hemodinámicos.

Siempre revisten importancia y deben ser consideradas como marcadores pronósticos evolutivos de la cardiopatía y marcadores independientes del riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC).

Su presencia debe documentarse por el ECG que se recomienda realizar en cada visita al especialista en CC, al menos anualmente. Debe realizarse con mayor frecuencia en las visitas de seguimiento en pacientes con lesiones

específicas relacionadas con el desarrollo de arritmias, así como en el caso de empeoramiento de insuficiencia cardíaca o recurrencia; puede ser la arritmia su principal causante.

En esta población puede presentarse todo el espectro de arritmias, como taquiarritmias y/o bradiarritmias, incluso ser asintomáticas en un primer momento y aun así requerir tratamiento, debido al riesgo de deterioro hemodinámico y de MSC (26, 88, 89).

Hay tipos específicos de arritmia relacionados con el tipo de malformación y también con el remodelado que sufren las cavidades cardíacas como producto de la sobrecarga de volumen y/o presión. Como ejemplo podemos citar la disfunción sinusal en aquellos pacientes con levoisomerismo que carecen de nodo sinusal verdadero, la transposición de grandes arterias (TGA) en los sometidos a cirugías de reparación intraauricular, el bloqueo aurículoventricular (BAV) en la transposición corregida de grandes arterias (TCGA), independientemente de la cirugía realizada, que está relacionado con la disposición del tejido de conducción en esta malformación (88,90).

Las taquiarritmias supraventriculares son frecuentes en los pacientes con reparación de tipo Senning o Mustard, cirugía de Fontan-Kreutzer y anomalía de Ebstein. Especialmente la TRIA que conforma un circuito macroreentrante que involucra una o ambas aurículas, donde se interpone un obstáculo anatómico y/o protésico y/o cicatriz que sirve de zona de conducción lenta y constituye una de las más frecuentes formas de presentación. Puede presentar conducción AV 1 a 1 y provocar rápido deterioro hemodinámico y MSC. Este tipo de arritmias requiere detección y tratamiento precoz por ser marcador de alto riesgo de MSC. En aquellas de inicio indeterminado o >48 horas debe excluirse la presencia de trombos intracardíacos antes de la cardioversión o indicar anticoagulación por al menos 3 semanas. Pueden utilizarse betabloqueantes para el manejo de la frecuencia cardíaca. La interpretación electrocardiográfica puede resultar desafiante y es de utilidad contar con trazados previos en ritmo sinusal para el diagnóstico diferencial.

El aumento de la esperanza de vida, el remodelado estructural auricular y la exposición a otros factores adquiridos en esta población, también los hace susceptibles a la presentación de otras arritmias, como la fibrilación auricular, incluso a edades más tempranas.

Las TV monomorfas, en general, suelen también como la TRIA, ser circuitos macroreentrantes en torno a istmos anatómicos que utilizan como zona de conducción lenta el tejido desvitalizado de cicatrices quirúrgicas o la cercanía de material protésico. La presencia de TV debe motivar no solo la precocidad del tratamiento por su potencial riesgo de vida sino tomarse como marcador de progresión de enfermedad, siendo un criterio para tener en cuenta en la TF con respecto a la indicación de otorgar competencia valvular pulmonar en pacientes con reflujo severo de esta. En los pacientes con mayor daño y remodelado estructural se da lugar al componente miocardiopático que puede originar taquicardias ventriculares polimórficas y/o fibrilación ventricular (26,88,91).

La ablación percutánea es el abordaje de elección, con mayor eficacia y seguridad respecto de los fármacos. En aquellos pacientes con imposibilidad de este abordaje, la amiodarona resulta una alternativa útil para el manejo y prevención de la recurrencia de AA/TRIA/FA y TV, sin dejar de recordar que por sí misma no disminuye el riesgo de MSC.

### **Holter**

Como se mencionó anteriormente, la documentación electrocardiográfica del ritmo resulta imprescindible para hacer su diagnóstico. El registro de Holter resulta fundamental para diagnóstico, monitoreo y cuantificación de la carga arritmica. La recomendación de indicación es bianual o anual, pero puede aumentar la frecuencia de indicación de acuerdo con la patología y la ocurrencia de síntomas. Permite un análisis cualitativo y cuantitativo de la arritmia, pudiendo evaluar su respuesta al tratamiento instaurado, ya sea farmacológico y/o invasivo con catéter. También brinda información del funcionamiento adecuado del sensado y la captura de dispositivos de marcapasos, cardiodesfibriladores y resincronizadores cardíacos. En aquellos pacientes que requieran un monitoreo prolongado ya sea para pesquisa de arritmias no documentadas en los estudios habituales y se sospechen causales de síntomas como síncope pueden implantarse dispositivos subcutáneos con capacidad de almacenar registros de ECG con una duración de batería de 2 a 3 años.

### **Estudios electrofisiológicos**

Su indicación aislada fuera del tratamiento percutáneo invasivo a través de ablación se encuentra limitada a la medición de intervalos de conducción aurículo-ventricular e intraventricular y tiempos de recuperación del nodo sinusal, en caso de no estar definida por la ocurrencia de trastornos del ritmo documentados mediante métodos no invasivos de electrocardiograma y Holter que determinen la indicación de implante de marcapasos. También encuentra indicación en la inducción de arritmias en pacientes con sospecha de esta manifestada a través de síntomas clínicos de palpitaciones y/o síncope que no han tenido ocasión de documentación electrocardiográfica. Para ello, debe efectuarse la estimulación ventricular programada para la inducción de taquicardia ventricular ya sea monomorfa pasible de tratamiento invasivo de ablación percutánea o polimorfas que constituyan un elemento fundamental en la toma de decisión de implante de un cardiodesfibrilador automático como prevención primaria de MSC.

### Ablaciones

La ablación por radiofrecuencia es el método de elección para el tratamiento de las taquiarritmias en esta población. Presenta una eficacia mayor respecto del tratamiento con fármacos. El avance de la tecnología de mapeo tridimensional junto con el aporte de la ecografía intracardiaca es de importancia fundamental en el abordaje invasivo de anatomías complejas, dan certeza con respecto a la ubicación anatómica de circuitos de arritmia, así como de estructuras nobles para proteger. La evolución en tecnología con respecto a catéteres de mapeo multi-punto permite optimizar tiempos de procedimiento que habitualmente son prolongados y de gran complejidad, muchas veces siendo múltiples circuitos que involucran una o más cavidades. Los catéteres con sensores de presión integrados nos permiten realizar lesiones efectivas a la vez que minimizan el riesgo de daño de estructuras. La posibilidad de la crioterapia de ablación nos permite abordar sustratos cercanos al sistema de conducción normal con un margen de seguridad aceptable. Todo lo anteriormente descrito ha permitido que la seguridad y eficacia de este método supere a la estrategia farmacológica, siendo la ablación el método de elección para el abordaje tanto de arritmias supraventriculares como ventriculares en sustratos simples y complejos.

En todos los pacientes se recomienda que el abordaje sea realizado mediante sistemas de mapeo tridimensional. Antes de este es recomendable un acabado conocimiento de antecedentes del paciente con respecto a su estatus hemodinámico, técnicas quirúrgicas realizadas, material protésico (por vía quirúrgica o percutánea), permeabilidad de accesos vasculares mediante ecografía Doppler color y reconstrucción de anatomía mediante previa realización de ecocardiograma Doppler color, TAC y/o RMC con contraste para corroborar datos anatómicos y vitalidad de los tejidos. El diseño estratégico del abordaje invasivo es fundamental dada la complejidad anatómica y/o de circuitos arrítmicos que podemos encontrar al realizar el procedimiento.

La ablación es la estrategia de tratamiento indicada en todas aquellas arritmias que sean potencialmente abordables por este método, mientras exista un acceso vascular al corazón que nos permita acceder a la cavidad que genera la arritmia.

Es aconsejable la derivación a especialistas en el área y el abordaje interdisciplinario en centros experimentados. Se recomienda, a fin de minimizar el número de procedimientos, la exploración combinada en aquellos pacientes que deban someterse a estudio hemodinámico (25,88,89). La ablación intraoperatoria queda reservada para pacientes en los que no haya acceso vascular al corazón y sean objeto de reparación intracardiaca, como la técnica de Cox-Maze modificada en aquellos pacientes con fisiología univentricular sometidos a reconversión desde la clásica atriopulmonar al conducto extracardiaco.

### Dispositivos

#### Marcapasos

El implante de dispositivos de estimulación está indicado de manera más amplia en esta población, manteniendo las indicaciones estándar de la población general. La disfunción sinusal crónica induce remodelado auricular y hace a este grupo de ACC más susceptible de presentar TRIA/FA, por lo cual está recomendada la estimulación en aquellos pacientes con deterioro hemodinámico debido a la bradicardia o pérdida de la patada auricular o de la sincronía AV. En pacientes con intentos fallidos de ablación o imposibilidad de esta por falta de accesos vasculares son de utilidad los dispositivos con la posibilidad de marcapaseo antitaquicardia. Los pacientes con antecedentes de BAV posoperatorio tienen mayor riesgo de MSC (26). Mientras haya acceso venoso al corazón se prefieren los sistemas endocavitarios aptos para RM; en aquellos pacientes con dificultad de acceso endovascular, la vía epicárdica es factible y segura. Los dispositivos *leadless* sin catéteres consistentes en una pequeña cápsula que se aloja en la cavidad que se va a estimular están aún en desarrollo y podrían representar una alternativa en el futuro.

#### Resincronizadores

En esta heterogénea población es difícil configurar modelos de respuesta estándar con respecto a la terapia de resincronización cardíaca (RC). Deben considerarse tanto patrones hemodinámicos ecocardiográficos como electrocardiográficos para optimizar su funcionamiento debido al amplio espectro anatómico. En aquellos ACC biventriculares que presentan VI sistémico pueden extrapolarse las indicaciones de los pacientes sin CC (26, 88, 91). En ciertas malformaciones, como la TCGA, al indicarse estimulación se indica en primera instancia la TRC mediante estimulación biventricular. Otra alternativa es la terapia de estimulación hisiana, que provee un modelo más fisiológico que se encuentra en desarrollo en años recientes.

#### Cardiodesfibriladores

La MSC es la mayor causa de mortalidad en los ACC. La identificación de pacientes con riesgo aumentado de MSC continúa siendo un desafío. Según los criterios adoptados en las últimas guías, se reconocerían solo 35-41% de los pacientes con riesgo de MSC. En pacientes con fisiología biventricular y VI sistémico, la indicación de implante de CDI para prevención primaria de MSC sigue los criterios estándar. En ciertas patologías como la TF, los criterios se encuentran establecidos, pero son más dispares en el resto de las CC. Los sistemas pueden ser endocavitarios o epicárdicos (26,27,88,91,92). El advenimiento del CDI subcutáneo representa una alternativa de

utilidad en pacientes con dificultad de acceso endovascular, en quienes el sensado de los vectores sea adecuado para la detección y que no requieran estimulación.

**Muerte súbita - estratificación de riesgo**

A pesar de que el 90% de los niños nacidos con CC superan los 18 años de sobrevivida, la expectativa de vida en ACC continúa comprometida y la MSC es una de las principales causas de muerte en pacientes jóvenes.

La MSC es una tragedia impredecible en pacientes jóvenes e históricamente acontece en un 20-25% de todas las muertes en pacientes ACC (93).

Su incidencia absoluta en cardiopatías reparadas se estima en 25 a 100 veces mayor que en la población general (94). La MSC relacionada con arritmia es del 7- 26% de todas las muertes en el adulto (95).

En los ACC, la incidencia es relativamente baja, <0,1% por año; algunos defectos congénitos aumentan más el riesgo de MS que otros. Las lesiones asociadas con alto riesgo son la TF, la TGA, la EA y la CoAo. El síndrome de Eisenmenger y la circulación de Fontan también pertenecen a las lesiones asociadas con alto riesgo de MS, como lo han indicado otros autores (96).

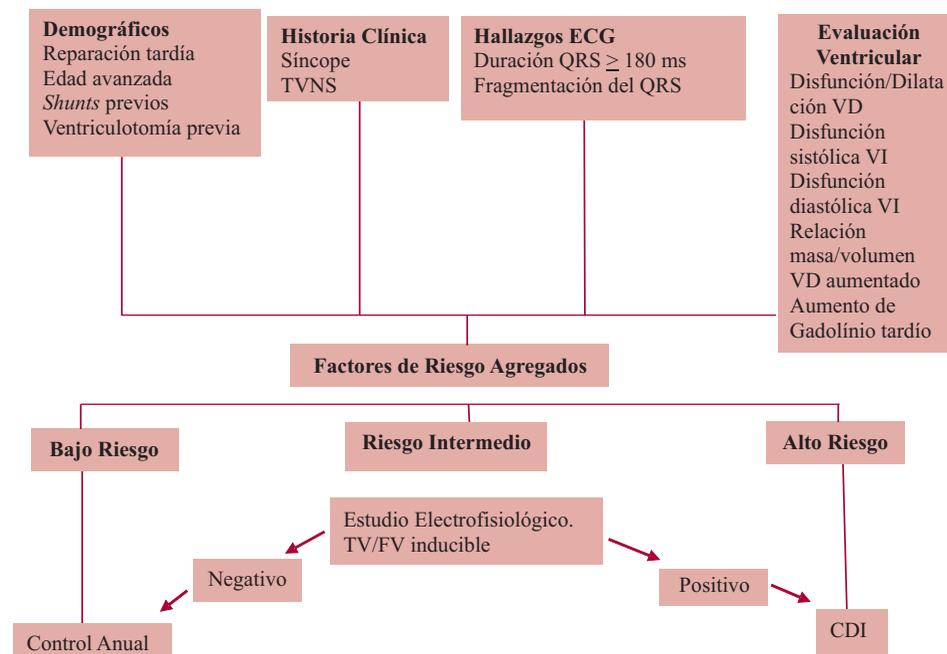
Desafortunadamente, predecir el riesgo continúa siendo muy difícil debido a la heterogeneidad anatómica y quirúrgica y su incidencia relativamente baja (97).

Hay estudios realizados en TF y TGA que han sentado las bases de las recomendaciones actuales sobre MSC (88,98,99).

El objetivo de la estratificación del riesgo es cuantificar con precisión el estado de riesgo de una persona para prescribir un plan de atención personalizado. Si bien la TF es la cardiopatía congénita con mayor riesgo de MSC con una incidencia anual estimada del 0,2%, esta es mucho menor que la de adultos no congénitos con indicación primaria de CDI por miocardiopatía isquémica, dilatada o hipertrófica (100). Sin embargo, la tasa de eventos de MSC no es lineal y la mayoría de las muertes ocurre décadas después de la cirugía (101).

El implante de CDI para prevención secundaria y primaria para pacientes con fisiología biventricular con ventrículo izquierdo sistémico sigue criterios estándar. El beneficio del CDI para prevención primaria en pacientes con ventrículos únicos o ventrículo derecho sistémico aún no está bien establecido. Con excepción de la TF, las directrices específicas sobre la indicación de implante de CDI para prevención primaria en las lesiones congénitas son difíciles de alcanzar.

Tomando la TF como ejemplo, se puede establecer el riesgo de muerte súbita de acuerdo con la presencia de distintas **variables: demográficas** (cirugía tardía, *shunt* previo, ventriculotomía previa y edad avanzada), de **historia clínica** (síncope-TVNS), de **ECG** (QRS ≥180 ms-fragmentación del QRS) y de **evaluación ventricular** (disfunción y/o dilatación del VD-disfunción sistólica de VI, disfunción diastólica de VI-mayor masa VI- presencia de gadolinio tardío cardíaco) (Figura 4). En pacientes de **alto riesgo** de MSC se indica colocación de CDI, con **bajo riesgo** no está indicado el CDI y con **riesgo intermedio** se recurre a un estudio electrofisiológico para inducir TV o fibrilación ventricular. Si el estudio es positivo, se indica implante de CDI (véase Figura 4) (102).



**Fig. 4.** Algoritmo de riesgo de muerte súbita cardíaca

## Clasificación clínica de la hipertensión arterial pulmonar

El propósito general de la clasificación clínica de la HP es categorizar las condiciones asociadas sobre la base de mecanismos fisiopatológicos, presentación clínica, características hemodinámicas y manejo terapéutico similares (103).

### Clasificación clínica de la HAP en niños y adultos

#### 1. HAP

- 1.1 HAP idiopática
- 1.2 HAP hereditaria
- 1.3 HAP inducida por fármacos y toxinas
- 1.4 HAP asociada a:
  - 1.4.1 Enfermedad del tejido conectivo
  - 1.4.2 Infección por VIH
  - 1.4.3 Hipertensión portal
  - 1.4.4 Cardiopatías congénitas (CC)
  - 1.4.5 Esquistosomiasis
- 1.5 HAP que responden a largo plazo a los bloqueadores de los canales de calcio (BCC)
- 1.6 HAP con características evidentes de afectación venosa-capilares (enfermedad pulmonar venooclusiva [EPVO]), hemangiomatosis capilar pulmonar [HCP])
- 1.7 HAP persistente del recién nacido

#### 2. HAP por cardiopatía izquierda

- 2.1 HAP por insuficiencia cardíaca con FEVI conservada
- 2.2 HAP por insuficiencia cardíaca con FEVI reducida
- 2.3 Enfermedad valvular
- 2.4 Condiciones cardiovasculares congénitas/adquiridas que conducen a HAP poscapilar

#### 3. HAP por enfermedades pulmonares y/o hipoxia

- 3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva
- 3.2 Enfermedad pulmonar restrictiva
- 3.3 Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo-obstrutivo
- 3.4 Hipoxia sin enfermedad pulmonar
- 3.5 Trastornos pulmonares del desarrollo

#### 4. HAP por obstrucción de la arteria pulmonar

- 4.1 HAP tromboembólica crónica
- 4.2 Otras obstrucciones de la arteria pulmonar

#### 5. HAP con mecanismos poco claros y/o multifactoriales

- 5.1 Trastornos hematológicos
- 5.2 Trastornos sistémicos y metabólicos
- 5.3 Otros
- 5.4 CC complejas

### Análisis de las cardiopatías en los diferentes grupos

**Grupo 1.4.4 HAP en CC:** en los pacientes con HAP asociada a CC se identifican los cuatro grupos (104):

#### 1. Síndrome de Eisenmenger

Incluye todos los defectos intracardíacos y extracardíacos severos que comienzan como cortocircuitos sistémicos-pulmonares y progresan con el tiempo hasta una elevación severa de la resistencia vascular (Rp) y reversión (pulmonar a sistémica) o derivación bidireccional; suele haber cianosis, eritrocitosis secundaria y afectación de múltiples órganos.

#### 2. Derivaciones de izquierda a derecha

- Corregible
- Incorregible

Incluye defectos de moderados a severos; la Rp con un aumento leve a moderado de la derivación sistémica a pulmonar que aún prevalece, mientras que la cianosis no es una característica.

#### 3. HAP con CC coincidente

Elevación marcada de la Rp en presencia de pequeños defectos cardíacos, que por sí mismos no explican el desarrollo de una Rp elevada; el cuadro clínico es muy similar al de la HPI. Cerrar los defectos está contraindicado.

#### 4. HAP posoperatoria

La CC se repara, pero la HAP persiste inmediatamente después de la cirugía o reaparece, se desarrolla meses o años después de la cirugía en ausencia de lesiones hemodinámicas posoperatorias significativas. El fenotipo clínico suele ser agresivo.

**Grupo 1.5 Respondedores de HAP a largo plazo a los BCC:** aunque la remodelación de las pequeñas arterias pulmonares es el principal hallazgo patológico en la HAP, la vasoconstricción pulmonar también desempeña un papel importante en su fisiopatología, particularmente en pacientes vasorreactivos.

La respuesta a largo plazo a los bloqueantes de canales de calcio se definió por la mejoría clínica y hemodinámica sostenida después de al menos 1 año con dicho fármaco solamente (igual o mejor que lo logrado en la prueba aguda y generalmente para obtener PAPm <30 mm Hg con un gasto cardíaco normal o aumentado). Las pruebas de vasorreactividad pulmonar para la identificación de pacientes aptos para el tratamiento con BCC se recomiendan solo para pacientes con HPI, HAP hereditaria o HAP inducida por fármacos (105).

**Grupo 1.6 HAP con características evidentes de afectación venosa-capilares (EPVO-HCP):** existe una afectación importante de las venas pulmonares y/o capilares en muchas afecciones que son causas conocidas de HAP, como la esclerosis sistémica. La EPVO-HCP y HAP comparten causas y condiciones asociadas similares. Se han reconocido formas hereditarias de EPVO-HCP en familias consanguíneas con una transmisión recesiva, debido a mutaciones bialélicas en el gen eucariota del factor de iniciación de la traducción  $2\alpha$  quinasa 4 (EIF2AK4) (106). La exposición ocupacional a disolventes orgánicos, en particular al tricloroetileno, se ha asociado con el desarrollo de HAP precapilar con afectación venosa y capilar significativa (107).

Otros tipos de HAP en asociación con CC que no pertenecen al Grupo 1 se incluyen en diferentes grupos de la clasificación clínica general; lesiones obstructivas congénitas o adquiridas de entrada-salida del VI y miocardiopatías congénitas en el Grupo 2. La HAP segmentaria (HAP en uno o más lóbulos de uno o ambos pulmones) se incluye en el Grupo 5. Además, algunos pacientes con HAP asociada a CC son difíciles de clasificar, como los pacientes con TGA y aquellos con HAP posterior a cirugía de redirección o después de una reparación de cambio arterial neonatal. Esto refuerza la necesidad de delinear la anatomía-fisiología cardíaca subyacente y la gravedad de la HAP-Rp en cada paciente (103).

#### Grupo 2.4 HAP por cardiopatía izquierda

La disfunción diastólica del VI y el deterioro del rendimiento del miocardio pueden contribuir a la gravedad de la HP en diversas CC:

- Estenosis de la vena pulmonar
- Aislado
- *Cor triatriatum*
- Retorno venoso pulmonar anómalo total obstruido
- Estenosis mitral-aórtica (incluida supra- y subvalvular)
- CoAo

#### Grupo 5. HAP con mecanismos poco claros y/o multifactoriales

Una de las características centrales de las condiciones clínicas incluidas en el grupo 5 es que no existe un mecanismo predominante identificado que impulse el desarrollo de HAP pero pueden existir múltiples fenómenos fisiopatológicos involucrados en este proceso.

#### Grupo 5.4 HAP en CC complejas

Los pacientes con fisiología univentricular en diversas etapas pueden tener un aumento o disminución del flujo sanguíneo pulmonar y, a medida que alcanzan una edad adecuada para el procedimiento de Fontan o la conexión cavopulmonar total, estos sujetos tienen grados variables de enfermedad vascular pulmonar (EVP) y colaterales broncopulmonares. Posteriormente, la circulación pulmonar crónica no pulsátil asociada con una circulación de Fontan probablemente induce una forma muy específica de EVP que es diferente de la asociada con otras enfermedades asociadas con HAP (108).

### Hipertensión arterial pulmonar – Diagnóstico – Tratamiento

#### *Circulación biventricular*

La HAP en ACC tiene una mayor prevalencia que en la población adulta general: 3,2% y 0,01%, respectivamente; es un factor que desencadena la enfermedad vascular pulmonar y, si no es diagnosticada y tratada precozmente, puede conducir a insuficiencia cardíaca derecha y muerte (27).

La definición de HAP se basa en el cateterismo cardíaco con presión media pulmonar >20 mm Hg, Rp  $\geq$ 3 unidades Wood y presión *wedge* <15 mm Hg (grupos 1, 3, 4 y 5) y *wedge* >15 mm Hg (grupos 2 y 5) (103).

En los ACC es importante conocer el antecedente de hipertensión-hiperflujo- Rp y saturación de O<sub>2</sub> sistémica al momento de la reparación de su CC. Así la enfermedad vascular pulmonar progresa rápidamente en truncus

arterioso, con lesión arteriolar pulmonar potencialmente irreversible a los 6 meses de edad por tener cianosis, hiperflujo e HAP; en CIV progresa menos rápido por tener solo hiperflujo e HAP y, aún más lentamente, en una CIA por solo presentar hiperflujo pulmonar (109). El mejor escenario es que reciba reparación de la CC sin elevación de la Rp (110).

El seguimiento de ACC consiste en evaluar anualmente clase funcional, examen físico, ECG y ecocardiograma 2D-Doppler para *screening* de HAP, con medición de velocidad máxima de insuficiencia tricuspídea, y en caso de cifras  $>2,9-3,4$  m/s, se recomienda ETT dedicado a HAP (111). Ante un *screening* positivo se recomienda cuantificar además prueba (test) de caminata de 6 minutos, prueba (test) de esfuerzo cardiopulmonar, dosaje de péptidos natriuréticos como biomarcadores de insuficiencia cardíaca y un cateterismo cardíaco derecho en centro de HAP que incluirá: gases en sangre, hemoglobina, presión/saturación  $O_2$  en VCS, AD, VD, AP, *wedge* AP, Ao para así calcular flujo (Qp), resistencia vascular (Rp) en unidades Wood, relación Rp:Rs e índice cardíaco en l/min/m<sup>2</sup>. El test agudo de vasorreactividad con  $O_2$  40% y óxido nítrico 40% (40 × 40) puede estar indicado en ACC asociada a CC no reparada; es positivo cuando la presión media pulmonar desciende 10% y llega a 40 mm Hg sin variación del gasto cardíaco (103, 110).

Una vez efectuada la cuantificación, se recomienda estratificar los factores de **riesgo de mortalidad al año (recomendación I-C)**: bajo (<5%), intermedio (5-10%) o alto (>10%) y así orientar el tratamiento basado en riesgo (Tabla 10) (111).

**Tabla 10.** Factores pronósticos (mortalidad estimada a 1 año)

Factores pronósticos (mortalidad estimada a un año)	Riesgo bajo (< 5%)	Riesgo intermedio (5-10%)	Riesgo Alto (> 10%)
Signos clínicos de IC derecha	Ausentes	Ausentes	Presentes
Progresión de los síntomas	No	Lenta	Rápida
Síncope	No	Síncope ocasional	Síncopes de repetición
CF-OMS	I, II	III	IV
PM6M	>440 m	165-440 m	<165m
Test de esfuerzo cardiopulmonar	VO <sub>2</sub> pico > 15 ml/min/kg (>65% del predicho) VE/VCO <sub>2</sub> >36	VO <sub>2</sub> pico 11- 15 ml/min/kg (35-65% del predicho) VE/VCO <sub>2</sub> 36-44,9	VO <sub>2</sub> pico <11 ml/min/kg (< 35 % del predicho) VE/VCO <sub>2</sub> ≥45
Concentración plasmática de NT-proBNP	BNP < 50 ng/l, NT-proBNP < 300 ng/l	BNP 50-300 ng/l, NT-proBNP 300-1.400 ng/l	BNP > 300 ng/l, NT-proBNP > 1.400 ng/l
Imagen (ecocardiografía, RMC)	Área de AD < 18 cm <sup>2</sup> sin derrame pericardio	Área de AD 18-26 cm <sup>2</sup> con derrame pericardio mínimo o ausente	Área de AD ≥ 26 cm <sup>2</sup> con derrame pericardio
Parámetros hemodinámicos	PAD < 8 mm Hg índice cardíaco ≥ 2,5 l/min/m <sup>2</sup> . SvO <sub>2</sub> > 65%	PAD 8-14 mm Hg índice cardíaco 2.0-2.4 l/min/m <sup>2</sup> . SvO <sub>2</sub> 60- 65%	PAD > 14 mm Hg índice cardíaco < 2.0 l/min/m <sup>2</sup> . SvO <sub>2</sub> < 60%

El tratamiento del ACC con HAP requiere un equipo multidisciplinario que incluya expertos en imágenes, hemodinamia cardíaca, neumonología, hematología, enfermedades infecciosas, obstetricia, anestesiología, cirugía cardiovascular, enfermería y genética médica. Como medidas generales se recomienda esquema de vacunación completo, medidas psicológicas-sociales y actividad física acorde con la tolerancia evitando el estrés físico excesivo. El suplemento con oxigenoterapia ambulatoria continua solo se recomienda cuando los gases en sangre consistentemente muestren valores de pO<sub>2</sub> < 60 mm Hg. Se recomienda que las pacientes con CC e HAP precapilar sean aconsejadas a evitar el embarazo, ya que el aumento de volemia empeora el cuadro clínico (27).

El tratamiento específico de HAP con fármacos vasodilatadores y antiproliferativos de arteriolas pulmonares está indicado según categorización de riesgo a través de medicamentos que actúan por tres vías diferentes (111): A) Óxido nítrico (orales): inhibidor de la 5-fosfodiesterasa como sildenafil 25 mg c/8 horas, tadalafilo 20-40 mg c/24 horas y estimulante de guanilato-ciclasa como riociguat en dosis crecientes de: 0,5-2 mg c/8 horas. B) Antagonistas de receptores de endotelina (orales): bosentán 125 mg c/12 horas, ambrisentán 10 mg c/24 horas, macitentan 10 mg c/24 horas. Es de destacar que aún no existe evidencia firme de la superioridad de uno sobre

el otro. C) Prostaciclina: (intravenoso) epoprostenol (subcutáneo, intravenoso, inhalatorio), treprostínil, y más recientemente oral, selexipag en dosis incremental 0,2-0,8 mg c/12 horas.

En el tratamiento específico de HAP en un ACC con una CC simple reparada y estratificación de riesgo bajo o intermedio en grupo 1, se aconseja tratamiento inicial vía oral combinado a través de vía óxido nítrico y antagonista de receptor endotelina. En estratificación de riesgo alto se recomienda triple esquema adicionando vía de prostaciclina parenteral (**recomendación IA**) (27).

No está recomendada la anticoagulación en ACC e HAP en ausencia de fibrilación auricular, válvula mecánica o prótesis vascular (27).

A fin de proteger la función sistólica del VD y si la respuesta al tratamiento médico es insuficiente, son necesarias medidas paliativas como septostomía auricular con cateterismo intervencionista. Actualmente se han diseñado dispositivos reguladores del flujo auricular (*atrial flow regulators*) que permiten establecer el volumen del flujo del cortocircuito de derecha a izquierda en cada caso particular. Se están utilizando en insuficiencia cardíaca congestiva refractaria al tratamiento, como puente al trasplante pulmonar en HAP primaria y en fallo de la circulación de Fontan (112). El *shunt* de Potts reverso quirúrgico (anastomosis entre aorta descendente y rama izquierda pulmonar, que logra disminuir la poscarga del VD, con cianosis en la parte inferior del cuerpo, preservando buena saturación cerebral y miembros superiores) o bien el trasplante pulmonar son otras alternativas ante la falta de respuesta al tratamiento médico (27).

### Circulación univentricular

En ACC con circulación univentricular, la definición de hipertensión pulmonar (HP) es  $R_p > 3$  unidades Wood/m<sup>2</sup> o gradiente transpulmonar (presión media pulmonar- presión *wedge*)  $> 6$  mm Hg (113).

La cirugía F-K ha permitido sobrevivir a pacientes con una diversidad de CC severas que incluyen síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, corazón derecho hipoplásico, corazones univentriculares con doble entrada o AT/AM y otras anomalías anatómicas con circulación univentricular (27,115).

Los principales causantes de HP son: insuficiencia de VM o VT y disfunción VU (HP de causa compleja, grupo 5) (27).

Las recomendaciones para seguimiento de ACC con circulación univentricular son: visita al consultorio de ACC c/6-12 meses para determinar clase funcional, realizar examen físico y ECG; c/1 año ecocardiograma con valoración avanzada de la función ventricular como *strain*; c/1-2 años: Holter, test de ejercicio y Pro-BNP sérico (su dosaje es muy útil en circulación biventricular y de menor utilidad en circulación de F-K) (27); c/2-3 años RMC y c/10 años cateterismo cardíaco (115).

En pacientes seleccionados con elevación de la presión AP/R<sub>p</sub>, en ausencia elevación de presión de fin de diástole VI, se considera el tratamiento con antagonistas de receptores de endotelina e inhibidores de la 5-fosfodiesterasa (27).

El incremento crónico de la presión del sistema venoso puede interferir el drenaje del conducto torácico en la unión yúgulo-subclavia izquierda y del conducto linfático en la unión yúgulo-subclavia derecha. Si así fuere y tras la evaluación del sistema linfático por RM con secuencia T2, en caso de anormalidad linfática tipo 3 o 4, se indicará descompresión del sistema linfático con procedimiento de Hraska (116). Se ha desarrollado además un dispositivo ventricular implantable para circulación univentricular disfuncionante como puente al trasplante cardíaco (117).

### Cateterismo cardíaco intervencionista

El cateterismo cardíaco realizado por método totalmente percutáneo o mediante abordaje híbrido es una herramienta fundamental tanto en el diagnóstico como en el manejo de ACC; en ciertos casos constituye una alternativa menos invasiva comparado con la cirugía a “cielo abierto” con circulación extracorpórea, sobre todo en este grupo etario en el cual la mayoría de los casos representan reintervenciones con toracotomías y/o esternotomías realizadas previamente (27, 118,119).

La expansión de la técnica percutánea intervencionista para resolución de problemas en ACC que se ha observado en la última década confirma la necesidad de que estos estudios sean realizados en centros especializados, que cuenten tanto con equipamiento adecuado como personal entrenado y sean liderados por operadores específicamente entrenados con gran experiencia en este tipo de patología. Es propicio ratificar que este equipamiento, el personal y los operadores difieren de los existentes en los laboratorios de hemodinamia dedicados primariamente a diagnóstico e intervenciones coronarias y vasculares periféricas. Es aconsejable que el equipo de profesionales que participa en estos procedimientos sea capaz de resolver todo tipo de complicaciones que puedan ocurrir. Para que esto pueda llevarse a cabo es necesaria la participación de un equipo multidisciplinario en la discusión, planificación y ejecución de los procedimientos. El cardiólogo intervencionista pediátrico desempeña un papel muy importante en estas intervenciones, por lo que, si estas se realizan en centros no pediátricos, debe garantizarse una colaboración plena entre especialistas en cardiología de adultos y pediátricos. También, con el objetivo de mejorar los resultados disminuyendo la tasa de complicaciones, se recomienda, siempre que sea

posible, centralizar la atención de estos pacientes mediante la concentración en un número limitado de centros categorizados por cumplir con requisitos en infraestructura, personal y número de procedimientos realizados por operadores, los cuales deben mantenerse continuamente entrenados (120).

Entre las intervenciones más frecuentes en ACC se incluyen el cierre de cortocircuitos a nivel auricular y ventricular, el ductus arterioso permeable, fistulas y/o colaterales y fenestraciones. Con menor frecuencia se realizan dilataciones tanto valvulares (pulmonares y aórticas) como en conductos, sobre todo colocados entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares, implante de *stent* en coartación y re-coartación de aorta y también en ramas de arterias pulmonares. Durante los últimos años se ha avanzado de forma muy importante con el reemplazo percutáneo de la válvula pulmonar para lo cual, con frecuencia, se debe preparar “la zona de aterrizaje de la válvula” mediante previo implante de *stent* en el tracto de salida ventricular (27).

Es para destacar también que, previamente a la realización de una cirugía en ACC, deben obtenerse imágenes de las arterias coronarias (ya sea por TAC o coronariografía invasiva) en hombres > 40 años, mujeres posmenopáusicas y pacientes con signos o factores de riesgo para cardiopatía isquémica (120).

### Cirugía cardiovascular

Durante las últimas 5 décadas se han producido enormes avances en el tratamiento de las CC, lo que ha llevado a un constante aumento de pacientes que llegan a la edad adulta con un defecto cardíaco congénito reparado (121, 122). Es esperable que, en el futuro próximo, siga aumentando la población de ACC en detrimento de los pacientes pediátricos (29, 123, 124). Esto ha requerido que, a lo largo de las últimas décadas, el cirujano cardiovascular pediátrico se fuera convirtiendo en un **cirujano de cardiopatías congénitas** (*Congenital Heart Surgeon*, del inglés), debido a que su conocimiento de anatomía y fisiología de las CC lo hace el cirujano más preparado para el paciente adulto con estas malformaciones (125). Las guías del *American College of Cardiology* y la *American Heart Association* del año 2008 han establecido la clasificación para el manejo de los ACC (29).

En general, los ACC que requieren cirugía se dividen en tres categorías generales: sin cirugías previas, con paliación previa y con reparación fisiológica o anatómica completa que necesita una reparación de su corrección debido a defectos residuales o secuelas. En la era actual existe una tendencia a corregir las CC en el período neonatal o durante la infancia. Este enfoque tiene como objetivo minimizar las complicaciones fisiopatológicas a largo plazo de los defectos cardíacos congénitos, como disfunción miocárdica, hipertensión pulmonar, endocarditis, *stroke* y complicaciones sistémicas de la cianosis. Sin embargo, existen algunos pacientes (sobrevivientes naturales) que se presentan como adultos (particularmente en países en vías de desarrollo) sin cirugías previas. Las lesiones más comunes en esta categoría incluyen generalmente lesiones simples de categorías 1 y 2 de los ACC como valvulopatía aórtica, CoAo, EVP, CIA y DAP. Se ven con mucha menos frecuencia lesiones de complejidad moderada y alta (categoría 3), como TF, TGA o VU. Asimismo, se pueden encontrar –aunque cada vez con menos frecuencia– adultos con paliaciones, como *shunts* sistémicos pulmonares, cerclajes de AP, o derivaciones cavopulmonares de Glenn. Sin dudas, el grupo **más grande e importante** es el de los adultos que presentan lesiones residuales o secuelas de cirugías anteriores. Estas pueden incluir defectos septales residuales, recurrencia de estenosis valvulares o del tracto de salida, coartaciones residuales, insuficiencia de la válvula pulmonar, insuficiencia de válvulas AV, estenosis de válvulas protésicas, u obstrucción o fallo del conducto de VD-AP o formación de aneurismas en la AP o la aorta. Tanto los procedimientos de reparación primaria como los de reintervención son complejos y presentan mayor riesgo, según el estado hemodinámico y las complicaciones asociadas a la presencia por largo tiempo de una alteración hemodinámica. El riesgo no puede calcularse utilizando *scores* (puntajes) típicos de la cirugía cardíaca del adulto. Las sociedades de cirujanos torácicos de Norteamérica y de Europa han publicado un *score* específicamente para CC (126). Su implementación permite un buen poder predictivo en adultos, aunque el *score* se desempeña mejor para la población pediátrica (127), lo que indica que, en las CC del adulto, las comorbilidades de los pacientes pueden desempeñar un papel más importante en la determinación de los resultados. Un *score* basado en las comorbilidades también puede utilizarse para evaluar el riesgo de cirugía cardíaca en ACC (128). Además de la necesidad de una evaluación de riesgo personalizada, es necesario comprender exhaustivamente la anatomía y la hemodinamia de cada lesión que se va a tratar. Los cirujanos deberán tener experiencia en reoperaciones cardíacas, y resulta fundamental también que existan en el equipo tratante cirujanos cardiovasculares expertos en aorta torácica, plásticas valvulares y cirugía coronaria, ya que es común que estos pacientes presenten patología adquirida debido a secuelas o a defectos residuales de la corrección inicial. Asimismo, las unidades de cuidados intensivos deben tener experiencia en el manejo de estos pacientes. Los equipos de especialistas y atención multidisciplinaria son factores que determinan los buenos resultados a corto y largo plazo. El entorno multidisciplinario también favorece el desarrollo de procedimientos híbridos, con el trabajo conjunto de especialistas congénitos y de adultos, como cirujanos cardiovasculares, cardiólogos intervencionistas y electrofisiólogos, que colaboran en procedimientos técnicamente desafiantes. Cuando los pacientes ACC son operados con un cirujano cardíaco congénito, se obtienen mejores resultados (129,130). Por lo tanto, la recomendación es que los pacientes sean operados en un entorno multidisciplinario con experiencia en ACC y cirugía cardiovascular del adulto, con un cirujano de CC. Esto es válido para todas las cirugías cardíacas

en el ACC, con algunas excepciones como la cirugía de la VAB no complicada, la enfermedad de aorta ascendente como el síndrome de Marfan y la CIA tipo secundum sin anomalía parcial de venas pulmonares, que pueden ser realizadas sin aumento de morbimortalidad por los cirujanos cardiovasculares del adulto.

En conclusión, el cuidado quirúrgico del ACC representa un enorme desafío, que requiere sin lugar a dudas un equipo multidisciplinario, trabajando en unidades dedicadas a los cuidados de estos pacientes.

### Cirugía no cardíaca

La mayor expectativa de vida de ACC varía según la complejidad de la lesión inicial. Los pacientes no están exentos con el paso del tiempo a padecer comorbilidades que ocurren en la población general y su severidad suele ser de mayor intensidad. Las internaciones hospitalarias son más frecuentes y entre ellas hay que destacar la necesidad de cirugías no cardíacas. Si se trata de cirugías programadas, se efectúa estimación del riesgo con estudios de rutina que incluyen oximetría de pulso, radiografía de tórax, ECG, ecocardiograma Doppler y estudios de laboratorio que incluyan citológico completo y pruebas de coagulación. Los ACC portadores de CC simples son considerados de bajo riesgo (<1%) y se procede a la cirugía sin otros exámenes complementarios. Los portadores de CC moderadas y complejas presentan, en comparación con la población general –sobre todo si requieren cirugías de mayor complejidad, que con frecuencia requieren anestesia general– una morbimortalidad significativamente mayor por compromiso pulmonar, renal, hepático, trombosis venosas y en menor medida de otros órganos o sistemas. Si van a ser sometidos a una cirugía programada, requieren una evaluación prequirúrgica exhaustiva que incluya pruebas funcionales cardiopulmonares en caso de que tengan comprometida su capacidad funcional y el procedimiento pueda requerir anestesia cardíaca con vía venosa central y presión sistémica invasiva y además contemplar la necesidad de profilaxis de endocarditis, anticoagulación, hidratación preoperatoria, filtros de aire en pacientes cianóticos, inotrópicos y óxido nítrico disponible en casos con hipertensión pulmonar (Tabla 11) (131).

**Tabla 11.** Modificado de Lui GK, et al. Circulation 2017; Vol 136

Cirugía programada	Emergencia	→	Estratificación de riesgo y proceder
<b>Estimación de riesgo</b>			
Oximetría, Rx, ECG, Eco, GR y Hb, coagulación			
CC simple - Riesgo < 1%	CC moderada o severa		
	Alto riesgo		
Innecesarios otros estudios	Capacidad funcional reducida o desconocida		SÍ: Prueba de esfuerzo cardiopulmonar
	NO		
Proceder con cirugía	Alto riesgo		SÍ: Considerar: Anestesia cardíaca. Profilaxis EI. Anticoagulación.
	NO		Hidratación. Acceso venoso central. Línea arterial. ON standby. Filtros de aire (cianosis). Inotrópicos. Posoperatorio en UTI.
	Proceder con cirugía en centro especializado de ACC		Proceder con cirugía en centro especializado de ACC

Desde el punto de vista de la anestesia también se insiste en que los pacientes ACC, especialmente aquellos con lesiones moderadas o severas, deben ser evaluados exhaustivamente, tal como se indicó anteriormente y en que las cirugías programadas se lleven a cabo en centros especializados multidisciplinarios con pericia en ACC, puesto que las complicaciones ocurren fundamentalmente a causa de las comorbilidades existentes difíciles de tratar en hospitales de la comunidad (132,133).

Muy recientemente, Constantine y cols., en un estudio cooperativo de hospitales del Reino Unido e Italia, desarrollaron un puntaje para determinar el riesgo de la cirugía cardíaca en ACC, denominado **PEACH** por el acrónimo en inglés (**PE**rioperative **A**dult **C**ongenital **H**eart **D**isease), que validaron comparándolo con el EuroSCORE y que resultó de mayor eficacia y muy sencillo de aplicar. Se consideraron la clase funcional, la urgencia, función renal, presencia de endocarditis, esternotomías previas, puntaje quirúrgico y nivel de hemoglobina. Los puntajes 0, 1- 2 e igual o > 3 presentaron mortalidades de 0,2, 3,6 y 17,2%, respectivamente. Es de esperar su aplicación también en cirugías no cardíacas en ACC (Tabla 12) (134).

**Tabla 12.** Factores para calcular el puntaje PEACH

Factores para calcular el puntaje PEACH Modificada de Constantine A, et al, JACC 2021; 78: 234-42	Puntaje
Clase funcional NYHA	
I/II	0
III/IV	1
Urgencia del procedimiento	
Sin urgencia	0
Urgente	1
Función renal (FGe) ml/min/1,73 m <sup>2</sup>	
≥ 60	0
< 60	1
Endocarditis activa	
No	0
Sí	1
Esternotomías previas	
< 2	0
≥ 2	1
Score cirugía ACC	
0,1- 1,5	0
1,6- 3,0	1
Hemoglobina g/%	
10- 20	0
< 10 o > 20	1

### Anticoagulantes y antitrombóticos

La mejoría significativa de la sobrevida de los pacientes con CC produjo un aumento similar de la prevalencia de ellos en la población adulta. Esto se acompaña de un incremento del número de eventos tromboembólicos, por tratarse de una población con un riesgo incrementado de estos con respecto a la población general (135). La evidencia actual en el tratamiento y prevención de dichos eventos en esta población es limitada. La mayoría de las recomendaciones son de tipo I o II, con un nivel de evidencia C (26,27). Gran parte de las conductas son extrapoladas de las guías desarrolladas para problemas específicos de pacientes sin CC (p. ej., guías de arritmias, válvulas, ACV [*stroke*], IC) (120).

Considerando la clasificación anátomo-fisiopatológica de los ACC, esto puede ser beneficioso en aquellos pacientes con CC simples. Sin embargo, en las cardiopatías moderadas o complejas, con condiciones fisiopatológicas asociadas desfavorables (p. ej., cianosis, cortocircuito residual, disfunción hepática), el tratamiento debe ser individualizado, considerando el riesgo/beneficio en relación con las características anatómicas y fisiopatológicas que le son propias (27).

Las principales indicaciones de tratamiento antitrombótico en pacientes adultos con CC son la prevención de tromboembolismo en presencia de arritmias auriculares (más de 2/3 de los casos en diferentes trabajos) y prevención secundaria de ACV isquémico/AIT, frecuentemente en asociación con arritmia auricular. Otras indicaciones menos frecuentes son: presencia de trombos intracavitarios, trombosis venosa profunda (con riesgo de embolia sistémica ante presencia de cortocircuitos), prótesis valvulares, TEP y trombosis arterial. La anticoagulación, sin la presencia de alguna de estas indicaciones, excepcionalmente ha demostrado beneficio en pacientes ACC.

Existe cierta evidencia a favor de la anticoagulación o antiagregación en los pacientes con cirugía de Fontan, aun en ausencia de arritmias auriculares o antecedentes de tromboembolismo, especialmente en los que muestran cierta disfunción. Pero el riesgo de sangrado también se encuentra elevado (pacientes cianóticos o con hepatopatía), por lo que la indicación debe ser individual (136,137). En general, la indicación más frecuente de tratamiento antitrombótico es la presencia de arritmias auriculares. Los *scores* de CHA<sub>2</sub>-DS<sub>2</sub>-VASc y de HAS-BLED para evaluar el riesgo de TE y sangrado, respectivamente, pueden utilizarse en las formas simples, debiendo individualizarse en las más complejas (138). Muchos de los factores de riesgo de TE de esta población

no están plasmados en el *score*, mientras que otros no suelen representarlo por tratarse de un grupo más joven, por lo cual se obtienen valores falsamente bajos. Existe la necesidad de crear nuevos *scores* para la indicación de anticoagulación en estos pacientes, especialmente en aquellos con formas moderadas o complejas con componentes fisiopatológicos adversos.

Tradicionalmente, se utilizan los antagonistas de la vitamina K para la prevención de eventos tromboembólicos. Los nuevos anticoagulantes orales directos, empleados en la cardiopatía adquirida, parecen seguros y eficaces en la CC, aun en formas moderadas o complejas como los pacientes con cirugía de Fontan, en ausencia de prótesis mecánicas y/o estenosis mitral severa. Sus beneficios, como la menor necesidad de control con laboratorio y mayor adherencia, deben ser contrastados con las desventajas, como el costo, la menor experiencia y falta de seguimiento a largo plazo (139,140).

### Endocarditis infecciosa

La EI es una enfermedad con elevada morbimortalidad; la CC es una condición predisponente para su desarrollo por las complejas malformaciones y la utilización de materiales protésicos, ya sea para la reparación de defectos como para la reparación o reemplazo de válvulas (141,142). En la Argentina entre el 4 y el 9,5% de los diagnósticos de EI poseen como lecho subyacente una lesión congénita (144). Los gérmenes más frecuentes en la población general son *Staphylococcus aureus* seguido por *Streptococcus viridans* y enterococos, pero en publicaciones sobre población portadora de ACC son más frecuentes los estreptococos del grupo viridans (SGV) seguidos de estafilococos (spp, coagulasa negativos, *S. aureus*) y gérmenes del grupo HACEK (143). Los lineamientos para el manejo de EI, diagnóstico y tratamiento se basan en las guías nacionales e internacionales (144-146).

La vasta mayoría de pacientes con EI no refieren procedimientos odontológicos en las dos semanas previas. Además, hay evidencia de que la bacteriemia “fisiológica” dada por las actividades cotidianas (mascar, cepillar los dientes, hilo dental) genera mayor exposición acumulativa a gérmenes que las causadas por procedimientos dentales (casi 1000 veces mayor que un tratamiento odontológico). No existe evidencia que asocie EI con procedimientos del tracto respiratorio, gastrointestinal o genitourinario. Además, se observa el aumento de resistencia antimicrobiana a betalactámicos adquirida por enterococos debido a la presión antibiótica. Por los motivos antedichos, las Guías de Prevención de EI de la *American Heart Association* (AHA) publicadas en 2007 han cambiado significativamente las recomendaciones, indicando profilaxis a las condiciones médicas que tengan alto riesgo de evolución adversa si presentan EI solo, si se someten a procedimientos que sean de alto riesgo bacteriémico (Tabla 13) (147-149).

En 2021, la AHA revisó el impacto de las Guías 2007, evaluó la incidencia de EI luego de disminuir drásticamente las indicaciones de profilaxis y revió las cuatro condiciones cardíacas incluidas como requirientes de prevención (Tabla 14). Concluyó que, por las evidencias disponibles, no se recomiendan cambios a las guías 2007 para la familia de los SGV. No agrega nuevas condiciones en las categorías de **alto riesgo** para evolución adversa en caso de EI, por lo que no amplía las patologías que requerirían prevención. Las Guías Europeas coinciden con la

**Tabla 13.** Procedimientos de alto riesgo bacteriémico

Recomendación	Clase*	Nivel**
<b>Procedimientos odontológicos</b>		
– Debe ser considerada la profilaxis antibiótica (PA) solo en los procedimientos que requieran manipulación de la región gingival o periapical, o con perforación de la mucosa oral	IIa	C
– No se recomienda PA por inyección de anestésicos locales en tejidos no infectados, caries superficiales, remoción de suturas, Rx dentales, ajustes o colocación o extracción de prótesis u ortodoncia o por sangrado por dientes de leche o traumatismos en la mucosa oral o labial	III	C
<b>Procedimientos del tracto respiratorio</b>		
– No se recomienda PA en los procedimientos del tracto respiratorio incluyendo bronoscopias, laringoscopias, intubaciones nasales o endotraqueales	III	C
<b>Procedimientos gastrointestinales o urogenitales</b>		
– No se recomienda PA para gastroscopias, colonoscopias, cistoscopias, partos vaginales o cesáreas	III	B/C***
<b>Procedimientos en piel y partes blandas</b>		
– No se recomienda PA en ningún procedimiento	III	C

AHA en las condiciones cardíacas de aquellos a quienes recomiendan prevención, exceptuando a los pacientes que recibieron trasplante cardíaco. A este último, la *European Society of Cardiology* (ESC) no lo considera grupo de riesgo, mientras que la AHA considera prudente indicar profilaxis si evolucionan con patología valvular (Tabla 14).

Se hace especial hincapié tanto para los profesionales como para los pacientes ACC y la población general, acerca del crítico papel que cumplen en la prevención de EI la salud bucal, el control odontológico regular, el adecuado cuidado de la piel y la asepsia en los procedimientos invasivos (Tabla 15). La profilaxis sugerida para procedimientos odontológicos se describe en la Tabla 16. Se desaconseja el uso de dispositivos intrauterinos, salvo que la utilización de otros métodos anticonceptivos no sea posible, en mujeres que presenten bajo riesgo de infecciones genitales (146).

Se han publicado múltiples artículos en estos últimos años referidos a las complicaciones por tatuaje y *piercing*, que incluyen desde infecciones locales hasta gangrenas, EI y shock séptico (150). Si bien todavía no hay evidencias estadísticamente significativas que relacionen estas prácticas con EI, los informes de casos van en aumento, por lo que se desaconseja su práctica (151).

**Tabla 14.** Condiciones cardíacas asociadas a mala evolución por EI

Recomendación	Clase*	Nivel**
Válvulas protésicas o uso de materiales protésicos para reparar válvulas	Ila	C
Endocarditis infecciosa previa	Ila	C
Cardiopatías congénitas		
– Cardiopatías cianóticas de cualquier tipo		
– Durante los primeros seis meses de reparaciones con material protésico o dispositivos, ya sea colocado por cirugía o cateterismo terapéutico	Ila	C
– Cardiopatías con defectos residuales en el sitio o cercanos a los parches y/o dispositivos protésicos que impidan la endotelización		

\* Clase de Recomendación

\*\* Nivel de Evidencia

**Tabla 15.** Medidas de prevención inespecíficas para pacientes de alto y mediano riesgo

– Estricta higiene dental y cutánea. Seguimiento odontológico dos veces al año en pacientes de alto riesgo y una vez al año para el resto de los pacientes
– Desinfección de heridas
– Erradicación de portación crónica de bacterias (piel o urinario)
– Tratamiento antibiótico curativo para focos de infección bacteriana
– Evitar automedicación con antibióticos
– Estrictas medidas de control de infecciones ante cualquier procedimiento de riesgo
– Desaconsejar prácticas de <i>piercing</i> o tatuajes
– Limitar el uso de catéteres o procedimientos invasivos. Preferir vías periféricas antes que vías centrales, recambio de vías periféricas sistemáticamente cada 3-4 días, estricto cuidado en el manejo de vías

**Tabla 16.** Profilaxis recomendada para procedimientos odontológicos de alto riesgo

Situación	Antibiótico	Dosis única 30-60 min antes del procedimiento Adultos	Niños
No alérgicos a betalactámicos	amoxicilina o ampicilina	2 g VO* o IV**	50 mg/kg VO o IV
	cefalotina	2 g IV	50 mg/kg IV
	ceftriaxona	1 g IV	50 mg/kg IV
Alérgicos a betalactámicos	clindamicina	600 mg VO o IV	20 mg/kg VO o IV

\* VO: vía oral.

\*\*IV: intravenoso.

Desde el año 2000 a la fecha ha habido un aumento mundial en procedimientos percutáneos para el tratamiento de patología valvular predominantemente en obstrucciones del tracto de salida de ventrículo derecho. La incidencia de EI en la evolución a corto plazo es baja; sin embargo, aumentan significativamente los informes de casos con evoluciones más prolongadas. Las válvulas percutáneas combinan dos condiciones predisponentes que implican alto riesgo de EI. Estas son el uso de válvula con material protésico y la hemodinamia desfavorable periprotésis que reduce las posibilidades de endotelización, por lo que debe ser considerada la prevención de EI ante procedimientos odontológicos de alto riesgo bacteriémico (120,152,153). Hay informes donde se observa mayor predisposición a EI en derivados de yugular de vaca (Melody<sup>®</sup>, Contegra<sup>®</sup>) comparados con otros productos bovinos de colocación percutánea. Un reciente metaanálisis que confirma estos resultados sugiere que –dada la diferencia significativa en el menor riesgo de EI a favor de la válvula Sapien con relación a Melody– sería beneficioso utilizar esta para reducir la incidencia de EI después de implante percutáneo de VP (153,154). Cabe aclarar que no existe consenso actualizado sobre el tipo de válvula que debe usarse para el tratamiento percutáneo de la VP y se requieren mayores estudios y análisis sobre el tema.

### Cianosis, fisiopatología y tratamiento

La cianosis es la coloración azulada de piel y mucosas resultante de una inadecuada oxigenación sanguínea. Para que se manifieste se requiere la presencia de al menos 5 gramos por litro (g/l) de hemoglobina no saturada en la circulación sistémica (26).

Su génesis está dada por la existencia de cortocircuito derecha-izquierda, y es el denominador común de múltiples alteraciones anatómicas y fisiológicas. Puede deberse a patologías que cursan con flujo pulmonar normal/bajo, en presencia de obstrucciones en el circuito pulmonar, o con flujo pulmonar elevado y el consecuente aumento de las resistencias vasculares a ese nivel (27).

Como respuesta adaptativa ante la hipoxia tisular se genera eritrocitosis (26). Esto, asociado a la menor deformabilidad eritrocitaria ante niveles de hierro insuficientes, genera flujo turbulento, aumento del rozamiento y puede obstruir la microcirculación.

El rozamiento parietal es determinante en la liberación de óxido nítrico (ON). Este no solo difunde hacia la luz para estimular la liberación del oxígeno por parte de la hemoglobina sino, a nivel de la media vascular, genera la vasodilatación tan característica de estos pacientes. El flujo turbulento, a su vez, contribuye a la pérdida de factor de Von Willebrand, que, asociado a niveles plaquetarios bajos, debido más a generación ineficaz que a pérdidas y al importante desarrollo de colaterales, aumentan el riesgo hemorrágico.

En contrapartida, la hiperviscosidad, las alteraciones en el flujo sanguíneo, la activación neutrofílica que lesiona el endotelio vascular y promueve la agregación plaquetaria, y la activación de vías de la coagulación aumentan el riesgo trombotico y de embolismo.

Los niveles de colesterol suelen ser bajos, producto de la inducción y/o supresión de genes, similar a la encontrada en las personas que viven en altura. A su vez, la hipoxia disminuye la oxidación del LDL, tal como lo hace la presencia de hiperbilirrubinemia generada por la degradación de altas concentraciones de hemoglobina. Los valores altos de ON circulante y la baja concentración plaquetaria determinan un sustrato antiaterogénico. La hemoptisis es frecuente en pacientes con cianosis (26). Generalmente es la expresión de una hemorragia intraparenquimatosa pero no hay una correlación lineal entre la cuantía de ambas. No está indicada la realización de broncoscopia rutinaria puesto que no ha demostrado rédito diagnóstico y expone al paciente a riesgo de sangrado. La presencia de trombosis laminar en el interior de las arterias pulmonares dilatadas puede alcanzar hasta al 30% de los pacientes. Habitualmente tiene poca respuesta a la anticoagulación debido a su cronicidad (27).

El aumento de la presión hidrostática debido a la vasodilatación y la eritrocitosis generan aumento de la proteinuria. A nivel del intersticio glomerular se produce un aumento significativo de la celularidad, ocasionado por la gran cantidad de megacariocitos que, al no alcanzar el pulmón debido al cortocircuito intracardiaco, arriban al glomérulo renal, allí se fragmentan liberando factores de crecimiento y de diferenciación que potencian la mitosis.

Existe en estos pacientes un riesgo elevado de absceso, hemorragia, o accidente isquémico cerebrovascular. Por esto, el umbral para solicitar imágenes cerebrales ante la aparición de sintomatología debe ser bajo. El riesgo de un evento a nivel del sistema nervioso central (SNC) está dado por embolias paradójales, factores reológicos como la microcitosis, las arritmias y la disfunción endotelial. La eritrocitosis, en cambio, no parece constituir un factor de riesgo en sí misma (27). La debilidad muscular y las mialgias no están originadas en la mayoría de los casos por déficit en el aporte de oxígeno, ni por hiperviscosidad, sino por baja concentración de hierro en el organismo. El hierro es parte importante de la mioglobina, y se considera que –cuando la debilidad muscular se da con un hematocrito menor de 65%– el problema es la falta de hierro y no la hiperviscosidad. Algunos parámetros de laboratorio como la glucemia y las pruebas de coagulación pueden verse alterados por la alta concentración de glóbulos rojos y el bajo volumen plasmático. Es necesario tener en cuenta esto con hematocritos superiores a 55%. El síndrome de hiperviscosidad, en un contexto de niveles de hierro adecuados, muy raramente se da con hematocritos menores de 65%. Cuando hay signos o síntomas de ello, con valores inferiores, generalmente es

por déficit de hierro, y su corrección es el tratamiento, no la flebotomía. Las flebotomías recurrentes generan déficit de hierro potenciando consecuencias deletéreas y aumentando significativamente el riesgo de embolias. Su indicación no debe estar basada solamente en el hematocrito, sino que debe responder al manejo temporario de los síntomas de hiperviscosidad. Recordar que, siempre que hagamos flebotomía, se debe reponer el volumen de líquido extraído. Es trascendente prevenir la deshidratación, evitando el calor y la humedad. En muchos casos, en los que se ven valores de hematocrito elevados, el manejo es la hidratación y no la flebotomía. Solamente se indica transfusión una vez comprobado que los niveles de hemoglobina son deficitarios para mantener la saturación y además que los niveles de hierro son correctos. No se utilizan las indicaciones convencionales (27).

Si bien usualmente hay valores elevados de ácido úrico, las crisis gotosas no son tan frecuentes como los niveles de este harían pensar (26, 27,155).

Los dedos en palillo de tambor, o dedos hipocráticos, se dan por engrosamiento tisular a nivel del lecho ungueal, producto de la proliferación del tejido conectivo, la dilatación vascular y la infiltración celular. Algo similar ocurre en el periostio de los huesos largos, o en metacarpo y metatarso. La liberación de sustancias a partir de los megacariocitos circulantes parece desempeñar un papel en estas alteraciones.

El uso rutinario de oxígeno no ha demostrado beneficios objetivos en estos pacientes, puesto que la sangre venosa que vuelca en la circulación sistémica lo hace previamente a pasar por el pulmón, por lo cual, aunque mejoremos el nivel de oxígeno alveolar, no redundará en aumento de la concentración de oxígeno de la sangre que pasa de derecha a izquierda en el corazón.

La cianosis causada por aumento en la Rp se encuentra en el grupo IV de riesgo tanto materno como fetal de la OMS, y, por ende, el embarazo se halla contraindicado. El correcto asesoramiento y control de natalidad es trascendente (156). A su vez, se debe abolir el uso de anticonceptivos que contengan estrógenos, por el aumento del riesgo trombótico. La utilización de dispositivos intrauterinos puede ser de preferencia (26).

La profilaxis antibiótica para endocarditis está indicada, así como también el correcto control e higiene bucal (27).

Finalmente, los viajes aéreos no están contraindicados en estos pacientes, aunque es fundamental prevenir la deshidratación y se desaconseja la ingesta de alcohol en ellos.

## **Embarazo y contracepción**

La morbilidad materna durante el embarazo, parto y puerperio por causas cardiovasculares ha crecido significativamente en los últimos años. La identificación del grupo de pacientes de mayor riesgo es fundamental.

### **Introducción - Incidencia**

Las pacientes en edad fértil o al realizar tratamiento de fertilidad, presenten o no cardiopatía, deben realizar una evaluación cardiovascular previa al embarazo. También aquellas que pertenecen a grupos familiares con muerte súbita, aortopatía o antecedentes quirúrgicos cardiovasculares en < de 50 años.

Es de gran utilidad realizar la estimación de riesgo cardiovascular materno- fetal individualizada con la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) modificada (Tabla 17) (157). Es mandatoria en ACC con cardiopatías moderadas o complejas. La incidencia global de insuficiencia cardíaca es del 10% y la mortalidad del 1% (158). Hay predictores clínicos que incrementan el riesgo, como la clase funcional > II, la disfunción ventricular, las lesiones obstructivas severas, los eventos cardiovasculares previos y la HAP. Las ACC con cianosis presentan morbilidad fetal alta: aborto alrededor del 50% y recién nacidos prematuros y de bajo peso (10-20%) (159). La asesoría genética es importante: se estima que entre un 10 y 30% de los ACC tiene base genética.

La evaluación cardiológica incluye un ecocardiograma para valorar valvulopatías, la severidad de la cardiopatía y función ventricular. La realización de RMC o TAC es de utilidad en aortopatías, ventrículo derecho sistémico o fisiología univentricular. Para la valoración funcional es ideal la PECP previa al embarazo, pues predice el riesgo de complicaciones y tiene alto valor predictivo negativo. El CCD queda solo indicado para medir resistencias vasculares, presiones pulmonares y presión de fin de diástole de ambos ventrículos. El CCT tiene indicación en coartación, recoartación o ERAP significativas previo al embarazo.

### **Embarazo-Parto-Puerperio**

Los controles cardiológicos durante el embarazo se recomiendan trimestrales en cardiopatías moderadas y mensuales en las complejas. Se indica ecocardiograma fetal alrededor de la semana 20. Si durante el embarazo se presenta alguna complicación cardíaca grave, a partir de la semana 25 se recomienda el parto por cesárea, seguido por la cirugía cardíaca o aórtica.

Es relevante discutir el tipo de parto en equipo. El seguimiento cardiológico debe continuar 6 meses después del parto (Tabla 18) (160).

**Tabla 17.** Riesgo cardiovascular materno según la clasificación de OMS modificada

Categoría de riesgo embarazo OMSm	Descripción de riesgo	Factores de riesgo maternos
I	Sin aumento de mortalidad Leve aumento morbilidad	Estenosis pulmonar leve/Ductus/ Prolapso mitral Reparación de cortocircuitos Extrasistolia aislada
II	Leve aumento mortalidad	Cortocircuito sin reparar Tetralogía de Fallot reparada Arritmias: la mayoría (supraventriculares) S. Turner sin dilatación aórtica
II-III	Aumento moderado de morbilidad Aumento moderado en la morbimortalidad materna	Disfunción ventricular leve (FEy >45%) Miocardiopatía hipertrófica Valvulopatía no considerada OMS I u OMS IV Marfan u otra aortopatía genética sin dilatación de aorta o VAB <45 mm Coartación reparada Canal reparado
III	Aumento significativo de la mortalidad y severo de la morbilidad. Requiere consejo de experto. Control durante todo el embarazo parto y puerperio	Disfunción ventricular moderada (FEy 30-45%) Prótesis mecánica valvular Ventrículo sistémico derecho sin disfunción o disfunción leve Fontan sin complicación Cardiopatía cianótica no reparada Otra cardiopatía compleja Estenosis mitral moderada Estenosis aórtica severa asintomática Dilatación aórtica 40-45 mm Marfan Dilatación aórtica 45-50 mm VAB
IV	Aumento mortalidad extremo Riesgo morbilidad severo Contraindicación de embarazo. Sí embarazo, discutir continuidad. Sí embarazo seguir recomendaciones III	HAP Disfunción ventricular severa (FEy <30%) CF III-IV Ventrículo sistémico derecho con disfunción Fontan con complicación Estenosis aórtica severa sintomática Estenosis mitral severa Aorta >45 mm S. Marfan. VAB >50 mm. S. Turner >25 mm/m <sup>2</sup> Coartación severa. Reestenosis severa poscoartación

**Tabla 18.** Recomendaciones y manejo durante el embarazo. Contracepción

Recomendaciones para el manejo durante el embarazo	Clase	Nivel
– Se recomienda a toda mujer con cardiopatía o aortopatía en edad fértil realizar una evaluación de riesgo de embarazo, parto y puerperio	I	C
– Se recomienda a toda mujer en edad fértil evaluar riesgo de tratamiento de fertilidad. Asesoría en genética y en contracepción	I	C
– Se recomienda intervención previa al embarazo en estenosis mitral o aórtica severas con área < de 1 cm <sup>2</sup> . En coartación de aorta severa	I	C
– En aortopatías realizar cirugía previa en Marfan con aorta >45 mm; VAB >50 mm o S. de Turner > 25 mm/m <sup>2</sup>	I	C
– Se deben indicar Betabloqueantes en mujeres con Marfan, aortopatía familiar o dilatación de la aorta	Ila	C
– Ecocardiogramas seriados cada 4-12 semanas en cardiopatías moderadas y complejas, respectivamente, en el embarazo y hasta 6 meses posparto	I	C
– En mujeres con dilatación distal de la aorta, arco aórtico y aorta descendente o antecedentes de coartación se recomienda RMC sin contraste antes o durante si fuera necesario	I	C
– En mujeres con clase OMSm III-IV debe controlarse el embarazo, parto y puerperio en equipo interdisciplinario. Realizar el parto en centros especializados	I	C
– La cesárea se indica en pacientes anticoaguladas; con insuficiencia cardíaca; con lesiones obstructivas severas; disfunción ventricular FE<45%	I	C
– Considerar cesárea en pacientes con aorta >45 mm, o historia familiar de disección	Ila	C
– En la semana 40 de gestación se debe inducir el parto en pacientes con cardiopatía	Ila	C
– No se recomienda el embarazo en mujeres con SM aorta >45 mm, VAB >50 mm o >27 mm/m <sup>2</sup> y Sme. de Turner con aorta >25 mm/m <sup>2</sup>	III	C
– Deben suspenderse tratamientos farmacológicos como inhibidores de la enzima convertidora y ARA II, y anticoagulantes antivitaminas K en el primer trimestre	III	C
– Los anticonceptivos orales deben evitarse en situaciones de riesgo de trombosis, como cianosis, evento trombotico previo, prótesis mecánica o HAP	III	C

## Deportes en ACC

La mejor atención médica de los ACC ha producido un incremento en la participación de estos pacientes en actividades físicas no solo recreativas sino también competitivas en las diferentes disciplinas deportivas. El número de atletas profesionales y recreativos con CC es desconocido, pero entre la población de atletas de elite es probable que sea pequeña. En un estudio de 2352 atletas olímpicos, solo el 0,4% presentaba este tipo de lesiones (161,162).

Son conocidos los beneficios que conlleva realizar actividad física en forma regular, no solo en la prevención de factores de riesgo cardiovasculares, sino también formando parte del tratamiento para la mayoría de las enfermedades cardiovasculares del adulto, ya que se asocia a una reducción de la mortalidad cardiovascular. Además, realizar actividades junto a sus pares, la inserción social y el bienestar emocional agrega otros beneficios psicosociales importantes (13-15).

Históricamente, las recomendaciones para realizar actividad física en esta población se han centrado en la restricción. La percepción de riesgo relacionada con el ejercicio que muchas veces se trae desde la infancia, incluidas secuelas hemodinámicas adversas, progresión acelerada de la enfermedad, y MSC o disección aórtica, es lo que frecuentemente lleva a una vida sedentaria en algunos pacientes.

La MSC es rara (menor del 0,1% por año) y solo el 8% ocurre durante el ejercicio. Muchos pacientes con CC complejas con alto riesgo de MSC tienen una capacidad funcional reducida y no pueden participar de actividad física competitiva, pero otros, por ejemplo pacientes con TF reparada, tienen un riesgo de MSC, pero aún pueden realizar dicha actividad física. En un estudio de MSC en ACC mayores de 35 años, el 41% de las muertes ocurrieron en pacientes sin diagnóstico previo de lesión congénita, y en relación con la actividad física fue más frecuente; de igual manera, en el grupo sin diagnóstico previo. Esto marca la importancia de una evaluación completa precompetitiva (163).

Desde hace varios años se han publicado recomendaciones para la participación en deportes de atletas ACC, inicialmente basadas solo en las lesiones anatómicas. A partir de 2013, reconociendo la amplia variación fisiopa-

tológica y las diferentes capacidades funcionales de los pacientes, se ha introducido la utilización de algoritmos para la evaluación individual. Las recomendaciones de la Asociación Europea del grupo de prevención cardíaca y la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) tienen en cuenta parámetros hemodinámicos, electrofisiológicos y funcionales, y no solo características anatómicas (163).

Las recomendaciones sugieren realizar la evaluación individual por pasos para poder indicar qué tipo de deporte e intensidad es lo más aconsejable para cada paciente (26):

Paso 1.- Historia clínica y examen físico completos

Paso 2.- Evaluación de 5 parámetros en reposo:

- a. Función ventricular: evaluado por ETT y en casos complejos por RMC
- b. Presión arterial pulmonar: estimada con ETT, y en algunos casos por cateterismo cardíaco.
- c. Dimensiones de la aorta: evaluada por ETT o angioresonancia magnética.
- d. Presencia de arritmias: requiere realizar Holter de 24 horas, y otros estudios adicionales si el paciente es sintomático.
- e. Saturación arterial de O<sub>2</sub> en reposo y esfuerzo.

Paso 3.- Evaluación durante el ejercicio: basándose principalmente en los resultados de la prueba de ejercicio cardiopulmonar, o, en su defecto, en una prueba ergométrica. Algunos pacientes pueden llegar a requerir ecoestrés.

Paso 4.- Recomendaciones de las diferentes disciplinas deportivas. Estas son clasificadas de acuerdo con los cambios hemodinámicos asociados con el entrenamiento y el impacto a largo plazo en la morfología cardíaca.

Paso 5.- Seguimiento: reevaluación cada 6-12 meses dependiendo el tipo de CC, secuelas hemodinámicas y electrofisiológicas y las características del deporte que realiza el paciente.

Las recomendaciones para elegibilidad y descalificación para la práctica de deportes competitivos, acorde con la fisiopatología de las diversas lesiones específicas, han sido detalladas en un documento científico de la Task Force de la Asociación Americana del Corazón y el Colegio Americano de Cardiología (AHA-ACC, sus siglas en inglés) de manera muy detallada (164).

Por último, se debe alentar a los pacientes ACC a participar en actividades físicas, teniendo en cuenta recomendaciones más cautelosas en pacientes con complicaciones, como obstrucción residual significativa, enfermedad vascular pulmonar, deterioro de la función ventricular sistémica y arritmias preexistentes en presencia de MP y CDI.

En la era donde predomina un estilo de vida sedentario, un aumento en la prevalencia de obesidad y de enfermedades cardiovasculares asociadas, la promoción de la actividad física y el ejercicio regular son altamente recomendables.

## D) LESIONES ESPECÍFICAS

### I – CORTOCIRCUITOS DE IZQUIERDA A DERECHA

#### 1 - Comunicación interauricular y drenaje venoso anómalo pulmonar

##### *Historia natural y modificada*

La CIA representa aproximadamente del 6 al 10% de las CC con una prevalencia de 6 a 10 cada 10.000 recién nacidos. En el paciente adulto, el tipo ostium secundum representa casi un tercio de todas las CC; es entre 2 y 3 veces más frecuente en mujeres (165).

El tipo de CIA más frecuente es ostium secundum (75-80%) y se localiza en la región de la fosa oval. Le sigue la CIA ostium primun (15%) que compromete la porción inferior del septum atrial y se asocia a patología de CAV. Luego, aparece la CIA de tipo seno venoso (5-10%), que puede localizarse cercana al orificio de la desembocadura de la vena cava superior en la AD (tipo seno venoso superior) o vena cava inferior (tipo seno venoso inferior). La primera es significativamente más frecuente que la segunda y ambas están asociadas a DVAP derecho. La CIA de tipo seno coronario o seno coronario destechado es muy infrecuente (<1%). El DVAP puede ser parcial o total y aparecer de manera aislada o asociado a una CIA (más frecuentemente de tipo seno venoso).

La magnitud y la dirección del flujo a través de CIA dependen del tamaño del defecto, las presiones de ambas aurículas y la capacidad de distensibilidad de ambos ventrículos. Habitualmente, son los defectos mayores de 10 mm y con un Qp:Qs mayor de 1.5:1 los que condicionan una sobrecarga de volumen sobre el VD e hiperflujo pulmonar. A medida que las resistencias vasculares pulmonares aumentan, descende el Qp:Qs y el cortocircuito se vuelve derecha-izquierda con la consecuente cianosis y posible evolución hacia el síndrome de Eisenmenger.

Ciertas condiciones que provocan una reducción de la distensibilidad del VI (p. ej., hipertrofia, cardiopatía isquémica, valvulopatías izquierdas) pueden incrementar el cortocircuito izquierda-derecha. Aquellas condiciones que favorezcan una menor distensibilidad del VD (p. ej., HAP, valvulopatías o miocardiopatías derechas) pueden reducir el cortocircuito izquierda-derecha o contribuir a su inversión (derecha-izquierda). El DVAP comparte con la CIA la sobrecarga de volumen del VD e hiperflujo pulmonar, aunque en la forma de presentación aislada (sin CIA) no es probable el cortocircuito derecha-izquierda en la evolución.

### Lesiones residuales, secuelas y complicaciones

Los pacientes adultos con CIA suelen mantenerse asintomáticos hasta pasada la 4.<sup>a</sup> década de vida, momento en el que pueden presentar una disminución de la capacidad funcional. Los adolescentes y adultos jóvenes no suelen tener síntomas objetivos, pero frente a una prueba de ejercicio usualmente demuestran una capacidad de ejercicio inferior a lo normal (166). Con el paso de los años se vuelven más prevalentes los factores que condicionan el cortocircuito izquierda-derecha por menor distensibilidad del VI (entre ellos la propia disfunción diastólica de la edad). Esto favorece el agravamiento de los síntomas y la expresión de insuficiencia cardíaca.

La FA y el AA son causas frecuentes de morbilidad y pueden verse en aproximadamente el 20% de los adultos mayores de 40 años tratados quirúrgicamente (167). El cierre del defecto luego de los 40 años parece no afectar la frecuencia de arritmias durante el seguimiento (167,168).

El desarrollo de HAP en el contexto de esta enfermedad es poco frecuente, aunque determinante en el pronóstico y tratamiento (169). Otra complicación asociada al cortocircuito es la embolia paradójica.

### Exámenes diagnósticos

La ausencia de signos clínicos no excluye la presencia de una CIA hemodinámicamente significativa. Sin embargo, puede observarse desdoblamiento fijo del segundo ruido cardíaco (expresión de hiperflujo pulmonar), soplo sistólico en foco pulmonar y signos de agrandamiento del VD. La presencia de 2.<sup>o</sup> ruido cardíaco aumentado con pérdida del desdoblamiento y del soplo característico expresa, al igual que la cianosis, hipertensión pulmonar significativa.

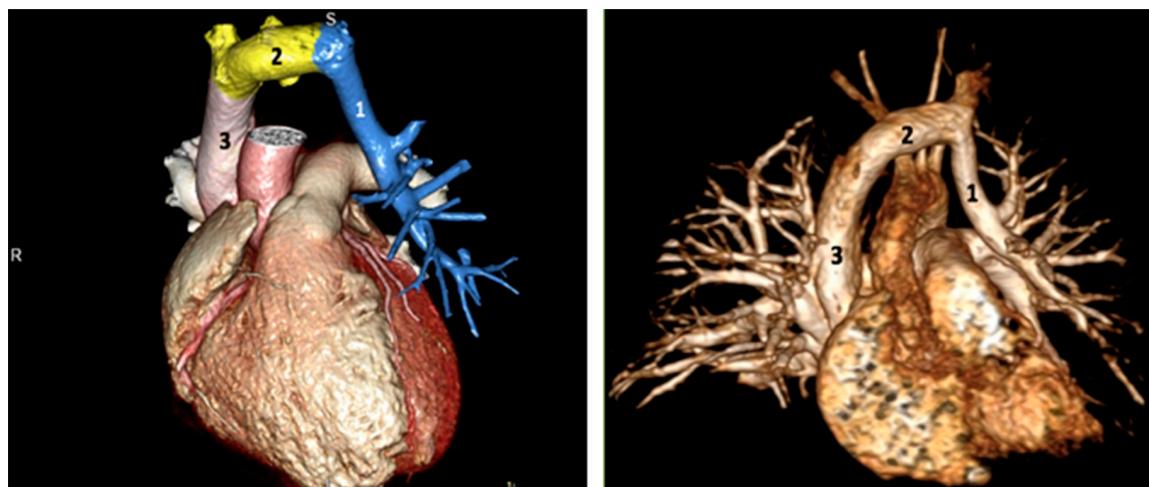
El ECG puede mostrar típicamente un bloqueo incompleto de rama derecha, signos de agrandamiento de cavidades derechas y arritmias supraventriculares. En la radiografía de tórax pueden aparecer signos de dilatación de cavidades derechas e HAP

El ETT es el método complementario primario para realizar el diagnóstico y evaluar la repercusión del defecto. En el adulto sin diagnóstico previo de CIA o DAVP es frecuente que la dilatación del VD sea el primer hallazgo. En muchos casos no permite diagnosticar CIA de tipo seno venoso o DAVP, por lo que, frente a su sospecha, se debe profundizar el estudio.

El ETE debe ser realizado en pacientes con CIA de tipo ostium secundum para evaluar la factibilidad de cierre por cateterismo. También puede ser utilizado para descartar CIA de tipo seno venoso o diagnosticar DAVP derecho asociado al defecto, aunque la RM y TAC cardíacas resultan superiores (Figura 5). La RM, además, permite cuantificar el cortocircuito mediante la estimación del Qp:Qs.

El cateterismo cardíaco debe realizarse en caso de signos directos o indirectos de HAP en el ecocardiograma. También puede ser útil la prueba de oclusión del defecto con balón, en pacientes que presentan signos de aumento de las presiones de llenado en cavidades izquierdas.

Las recomendaciones se resumen en la Tabla 19.



**Fig. 5.** TAC cardíaca con reconstrucción 3D RM cardíaca con reconstrucción 3D. Gentileza del Dr. Miguel Cerdá - Gentileza del Dr. Luis Verón. Paciente de 27 años con DVAPP de la língula y lóbulo superior izquierdo a la vena innominada a través de un colector vertical. 1: colector que drena língula y lóbulo superior izquierdo. 2: Vena innominada. 3: Vena cava superior

**Tabla 19.** Recomendaciones diagnósticas

Procedimiento	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Se recomienda realizar RM o TAC cardíaca frente a la sospecha de DAVP aislado o asociado a la CIA, principalmente en pacientes con dilatación del VD por ETT sin etiología comprobada	I	C
– Se recomienda realizar un ETE en pacientes con CIA ostium secundum antes de decidir estrategia de tratamiento, con el fin de valorar la factibilidad de cierre percutáneo	I	C
– Se sugiere realizar oximetría de pulso en condiciones basales y con ejercicio en pacientes con hipertensión pulmonar y CIA, con el objetivo de evaluar desaturación significativa (< 90%)	I	C
– Se deben medir las resistencias vasculares pulmonares y Qp:Qs a través de cateterismo derecho en pacientes con signos ecocardiográficos directos (presión sistólica pulmonar > a 40 mm Hg) o indirectos de HAP	I	C
– En pacientes con CIA y signos de aumento de las presiones de VI y AI por cardiopatía izquierda, se recomienda la realización de prueba de oclusión con balón antes de la decisión de cierre	I	C

### Tratamientos médicos-quirúrgicos-procedimientos en la vida adulta

El cierre del defecto se encuentra indicado en pacientes con consecuencias clínicas o hemodinámicas (Tabla 20) (170). Tanto el cierre quirúrgico como el percutáneo son procedimientos de bajo riesgo, alta tasa de éxito y buenos resultados a largo plazo. La mortalidad informada es <1% (171-174).

Si bien los resultados son mejores cuando el cierre se realiza a edades tempranas (< 25 años), los pacientes con cortocircuito significativo se benefician con el cierre a cualquier edad en términos de capacidad de ejercicio, mejoría de disnea, progresión a insuficiencia cardíaca, tamaño y función del VD (167, 168,170-172).

El tratamiento percutáneo es factible en la mayoría de los pacientes con CIA ostium secundum. Las características que imposibilitan el cierre por cateterismo son: defecto ≥38 mm o más, distancia de los bordes a diferentes estructuras cardíacas como venas cavas y válvulas AV menor de 5 mm (no así hacia la aorta) y presencia de orificios multifenestrados sin posibilidad técnica de tratamiento percutáneo.

Una complicación frecuente luego del tratamiento percutáneo es la presencia de arritmia supraventricular, que suele ser cercana al cierre y transitoria. Algunas complicaciones más graves, como los eventos tromboembólicos, migración del dispositivo, erosión (pared auricular, valva anterior mitral o aorta) o derrame pericárdico/taponamiento cardíaco son muy infrecuentes (<1%) (175).

A pesar de que la eficacia, seguridad y los beneficios hemodinámicos son similares con ambas estrategias de cierre en CIA ostium secundum, el implante de dispositivos oclusores por cateterismo ha sido aceptado globalmente como el tratamiento de elección, puesto que ha mostrado reducir el tiempo de estadía hospitalaria, ser menos invasivo y presentar menor morbilidad, en comparación con la cirugía (173,176). La tasa de reintervención es ligeramente mayor en los tratados de forma percutánea. Si el tratamiento es quirúrgico, siempre que sea posible, es preferible el abordaje mínimamente invasivo.

En el caso de otros tipos de CIA y DVAP, las indicaciones de corrección son las mismas que en la CIA ostium secundum con cortocircuito significativo, y el procedimiento debería llevarse a cabo por un equipo de cirugía cardiovascular con experiencia en ACC.

La decisión del cierre resulta más compleja en pacientes que presentan signos de incremento de las presiones de llenado de VI/AI y aquellos con HAP. En el primer caso se sugiere realizar una prueba de oclusión con balón antes de decidir el tipo de tratamiento (cierre total, con dispositivos fenestrados o no cerrar), teniendo en cuenta que, en algunos pacientes, puede empeorar el cuadro clínico luego del cierre (insuficiencia cardíaca izquierda) (177).

En pacientes con HAP, si bien existen diferentes criterios e índices de cuantificación de las resistencias pulmonares, de forma práctica se puede considerar que si son <5 uW/m<sup>2</sup>, el cierre del defecto es seguro y se asocia a mejores resultados (168). Los pacientes con una resistencia vascular pulmonar ≥5 uW/m<sup>2</sup> tienen pocas posibilidades de mejoría e incluso pueden empeorar con el cierre de la CIA (169,178). Una estrategia posible es tratar la HAP con vasodilatadores pulmonares, reevaluar con nuevo cateterismo derecho en el seguimiento y reconsiderar la opción del cierre utilizando dispositivos fenestrados si las resistencias caen por debajo de 5 uW/m<sup>2</sup> y el Qp:Qs es > 1.5:1 (179).

**Tabla 20.** Condiciones cardíacas asociadas a mala evolución por EI

Recomendaciones para el manejo durante el embarazo	Clase	Nivel
<b>Indicaciones de cierre en CIA y DVAPP</b>		
– Se recomienda el cierre de la CIA en paciente con signos de sobrecarga del VD justificados por el cortocircuito, con o sin síntomas acompañantes, siempre que no exista HTP significativa* ni cardiopatía izquierda asociada	I	B
– Se recomienda la corrección del DVAPP en paciente con signos de sobrecarga del VD justificados por el cortocircuito, con o sin síntomas acompañantes, siempre que no exista HAP significativa*	I	B
– En pacientes con accidente cerebrovascular criptogénico y CIA debería considerarse el cierre del defecto luego de haber descartado otras potenciales causas del evento neurológico	Ila	C
<b>Estrategia de cierre</b>		
– Se sugiere el cierre por cateterismo como primera opción en pacientes con CIA de tipo ostium secundum y por cirugía en pacientes en los que no resulte factible el tratamiento percutáneo, tengan otros tipos de CIA (ostium primun, seno venoso y seno coronario) y/o DAVP	I	C
– Se recomienda utilizar ETE como guía durante el procedimiento de cierre percutáneo	I	C
– Se recomienda la antiagregación plaquetaria por 6 meses posteriores al cierre percutáneo del defecto (aspirina 75-100 mg)	I	C
– Se sugiere realizar cirugía de DAVP en centros con experiencia en tratamiento quirúrgico de ACC	I	C
<b>CIA e hipertensión pulmonar</b>		
– Se sugiere realizar el tratamiento en centros con experiencia en manejo de ACC e hipertensión pulmonar	I	C
– Considerar el cierre si las resistencias vasculares pulmonares se encuentran entre 3-5 uW/m <sup>2</sup> y el cortocircuito izquierda-derecha es significativo (Qp:Qp > 1.5:1)	Ila	C
– Considerar el cierre con dispositivos fenestrados en pacientes con resistencias vasculares pulmonares < 5 uW/m <sup>2</sup> luego de tratamiento vasodilatador pulmonar y presencia de cortocircuito izquierda- derecha significativo	Ilb	C
– El cierre se encuentra contraindicado en pacientes que presentan síndrome de Eisenmenger, desaturación significativa en el ejercicio o persistencia de HAP > 5 uW/m <sup>2</sup> luego de tratamiento vasodilatador pulmonar	III	C

\*Estimada por ecocardiografía (presión sistólica pulmonar > 40 mm Hg) o cateterismo (Rp > 3 uW/m<sup>2</sup>).

### Seguimiento

El seguimiento de los pacientes en los que se realizó el cierre del defecto debe incluir evaluación clínica y sintomática, ecocardiográfica para estimar la presión pulmonar de manera no invasiva, tamaño y función del VD y el rastreo de arritmias con ECG y eventual Holter de considerarlo necesario, principalmente en pacientes con cierre del defecto en mayores de 40 años por el riesgo de arritmias. **Clase de Recomendación I, Nivel de Evidencia C.**

El tiempo de seguimiento se ajustará a cada paciente dependiendo de lesiones residuales, presencia de HAP y riesgo arrítmico.

Los pacientes con complicaciones asociadas a la enfermedad o al tratamiento deberían ser seguidos, siempre que sea posible, en centros con experiencia en manejo de ACC. **Clase de Recomendación I, Nivel de Evidencia C.**

## 2 - Comunicación interventricular

### Historia natural y modificada

Es una de las lesiones congénitas más frecuentes en la edad pediátrica. El tamaño y localización de las CIV constituye un espectro amplio (27). Cuando es significativa, siempre se opera en la infancia, por lo cual la mayoría de estas reparaciones llegan a la vida adulta sin complicaciones. Algunas son pequeñas y otras se cierran espontáneamente (180). Es poco frecuente encontrar pacientes candidatos al cierre de CIV durante la edad adulta. Acompañan a CC complejas como TF, TGA y otras. Según la ubicación en el tabique interventricular pueden ser:

- Perimembranosa, subaórtica o conoventricular: es el 80% de las CIV, se localiza en el septo membranoso con extensión a la entrada, zona trabecular o salida, próxima a la válvula aórtica y tricúspide. Puede acompañarse de aneurisma del septo membranoso con cierre parcial o total.
- Muscular o trabecular: es el 15 o 20%, rodeado de músculo con diferentes ubicaciones (septo medial, apical, múltiples) y con frecuencia pueden cerrar espontáneamente.
- Supracristal, subarterial, subpulmonar, infundibular, conal o doblemente relacionado: es el 5%, con mala alineación septal o sin ella, puede estar acompañado de insuficiencia aórtica progresiva debido a prolapso de la valva coronaria derecha y aneurisma del seno de Valsalva.
- De entrada o tipo canal aurículo-ventricular: se asocia a mala alineación septal y *straddling* de la válvula AV, frecuente con síndrome de Down.

En la infancia ocurre cortocircuito de izquierda a derecha cuya magnitud está definida por el tamaño de la CIV que, cuando es grande (no restrictiva), produce hiperflujo pulmonar e HAP. La cirugía correctora es obligatoria en edad temprana. La elevación de la Rp limita el volumen del *shunt* y de igual manera cualquier OTSVD.

### Lesiones residuales, secuelas y complicaciones

La presentación clínica en la vida adulta comprende (181,182):

- CIV operada en la infancia sin *shunt* residual ni HAP.
- CIV operada en la infancia con *shunt* residual determinado por el tamaño de la CIV residual, con grados de sobrecarga de VI y desarrollo de HAP.
- CIV pequeña (restrictiva Qp:Qs <1,5:1) con *shunt* mínimo sin sobrecarga de volumen de VI y sin HP, sin cirugía previa.
- CIV no operada con variados grados de *shunt* y de HAP (Qp:Qs >1,5:1 y <2,1:1), poco frecuente.
- CIV no operada con *shunt* de derecha a izquierda (síndrome de Eisenmenger). -CIV grande, no restrictiva con *shunt* de izquierda a derecha en la primera infancia, luego desarrollo de enfermedad vascular pulmonar e inversión del *shunt* con cianosis.

Con el avance de la edad pueden surgir complicaciones como: desarrollo de un VD de doble cámara por efecto del *jet* de alta velocidad de una CIV perimembranosa sobre el endotelio ventricular, prolapso de la valva coronaria derecha de la VAO en la CIV supracristal con progresiva IAO y aneurisma del seno de Valsalva, arritmias poco frecuentes, BAV posquirúrgico infrecuente, disfunción tardía de VI e IC raro y EI.

### Exámenes diagnósticos

El examen clínico, el ECG y el ecocardiograma Doppler son suficientes en la mayoría de los pacientes, pero en ciertos casos se requieren RMC y CCD.

### Tratamientos médicos-quirúrgicos-procedimiento en la vida adulta

El cierre quirúrgico puede efectuarse con una mortalidad muy baja y excelente resultado en el largo plazo. El cierre percutáneo probado con buen resultado en niños se puede aplicar en pacientes adultos para el cierre de CIV residual, en casos de ubicación septal medio-ventricular y en dificultades por mal acceso para el cierre quirúrgico. También se ha utilizado con éxito en cierre de CIV perimembranoso (183). La indicación del cierre de CIV ha sido recomendado en guías recientes (Tabla 21) (27).

### Seguimiento

Se debe evaluar la presencia de IAO, IT, disfunción de VI, incremento de la HAP, el grado de *shunt* residual, el desarrollo de VD de doble cámara y el bloqueo AV como secuela posquirúrgica (184). El seguimiento puede ser anual en complicaciones significativas y, en aquellas sin ninguna secuela, puede extenderse a un control cada 5 años. En CIV operadas sin secuelas o CIV pequeñas sin HTP no hay restricciones para los deportes y solo se limita a deportes de baja intensidad cuando hubiere HAP residual. Se contraindica el embarazo en caso de HAP precapilar. Se indica profilaxis de EI en pacientes de alto riesgo.

**Tabla 21.** Recomendaciones terapéuticas

Procedimiento	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– CIV en adultos con sobrecarga de VI, Qp:Qs >1,5:1, presión sistólica de AP del 50% de Ao y RVP < 1/3 de la sistémica deberían ser cerradas	I	B (NR)
– El cierre quirúrgico de CIV supracristal o perimembranosa es razonable si hay IAo progresiva por la CIV	Ila	C (DL)
– El cierre quirúrgico de la CIV es razonable en caso de historia de EI por la CIV	Ilb	C (DL)
– El cierre de la CIV puede ser considerado cuando el Qp:Qs es mayor de 1,5:1, la presión sistólica de AP es más del 50% de Ao y la Rp es mayor de un tercio de la sistémica. Decisión individualizada en centros especializados	Ib	C (DL)
– El cierre de CIV no debe efectuarse en adultos con severa HAP, con presión sistólica de VD superior a lo dos tercios de la sistémica, Rp mayor de los dos tercios de la sistémica y <i>shunt</i> de derecha a izquierda	III	C (DL)

### 3 - Canal atrioventricular

#### Historia natural y modificada

El canal atrioventricular (AV) representa el 4-5% de las CC y está presente en 2 de cada 10.000 nacidos vivos. Incluye un amplio espectro de variantes anatómicas que tienen en particular la presencia de un anillo AV común y características fenotípicas como la existencia de una válvula AV izquierda trivalva, la elongación del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) con una desproporción entre la entrada y salida ventricular izquierda, y la rotación en diferente grado de los músculos papilares. El nódulo AV se posiciona posterior e inferior al seno coronario, y el haz de His y la rama izquierda se desplazan posteriormente, lo que determina la prolongación de la conducción AV y la desviación izquierda del eje eléctrico del QRS.

Entre las asociaciones que se pueden observar se encuentran la TF, la CoAo, el DAP y las heterotaxias. Las formas completas se presentan en su mayoría en pacientes con trisomía 21.

Existen múltiples clasificaciones, según el nivel del cortocircuito: 1) canal AV parcial: se caracteriza por la presencia de una comunicación interauricular ostium primum, el plano valvular se encuentra apoyado sobre el septo interventricular generando 2 orificios, y la existencia de un *cleft* mitral; 2) canal AV completo: se caracteriza por presentar la CIA sumada a una CIV posterior, con una válvula AV común caracterizada por una valva puente anterior y una posterior que cabalgan en diferente grado el defecto interventricular y, típicamente, valvas murales, 2 derechas y 1 izquierda; 3) canal AV transicional, donde la CIV se encuentra parcialmente restringida por cuerdas del aparato subvalvular; 4) canal AV intermedio, similar al completo pero con fusión de las valvas de la válvula AV generando 2 orificios. También se clasifica dependiendo de la inserción de la valva puente anterior (clasificación de Rastelli) y según el grado de desbalance que se puede presentar en los diferentes niveles anatómicos (auricular, valvular y subvalvular, ventricular y/o arterial).

Los cortocircuitos a nivel auricular y/o ventricular, inicialmente de izquierda a derecha, condicionan el grado de hiperflujo pulmonar y, junto a la magnitud de insuficiencia de la válvula AV, la sobrecarga volumétrica. El momento de diagnóstico y aparición de los síntomas dependerá del grado de sobrecarga hemodinámica que generen los diferentes cortocircuitos, del grado de la insuficiencia valvular, de la presencia de HAP, disfunción ventricular y/u obstrucción al TSVI.

Es probable que los casos de canal AV completo sean operados tempranamente en la vida del paciente (primeros 6 meses de vida), ya que a su libre evolución desarrollan enfermedad vascular pulmonar irreversible y derivan en una fisiología de Eisenmenger (con cortocircuito de derecha a izquierda). En el caso del canal parcial, en su mayoría son resueltos quirúrgicamente en la niñez (3-5 años). Los canales transicionales e intermedios se comportan de diferente manera dependiendo de la magnitud de sus cortocircuitos.

Es más frecuente encontrar en la vida adulta defectos no reparados de tipo canal parcial o transicional, que transcurrieron asintomáticos en la infancia y la adolescencia. Las manifestaciones incluyen intolerancia al ejercicio, disnea, arritmias y, en casos avanzados, cianosis.

La reparación quirúrgica incluye la septación con parche de los defectos y, en la mayoría de los casos, la plástica de la válvula AV (con cierre del *cleft*).

### Lesiones residuales, secuelas y complicaciones

La válvula AV izquierda no tiene las características de una válvula mitral normal y la patología valvular, principalmente la insuficiencia, es una de las principales causas de reintervención a largo plazo (185,186). No es infrecuente encontrar, además, patología subvalvular asociada (paracaídas, doble orificio). Asimismo, las características del TSVI favorecen su obstrucción, que es evidente al momento del diagnóstico o en la evolución alejada. La posición del nódulo AV favorece la aparición de taquiarritmias o bradiarritmias y el bloqueo AV (más aún en heterotaxias), incluso varios años después del diagnóstico o reparación quirúrgica o de ambos (187). Es importante tener en cuenta el riesgo de embolia paradójal asociado al marcapaseo endocárdico en presencia de cortocircuitos residuales (187).

Los pacientes con síndrome de Down tienen mayor riesgo de desarrollo de HTP, por lo que –ante la presencia de lesiones residuales– la conducta terapéutica debería ser más precoz. (188).

### Exámenes diagnósticos

La ecocardiografía es el estudio de referencia (*gold standard*) para la valoración de esta patología. En los pacientes adultos, las vistas transtorácicas apicales y paraesternales permiten una valoración acertada de la patología (189). Es frecuente la necesidad de utilizar la ETE, ya que la ventana transtorácica en los adultos resulta difícil y permite una adecuada valoración de los cortocircuitos, las características de la válvula AV, su aparato subvalvular y del TSVI. La ecocardiografía tridimensional es también útil en la caracterización de la patología valvular y subvalvular AV y aórtica.

En los pacientes adultos operados en la vida pediátrica, la valoración debe incluir: 1) la detección de cortocircuitos residuales, la dirección del flujo y su repercusión hemodinámica (dilatación de cavidades, Qp:Qs); 2) la presencia y magnitud de regurgitación y/o estenosis valvular residual o evolutiva de las válvulas AV; 3) la presencia y grado de estenosis y/o insuficiencia del TSVI; 4) la existencia de HAP; 5) la aparición de disfunción ventricular; 5) la evolución de las malformaciones cardíacas asociadas; 6) la presencia de arritmias.

En el caso del diagnóstico en la vida adulta, la valoración clínica, electrocardiográfica y ecocardiográfica es similar. Se deben evaluar el(los) cortocircuito(s) (parcial/transicional) y su repercusión hemodinámica, así como las características y competencia de la válvula AV (componente derecho e izquierdo, *cleft*) y patología obstructiva izquierda. Es fundamental la estimación de la presión pulmonar, ya que condiciona fuertemente la opción terapéutica.

El cateterismo cardíaco diagnóstico está indicado en pacientes en quienes se sospecha HAP (presión arterial pulmonar sistólica estimada > 40 mm Hg o signos indirectos en caso de no poder calcularla) (**Clase de Recomendación IIa**) (27,190).

### Tratamientos médicos, quirúrgicos y procedimientos en la vida adulta

Con relación a las conductas terapéuticas, las indicaciones quirúrgicas de las lesiones residuales son similares a las indicaciones de reparación de las lesiones primarias. Las guías internacionales (26,27) recomiendan, según el nivel de evidencia:

- La intervención quirúrgica está indicada en presencia de insuficiencia moderada a severa de la válvula AV izquierda en pacientes sintomáticos, y en insuficiencia severa en pacientes asintomáticos cuando el diámetro de fin de sístole del ventrículo izquierdo es  $\geq 45$  mm y/o la fracción de eyección es  $\leq 60\%$ . Podría considerarse también en pacientes asintomáticos con función ventricular izquierda conservada, cuando la probabilidad de éxito de la cirugía reparadora es alta, con bajo riesgo quirúrgico y en presencia de HAP (presión pulmonar sistólica >50 mm Hg) o fibrilación auricular.

Siempre prima la intención de reparación de la válvula sobre el reemplazo. Esto dependerá del sustrato anatómico, ya que no es una válvula mitral de características normales. En caso de requerir reemplazo valvular, la elección entre válvula biológica y mecánica será ajustada a las necesidades de cada paciente; sin embargo, la ventaja de la válvula mecánica es la ausencia de intromisión en la región subaórtica que puede estar potencialmente afectada o afectarse evolutivamente (26).

- La cirugía reparadora está indicada en los defectos primarios o residuales posquirúrgicos, con cortocircuito de izquierda a derecha significativos (Qp:Qs  $\geq 1.5:1$ ), presión pulmonar sistólica <50% de la sistémica y/o Rp <1/3 de la sistémica. En presencia de cortocircuitos de izquierda a derecha significativos, pero con presión pulmonar sistólica >50% de la sistémica y/o Rp >1/3 de la sistémica la cirugía podría ser considerada. Sin embargo, se contraindica la reparación en el caso de presentar presión pulmonar sistólica y/o Rp >2/3 de la sistémica o en presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda.
- En el caso de obstrucción al TSVI no complicado es razonable la intervención quirúrgica con un gradiente transvalvular  $\geq 50$  mm Hg o <50 mm Hg en presencia de insuficiencia cardíaca o asociación con insuficiencia de la válvula AV izquierda o aórtica moderada a severa.

**Tabla 22.** Recomendaciones terapéuticas

Procedimiento	Clase	Nivel
– La intervención quirúrgica está indicada en presencia de insuficiencia moderada a severa de la válvula AV izquierda en pacientes sintomáticos, y en insuficiencia severa en pacientes asintomáticos cuando el diámetro de fin de sístole del ventrículo izquierdo es $\leq 45$ mm y/o la fracción de eyección es $\geq 60\%$	I	C
– La cirugía reparadora está indicada en los defectos primarios o residuales posquirúrgicos, con cortocircuito de izquierda a derecha significativos ( $Q_p:Q_s \geq 1.5:1$ ), presión pulmonar sistólica $< 50\%$ de la sistémica y/o resistencias vasculares pulmonares $< 1/3$ de la sistémica	I	C
– Podría considerarse la cirugía en pacientes asintomáticos con insuficiencia severa de la válvula AV del lado izquierdo y función ventricular izquierda conservada, cuando la probabilidad de éxito de la cirugía reparadora sea alta, con bajo riesgo quirúrgico y en presencia de HAP (presión pulmonar sistólica $> 50$ mm Hg) o fibrilación auricular	IIa	C
– En el caso de obstrucción al TSVI no complicado es razonable la intervención quirúrgica con un gradiente transvalvular $\geq 50$ mm Hg o $< 50$ mm Hg en presencia de insuficiencia cardíaca o asociación con insuficiencia de la válvula AV izquierda o aórtica moderada a severa	IIa	C
– En presencia de cortocircuitos de izquierda a derecha significativos, pero con presión pulmonar sistólica $> 50\%$ de la sistémica y/o $R_p > 1/3$ de la sistémica, la cirugía podría ser considerada	IIb	C
– Se contraindica la reparación en el caso de presentar presión pulmonar sistólica y/o $R_p > 2/3$ de la sistémica o en presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda	III	C

### Seguimiento

El seguimiento es de por vida y se realizará cada 2-3 años en los casos que no presenten lesiones residuales significativas o antes, si las presentaran o se detectara evolutividad (27). En pacientes con sospecha de HAP se puede agregar la oximetría de pulso en reposo y ejercicio y/o la evaluación cardiopulmonar en su seguimiento (190). Los pacientes con lesiones residuales consideradas de alto riesgo deberán cumplir prevención de endocarditis (27).

Es de suma importancia considerar las medidas higiénico-dietéticas con el objetivo de inculcar hábitos saludables como la dieta hiposódica y la actividad física. Esta última no debería restringirse en pacientes reparados, sin lesiones residuales significativas, con buena evolución alejada posquirúrgica. En el caso de pacientes con lesiones primarias o residuales significativas, la valoración individual determinará la necesidad de restricciones a la actividad física.

### Consideraciones especiales

Dentro de las consideraciones especiales se incluye el embarazo. Este suele ser bien tolerado en pacientes sin lesiones residuales significativas, incluso con insuficiencia de la válvula AV izquierda. Sin embargo, esta última podría empeorar durante su desarrollo, por lo que requiere un monitoreo periódico. El riesgo de insuficiencia cardíaca, arritmias sostenidas o muerte súbita aumenta en presencia de insuficiencias valvulares moderadas a severas asociadas a antecedentes de eventos cardíacos previos, disfunción sistólica de ventrículo izquierdo e hipertensión pulmonar (191,192). En el caso de hipertensión pulmonar severa, el embarazo está desaconsejado (**Clase de Recomendación III**). En los pacientes con lesiones nativas no reparadas el riesgo de embolia paradjica aumenta (190)

## 4 - Ductus arterioso persistente

### Historia natural y modificada

El DAP es un remanente de la parte distal izquierda del sexto arco aórtico, que conecta la aorta descendente proximal a la arteria pulmonar principal cerca del origen de la arteria pulmonar izquierda. Es fundamental en la vida fetal, dirigiendo el flujo sanguíneo desde la arteria pulmonar a la aorta. Normalmente, la contracción

del musculo liso vascular oblitera el DAP dentro de las 24-48 horas de vida en aproximadamente el 90% de los casos y, si permanece permeable luego de las primeras semanas, representa una malformación congénita (193).

1) **Prevalencia.** La prevalencia estimada se sitúa entre 1 en 2000 y 1 de cada 5000 nacidos vivos (194). Sin embargo, esta es mayor si se considera al DAP silente que puede llegar a ser tanto como 1 en 500 (195). La prevalencia también aumenta en los recién nacidos (RN) con bajo peso; se observa en casi la mitad de los que tiene un peso menor de 1750 g, y hasta en el 80% de los que tienen un peso inferior a 1200 g. El DAP representa aproximadamente el 5-11% de las CC (196).

2) **Asociaciones con otras cardiopatías y principales causas.** Las asociaciones más frecuentes son la CIV, la CIA y la CoAo; sin embargo, en el adulto puede presentarse de forma aislada, incluso se encuentra dentro de las 5 CC más frecuentes en el anciano (197). Es más frecuente en mujeres con una relación 2:1.

Las principales causas son la edad pretérmina y, en pacientes de término, las causas genéticas y los factores ambientales (p. ej., rubéola congénita) (198).

3) **Fisiopatología inicial y evolutiva.** El examen físico permite clasificar clínicamente al paciente dependiendo del tamaño del DAP (196). El tamaño y la forma del DAP impacta en la fisiopatología, la evolución y el tratamiento (Tabla 23).

**Tabla 23.** Clasificación clínica (193)

Procedimiento	Descripción
Silente	DAP pequeño detectado por ecocardiografía. No audible
Pequeño	Soplo sistólico de eyección o continuo audibles, a veces irradiando hacia la espalda. Sin impacto hemodinámico. Cavidades izquierdas de tamaño normal y sin HAP
Moderado	Soplo continuo y pulso periférico dinámico o saltón, en el borde esternal superior izquierdo y puede irradiar a dorso Hay agrandamiento de la AI y el VI y cierto grado de HAP (generalmente reversible)
Grande	En adultos se presenta como síndrome de Eisenmenger Desaparece el soplo de la niñez Puede presentar soplo diastólico por IP Cianosis diferencial (cianosis en miembros inferiores) Dedos en palillo de tambor

### Lesiones residuales, secuelas y complicaciones

La esperanza de vida es normal si el DAP es silente o si llegó al cierre en la primera infancia, ya sea por cirugía o por cateterismo. Se debe hacer un seguimiento en estos pacientes durante toda su vida, especialmente en aquellos en que, posteriormente al cierre, evolucionan con signos de HAP (199).

Todos los pacientes con DAP tienen riesgo de endarteritis (que puede aumentar con la edad avanzada); este riesgo es menor en pacientes con DAP silente. A menudo se indica el cierre profiláctico endovascular, aun en cortocircuitos pequeños, lo que elimina el riesgo de presentar esta complicación.

La formación de aneurismas del conducto es una complicación importante pero poco frecuente. Se aprecia sobre todo en pacientes con HAP.

La presentación tardía de un DAP de tamaño moderado en la etapa adulta se caracteriza por soplo continuo y pulsos dinámicos; los síntomas habituales son disnea y/o palpitaciones (fibrilación auricular, secundaria a dilatación auricular izquierda). La insuficiencia cardíaca es una presentación tardía de la enfermedad.

Es rara la presentación de un DAP severo en un adulto, ya que la mayoría requirieron reparación en la infancia, con, habitualmente un síndrome de Eisenmenger.

### Evaluación diagnóstica

- En el ECG se encuentran ondas p anchas y negativas en V1 y ondas R altas en precordiales izquierdas y las S profundas en precordiales derechas que sugieren sobrecarga de AI y VI, respectivamente. En cambio, el predominio de las fuerzas en las precordiales derechas y la desviación del eje del QRS a la derecha sugieren hipertrofia ventricular derecha y, consecuentemente, HAP.

- En la **radiografía de tórax** de frente podemos evidenciar la dilatación de las arterias pulmonares y el aumento de la trama vascular, que sugieren un cortocircuito de izquierda a derecha. En la imagen lateral podemos ver los ductus calcificados.
  - ETT
  - Se puede evaluar el tamaño y diámetros del DAP, dependiendo de la ventana.
  - Se puede estimar el volumen del VI y AI, y de esta manera si el DAP es hemodinámicamente significativo.
  - Utilizando el Doppler color se puede evaluar la dirección del cortocircuito (izquierda a derecha o viceversa).
  - A través del Doppler continuo se puede evaluar el gradiente a través del DAP y, si es mayor de 64 mm Hg (vel 4 m/s), sugiere la ausencia de HAP. Inversamente, si es menor, puede existir compromiso vascular pulmonar y se requiere la evaluación de la reversibilidad de la Rp. Las altas velocidades en el DAP (de izquierda a derecha) sugiere baja presión en la AP.
  - El Doppler continuo es útil para evaluar la presión del VD y la presión sistólica pulmonar si existe IT.
  - Se puede evaluar la presencia de otras cardiopatías asociadas (p. ej., CoAo).
  - La **RMC y la TAC** están indicadas cuando se requiere una mayor descripción anatómica y anomalías del arco aórtico (200). La TAC puede evaluar la calcificación del ductus. La RMC está indicada si se requiere la cuantificación de los volúmenes del VI y se necesita medir el Qp:Qs (201).
  - Se debe indicar el cateterismo cardíaco cuando existe sospecha de HAP a través de datos directos o indirectos que sugieran elevación de la presión arterial pulmonar (p. ej., presión arterial pulmonar sistólica calculada > 40 mm Hg). Deben evaluarse las presiones y la resistencia vascular pulmonar y además medir la saturación de ambas arterias pulmonares. Existe, por otra parte, una clasificación angiográfica del DAP y se realiza usando la proyección lateral (Tabla 24) (202).
  - La **prueba de esfuerzo** puede realizarse en pacientes con HAP para excluir la desaturación de las extremidades inferiores (27).

**Tabla 24.** Clasificación angiográfica del DAP (202)

Tipo	Anatomía	Descripción
A	Cónico	Ampolla aórtica bien definida y constricción cerca del extremo de la AP
B	Tipo ventana	Grande y corto con estructura similar a una ventana aortopulmonar
C	Tubular	Conducto tubular sin constricción
D	Complejo	Con múltiples constricciones
E	Alargado	Elongado con constricción alejada del borde de la tráquea

### *Tratamiento quirúrgico y endovascular en la vida adulta. Seguimiento*

Se indica el cierre habitualmente para disminuir el cortocircuito y el impacto hemodinámico sobre las cavidades izquierdas, para eliminar el riesgo de endarteritis y para reducir el riesgo de HAP. Está contraindicado el cierre de un DAP en pacientes con fisiología de Eisenmenger o en aquellos que presentan cianosis en miembros inferiores durante el ejercicio (Tabla 25) (26, 27).

**Tabla 25.** Recomendaciones de intervención en DAP (26, 27)

Recomendación	Clase	Nivel de evidencia
- Paciente con DAP hemodinámicamente significativo y sin HAP (signos indirectos o hemodinámicos RVP <3 uW)	I	C (203,204)
- Se recomienda el cierre con dispositivo endovascular y es seguro cuando sea técnicamente factible	I	C (205)
- Paciente con DAP y QP:QS >1,5 con HAP y RVP 3-5 uW	IIa	C (206)
- Paciente con HAP y RVP >5 uW podría someterse a cierre del DAP si tiene un Qp:Qs >1,5. Esta decisión debe ser tomada por un centro especializado	IIb	C
- Se debe evitar el cierre del DAP de pacientes con fisiología de Eisenmenger o que sufran desaturación en las extremidades inferiores durante el ejercicio	III	C (27)

El tratamiento del DAP puede ser quirúrgico o endovascular, el cierre endovascular con dispositivo es el método de elección en la mayoría de los pacientes. En aquellos pacientes con calcificación del DAP, la cirugía es complicada de realizar, por lo que se prefiere el cierre transcatóter. La cirugía se reserva para pacientes con DAP muy grandes para cierre endovascular, un DAP anatómicamente distorsionado (p. ej., aneurismático o posendarteritis). El procedimiento quirúrgico es la ligadura ductal por toracotomía izquierda y puede tener complicaciones, como el daño del nervio laríngeo recurrente y del frénico, o del conducto torácico.

### **Embarazo**

Si el DAP es pequeño y el cortocircuito es de izquierda a derecha, el embarazo habitualmente es bien tolerado. En cambio, si previo al embarazo tenía un DAP de tamaño moderado y dilatación de cavidades izquierdas, puede complicarse con insuficiencia cardíaca. El embarazo se encuentra contraindicado en DAP y síndrome de Eisenmenger.

### **Endocarditis infecciosa**

Se recomienda profilaxis de endocarditis por 6 meses luego del cierre endovascular o quirúrgico, o de por vida si existe un cortocircuito residual. Si el paciente presenta un DAP silente, no requiere profilaxis de endocarditis.

### **Ejercicio**

Paciente asintomático con DAP y cortocircuito de izquierda a derecha no tiene restricciones para realizar ejercicios físicos.

## **II – LESIONES DEL LADO IZQUIERDO**

### **5) Obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo**

La OTSVI comprende tres niveles de lesiones: a) estenosis valvular aórtica (EVA), b) estenosis supra valvular aórtica (ESVA) y c) estenosis subvalvular aórtica (ESubA).

#### **a) Estenosis valvular aórtica**

##### **Introducción**

La estenosis valvular aórtica (EVA) es la CC más frecuente del grupo, con franco predominio en varones y se debe mayoritariamente a VAoB. Se asocia con dilatación de aorta ascendente y puede coexistir con otras CC, en especial coartación de aorta (CoAo) y ductus arterioso permeable (DAP).

##### **Historia natural y modificada**

La EVA puede debutar con insuficiencia cardíaca y formas severas en el período neonatal y en los primeros meses de vida, que requiere una intervención precoz generalmente con valvuloplastia por catéter. En mayores de 2 años, el progreso de la estenosis es más lento y puede permanecer asintomática durante mucho tiempo. En este período hay buena tolerancia al ejercicio, aun en formas severas y es rara la muerte súbita (207). En 9 años de seguimiento, el 45% de los pacientes presentó dilatación de la aorta sinusal o ascendente. La presencia de síntomas como disnea, síncope o angina de pecho anuncia un rápido deterioro.

##### **Lesiones residuales, secuelas y complicaciones**

Dilatación de aorta ascendente. Insuficiencia aórtica. EVA severa sintomática y asintomática. Deterioro de la función sistólica de VI.

##### **Exámenes diagnósticos**

La ecocardiografía Doppler es la técnica más usada, pues permite medir la severidad de la estenosis: velocidad transvalvular máxima, gradiente medio, área valvular aórtica absoluta e indexada. Además, mide diámetro de aorta ascendente, función de VI, HVI, calcificación y lesiones asociadas. El ETT mejora la visión de los detalles anatómicos (208).

La ecocardiografía con dobutamina es útil en caso de fracción de eyección reducida, con bajo flujo y gradiente bajo.

La RM permite cuantificar la aorta ascendente. La TAC permite ver la calcificación valvular.

El cateterismo cardíaco determina el estado de las coronarias.

La prueba de esfuerzo se requiere en formas severas asintomáticas.

**Tabla 26.** Criterios del grado de severidad de la EVA por ecocardiograma Doppler

	EVA leve	EVA moderada	EVA severa
V máx (m/s)	2,6-2,9	3,0-3,9	>4,0
Gradiente medio	medio <20	20-39	>40
AVA (cm <sup>2</sup> )	>1,5	1,0-1,5	<1,0
AVAi (cm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> SC)	>0,85	0,60-0,85	<0,60
Velocidad TSVI/Ao	>0,50	0,25-0,50	<0,25

### Tratamientos quirúrgicos y procedimientos en la vida adulta

Los pacientes con EVA severa de alto gradiente sintomáticos deben someterse a intervención (**CR: I, NE: B**). Se debe intervenir a los pacientes con EVA grave de bajo flujo y bajo gradiente sintomáticos con FEy reducida (**CR: I, NE: C**). Los pacientes con EVA severa asintomáticos deben intervenir cuando presenten síntomas durante la prueba de esfuerzo (**CR: I, NE: C**). Los pacientes con EVA severa asintomáticos deben intervenir en los siguientes casos: a) si hay disfunción sistólica del VI (<50%) (**CR: I, NE: C**); b) cuando la presión arterial se reduzca debajo de la basal durante la prueba de esfuerzo; c) con calcificación valvular progresiva; d) si hay concentración de BNP elevada >3 veces de lo normal corregida por sexo y edad y e) ante HAP grave (presión de AP sistólica >60 mm Hg) (**CR: IIa, NE: C**). En pacientes con EVA severa, la cirugía de la VAo está indicada en caso de otras cirugías cardíacas concomitantes (Ao ascendente, otras válvulas o cirugía de revascularización coronaria (**CR: I, NE: C**). En pacientes con EVA moderada la cirugía de VAo debe considerarse, si requieren otras cirugías cardíacas concomitantes (ya referidas) (**CR: IIa, NE: C**) (27, 209).

La valvuloplastia con balón en adultos jóvenes es una solución intermedia hasta la cirugía, en casos seleccionados o para mujeres gestantes. La válvula mecánica es una solución duradera, pero requiere anticoagulación permanente. Las válvulas biológicas y el homoinjerto tienen menor duración, pero evitan la anticoagulación. Se ha propuesto la cirugía de Ross para pacientes que quieren evitar la anticoagulación o mujeres que quieren tener hijos, pero es compleja porque afecta dos válvulas (VP en posición aórtica y homoinjerto en posición pulmonar) y requiere cirujanos expertos en el procedimiento.

**Tabla 27.** Recomendaciones para el tratamiento de EVA

Recomendación	Clase	Nivel
– Los pacientes con EVA severa de alto gradiente sintomáticos deben someterse a intervención	<b>I</b>	<b>B</b>
– Se debe intervenir a los pacientes con EVA grave de bajo flujo y bajo gradiente sintomáticos con FEy reducida	<b>I</b>	<b>C</b>
– En pacientes con EVA severa, la cirugía de la VAo está indicada en caso de otras cirugías cardíacas concomitantes (Ao ascendente, otras válvulas o cirugía de revascularización coronaria)	<b>I</b>	<b>C</b>
– Los pacientes con EVA severa asintomáticos deben intervenir cuando presenten síntomas durante la prueba de esfuerzo	<b>I</b>	<b>C</b>
– Los pacientes con EVA severa asintomáticos deben intervenir en los siguientes casos: a) si hay disfunción sistólica del VI (<50%) (R: I, NE: C); b) cuando la presión arterial se reduzca debajo de la basal durante la prueba de esfuerzo; c) con calcificación valvular progresiva; d) si hay concentración de BNP elevada >3 veces de lo normal corregida por sexo y edad y e) ante hipertensión pulmonar grave (presión de arteria pulmonar sistólica >60 mm Hg)	<b>IIa</b>	<b>C</b>
– En pacientes con EVA moderada, la cirugía de VAo debe considerarse, si requieren otras cirugías cardíacas concomitantes (ya referidas)	<b>IIa</b>	<b>C</b>

### *Seguimiento*

Los pacientes con EVA deben ser controlados periódicamente según la severidad de la estenosis y la dilatación de la aorta. Si el diámetro aórtico supera los 40 mm, es preferible seguirlos con RM. En pacientes operados es aconsejable un control anual.

### *Consideraciones adicionales*

En EVA leve a moderada está permitido el ejercicio físico, previa prueba de esfuerzo en casos dudosos. En los casos de EVA severa o con dilatación aórtica deben evitarse los deportes competitivos y los ejercicios intensos o isométricos.

El embarazo en la EVA severa sintomática está contraindicado. Es preferible efectuar antes una valvuloplastia con balón o cirugía. En la EVA severa asintomática, el embarazo podría efectuarse con una prueba de esfuerzo normal. De todos modos, se debe controlar la dilatación de la aorta antes y después del embarazo.

Se recomienda profilaxis de EI en los pacientes con riesgo bacteriémico.

## **b) Estenosis supravalvular aórtica**

### *Introducción*

La ESVA es una arteriopatía obstructiva (anillo fibroso o de tipo reloj de arena) que ocurre en la unión sinotubular de la aorta ascendente como parte del síndrome de Williams-Beuren (SWB), pero también puede ocurrir en forma familiar o aislada. En el SWB puede además asociarse con estrechamiento de la aorta media, estenosis del ostium coronario, coartación, estenosis de las ramas de la aorta y de la válvula y arterias pulmonares y prolapso de válvula mitral (210,211). Se debe a la delección del gen de la elastina del cromosoma 7 identificado como 7q11.23 y se acompaña de retraso mental y facies particular (gnomo).

### *Historia natural y modificada*

Los síntomas de OTSVI y la isquemia miocárdica suelen presentarse en la infancia o niñez, por lo cual estos pacientes son operados en forma precoz. Algunos pacientes llegan a la cirugía más tardíamente, en general, por subdiagnóstico. La estenosis no suele ser progresiva y es muy rara la muerte súbita. El riesgo de muerte durante la anestesia general es una de las causas más frecuentes de mortalidad, por lo que se aconseja la anestesia por especialistas en anestesia cardiovascular.

### *Lesiones residuales, secuelas y complicaciones*

Estenosis nativa no tratada. Reestenosis tardía poscirugía. Aneurisma. Aparición o progreso de estenosis coronaria. Otras lesiones del sistema cardiovascular.

### *Exámenes diagnósticos*

El ecocardiograma Doppler permite ver la lesión anatómica y mide el gradiente. El ETE visualiza el ostium coronario. La RM y la TAC examinan la ESVA, las coronarias, el árbol pulmonar, la aorta y sus ramas.

### *Tratamiento quirúrgico*

La cirugía es el único tratamiento y debe ser más precoz que la EVA por la elevada presión en las arterias coronarias. El cateterismo intervencionista está contraindicado. Deben operarse los pacientes con un gradiente medio en el TSVI superior a 40 mm Hg y sintomáticos (**CR: I, NE: C**). Si el gradiente medio fuera < 40 mm Hg, deben operarse en las siguientes condiciones: a) síntomas (disnea, angina de pecho, síncope), b) FEy reducida (menos del 50%) y c) otra cirugía cardíaca concomitante (**CR: I, N: C**). También en caso de que el gradiente medio fuera >40 mm Hg sin síntomas y con buena función sistólica, y bajo riesgo se podría operar (**CR: IIb, NE: C**) (212).

### *Seguimiento*

De por vida con ecocardiografía Doppler.

### *Consideraciones adicionales*

Deportes: contraindicados en casos severos. Embarazo: contraindicado en casos severos; requiere consulta con genetista.

## **c) Estenosis subvalvular aórtica**

### *Introducción*

La ESubA se debe a la presencia de una membrana o anillo fibroso o bien a estrechamiento fibromuscular en el TSVI. Puede asociarse con CIV, complejo de Shone e IAo.

### *Historia natural y modificada*

La evolución clínica es variable y la progresión de la obstrucción está asociada a la CIV cuando esta se halla presente. Los pacientes adultos generalmente requieren reparación por reestenosis de la ESubA operada en la niñez o insuficiencia aórtica progresiva.

### *Lesiones residuales*

Progresiva obstrucción nativa. IAo evolutiva. Reestenosis posquirúrgica tardía. Arritmia. Bloqueo cardíaco. CIV iatrogénica (213).

### *Exámenes diagnósticos*

Ecocardiografía Doppler: anatomía y grado de obstrucción. ETE y RM en caso de mala ventana acústica.

### *Tratamiento quirúrgico*

La cirugía comprende la resección circunferencial del anillo fibroso o una resección más amplia en el tipo fibromuscular. En algunos pacientes se requiere la cirugía de Konno. La reestenosis se presenta con cierta frecuencia. Los pacientes con un gradiente medio > 40 mm Hg o IAo grave con síntomas deben operarse (**CR: I, NE: C**). Si los pacientes están asintomáticos se debe considerar la cirugía en los siguientes casos: a) la FEy de VI es menor del 50% (aun cuando el gradiente medio sea < 40 mm Hg), b) IAo grave y FEy menor del 50%, c) gradiente medio mayor de 40 mm Hg con HVI significativa o respuesta anormal de la presión arterial en la prueba de esfuerzo (**CR: IIa, NE: C**). Se puede considerar la cirugía cuando el gradiente medio es superior a 40 mm Hg como única expresión y el riesgo quirúrgico es bajo o bien la IAo es progresiva y mayor que leve (**CR: IIa, NE: C**).

### *Seguimiento*

Los pacientes no operados deben ser controlados para observar evolución del gradiente, IAo y diámetro y función sistólica del VI. Los operados deben controlarse la reestenosis, la IAo y las arritmias.

### *Consideraciones adicionales*

Deportes: contraindicados en las formas severas. Embarazo: contraindicado en las formas severas. Profilaxis de EI en todos los casos, puesto que la endocarditis es una complicación bastante frecuente; el *jet* a través de la ESubA que castiga y daña la VA es un factor predisponente para esta complicación.

## **6) Coartación de aorta**

### *Introducción*

La coartación de aorta (CoAo) es una malformación cardíaca congénita frecuente que representa entre el 6 y el 8% del total de las CC. Es aproximadamente tres veces más común en el sexo masculino y, aunque usualmente se presenta como una constricción localizada distal al origen de la arteria subclavia izquierda, actualmente se la considera como parte constitutiva de un espectro de lesiones que van desde una discreta estrechez localizada hasta una hipoplasia tubular, con diversas variaciones entre ambos extremos y asociaciones con alteraciones de otras estructuras cardíacas, como la VAoB acompañada o no de EVA e IAo y/o la válvula mitral formando parte, en algunos casos, de síndromes establecidos (214).

La primera cirugía de CoAo se efectuó en el año 1945 y consistió en una anastomosis término-terminal (215). El tratamiento quirúrgico fue durante mucho tiempo la única opción para estos pacientes hasta que, en el año 1982, se realizó la primera angioplastia con balón exitosa en muestras de anatomía patológica (216), y fueron Lababidi y col., en 1983, quienes llevaron a cabo por primera vez la técnica en humanos (217). En el año 1991 se realizó la primera angioplastia con colocación de *stent* (218) y varios estudios posteriores ubicaron a la angioplastia como una alternativa segura y eficaz al procedimiento quirúrgico.

### *Diagnóstico*

En la edad adulta, la CoAo puede diagnosticarse por la presencia de hipertensión arterial (HTA) con disminución o ausencia de los pulsos femorales. En general, son pacientes asintomáticos o pueden tener síntomas atribuibles a HTA en los miembros superiores, como cefaleas, mareos y tinnitus (acúfenos). En ocasiones, también pueden referir angina abdominal, fatiga de los miembros inferiores con el esfuerzo o claudicación intermitente. Si no son intervenidos, a largo plazo pueden presentar complicaciones como disfunción del ventrículo izquierdo, disección de aorta, enfermedad coronaria temprana, hemorragia intracraneal o EI (219).

Se ha observado la presencia de aneurismas intracraneales hasta en un 10% de los pacientes con CoAo. En general son pequeños y su manejo no está estandarizado. (26). No se dispone de datos suficientes para recomendar la realización de imágenes de la circulación cerebral como *screening* en pacientes con CoAo.

La CoAo o la recoartación de aorta (Re CoAo) está definida por la presencia de alguno de los siguientes hallazgos (26):

- Diferencia de presión no invasiva en reposo entre los miembros superiores y los miembros inferiores >20 mm Hg o gradiente medio medido por ecocardiografía Doppler color >20 mm Hg.
- Diferencia de presión no invasiva en reposo entre los miembros superiores y los miembros inferiores >10 mm Hg o gradiente medio medido por ecocardiografía Doppler color >10 mm Hg y disminución de la función sistólica de ventrículo izquierdo o presencia de insuficiencia valvular aórtica.
- Diferencia de presión no invasiva en reposo entre los miembros superiores y los miembros inferiores > 10 mm Hg o gradiente medio medido por ecocardiografía Doppler color >10 mm Hg y presencia de circulación colateral significativa.

Los consensos actuales consideran la indicación de intervención en pacientes con un gradiente pico a pico medido por hemodinamia >20 mm Hg asociado a HTA, respuesta anormal de la presión arterial al ejercicio o hipertrofia ventricular izquierda. También se considera indicación de intervención para pacientes con un gradiente pico a pico registrado en hemodinamia <20 mm Hg asociado a un estrechamiento aórtico superior al 50% del diámetro del vaso, comparado con el diámetro de la aorta a nivel diafragmático (26).

### Tratamiento

Como se mencionó anteriormente, la intervención quirúrgica fue históricamente el tratamiento de elección de la CoAo. La técnica inicial fue la resección del sitio de coartación y anastomosis término-terminal. La tasa de Re-CoAo después de la reparación quirúrgica varía entre 3 y 41% en diferentes series, con un promedio de formación de aneurismas de alrededor del 9% independientemente de la técnica utilizada, y de un 3% si se consideran los pacientes a los cuales se les realizó una anastomosis término-terminal modificada (220).

La angioplastia con balón es un procedimiento que demostró ser eficaz a corto plazo, con una tasa de reintervención similar a la del tratamiento quirúrgico, pero con resultados a mediano plazo que mostraron una tasa incrementada de formación de aneurismas, con una incidencia aproximada de 5-10% en los estudios de seguimiento que incluyeron cantidad considerable de pacientes (221,222).

El uso de *stents* en este procedimiento redujo la incidencia de formación de aneurismas en comparación con la angioplastia con balón y se presenta como una alternativa segura y eficaz, que evita las complicaciones que puede tener una intervención quirúrgica (27, 223). Además, en situaciones especiales, es de preferencia el implante de *stents* cubiertos para evitar complicaciones mecánicas de la pared vascular o para tratar defectos asociados como un ductus arterioso permeable (DAP). Las siguientes son recomendaciones precisas para implante de *stents* cubiertos (224):

- Obstrucciones críticas o subatréticas definidas por un diámetro mínimo en el sitio de la CoAo o ReCoAo < 2-3 mm en imagen angiográfica.
- CoAo asociada con atresia de la luz vascular (CoAo “atrética o ciega”).
- CoAo asociada a DAP.
- CoAo asociada a aneurismas adyacentes o a cambios degenerativos de la pared aórtica, evidenciados por la presencia de una aorta ascendente aneurismática y/o un arco aórtico transversal con tortuosidad significativa.
- CoAo en pacientes mayores de 30-40 años .
- CoAo en pacientes con síndrome de Turner (225, 226).
- Formación de aneurismas luego del implante de un *stent* previo detectado en el período agudo (como procedimiento de “rescate”) o durante el seguimiento.
- Presencia de fracturas circunferenciales dentro de un *stent* implantado con anterioridad con mala alineación entre los extremos distal y proximal y/o protrusión de restos del *stent* en la pared aórtica detectado en angiografía, TAC o RM durante período agudo o seguimiento alejado (227).

Se considera que la angioplastia de CoAo nativa tiene un resultado efectivo cuando el gradiente pico a pico medido por cateterismo se reduce a menos de 20 mm Hg en la zona de la intervención y se logra una mejoría del calibre del vaso tratado superior al 50% del diámetro inicial.

La presencia de hipertensión arterial en estos pacientes debe ser tratada de acuerdo con las guías actuales para el tratamiento de la hipertensión arterial en la población general (26).

Los criterios de intervención en CoAo y ReCoAo incluyen:

- Pacientes sintomáticos con un gradiente >20 mm Hg a través del sitio de CoAo.
- Pacientes asintomáticos con un gradiente >20 mm Hg a través del sitio de CoA e hipertensión arterial sistémica, respuesta hipertensiva anormal con el ejercicio o hipertrofia ventricular izquierda.
- Independientemente del gradiente de presión, pacientes con un estrechamiento aórtico del 50% o mayor objetivado por TAC o RM.

El tratamiento de la CoAo o de la ReCoAo en el paciente adulto puede ser realizado mediante cirugía o angioplastia con *stent* (Recomendación de **Clase I**) (27). Es de preferencia la angioplastia con colocación de *stent* antes de la cirugía cuando es técnicamente posible (Recomendación de **Clase I**) (27, 223). La angioplastia con balón está indicada si el implante de *stent* no es posible y la cirugía no es una opción segura (Recomendación de **Clase IIb**) (26).

La estructura alterada de la pared arterial y el efecto del flujo turbulento asociado con alteraciones de la válvula mitral o aórtica o con la presencia de una obstrucción en el sitio de la coartación predisponen a EI. Se

recomienda en estos pacientes la profilaxis de la misma cuando hay alteración hemodinámica. En el caso de los pacientes con CoAo reparada de manera exitosa, la indicación es controvertida.

### **Embarazo**

Las mujeres con CoAo no reparada, HTA o presencia de aneurismas pueden tener un embarazo de alto riesgo y se aconseja parto por cesárea. En pacientes con CoAo reparada sin secuela hemodinámica, el embarazo debería ser tolerado sin problemas, pero sería conveniente confirmar antes el tamaño de la raíz de aorta.

### **Seguimiento**

Por último, los estudios recomendados durante el seguimiento de los pacientes intervenidos y la frecuencia de estos se detallan en las guías internacionales (26, 27). Los pacientes con CoAo requieren un seguimiento anual con ECG, prueba de esfuerzo, RMC y TAC, según la presencia y evolución de complicaciones. Se prefiere la RMC para documentar la anatomía y complicaciones como reestenosis o formación de aneurismas tras la reparación o intervención. La TAC es una opción frente a la presencia de *stent*. En general, estos estudios de imágenes son demandados cada 3-5 años.

## **7) Aortopatías**

Las aortopatías hereditarias son enfermedades genéticas de la aorta que se asocian con la susceptibilidad a desarrollar aneurismas con o sin disección de la aorta. Los aneurismas de la aorta, disecciones y roturas constituyen una causa importante de morbimortalidad en el mundo (228).

Pueden ser no sindrómicas en un 20%, la mayoría con antecedentes familiares de patología aórtica. Los sindrómicos más frecuentes son los síndromes de Marfan, de Ehlers-Danlos de tipo vascular IV, de Loeys-Dietz, de Turner y la aortopatía con VAoB (229). En este consenso no se tratan por su infrecuencia los síndromes de Ehler-Danlos de Loeys-Dietz.

### **a) Síndrome de Marfan**

El síndrome de Marfan, de herencia autosómica dominante, es una afección sistémica del tejido conectivo que involucra primariamente ojos, esqueleto y sistema cardiovascular. La dilatación aórtica a nivel de los senos de Valsalva con predisposición a disección y rotura, el prolapso de la válvula mitral o tricúspide y el agrandamiento de la arteria pulmonar proximal son las manifestaciones cardiovasculares más comunes. Las mutaciones del gen *FBN1* son causales. Con el cultivo de fibroblastos dérmicos es posible encontrar anomalías en la expresión de la fibrilina-1 en la mayoría de los casos.

**Estudio diagnóstico.** El diagnóstico requiere una evaluación multidisciplinaria para identificar las características clínicas del síndrome. El diagnóstico cardiovascular se puede realizar con distintos métodos. La **ecocardiografía** es la primera línea de las imágenes para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes en sus modalidades ETT y ETE, donde –además de medir la raíz de la aorta– se debe medir el diámetro del anillo aórtico, la unión sinotubular y la aorta ascendente, la presencia de VAoB y prolapso de válvula mitral con el grado de insuficiencia de esta (230).

**Resonancia nuclear magnética:** esta técnica efectúa cortes axiales y permite la reconstrucción de cortes sagitales o coronales de gran precisión. No requiere el uso de contraste y su rendimiento es cercano al 100%. Sin embargo, no es posible emplearla en pacientes portadores de clips o prótesis metálicas.

**Tomografía axial computada:** este método, como el anterior, tiene la ventaja de no ser invasivo y demostrar la anatomía en cortes transversales, lo que permite ver y medir la aorta con mejor definición que el ETT así como también, en caso de disección, demuestra el *flap* y su trayectoria. Con la técnica dinámica que implica la inyección controlada del contraste mientras se efectúan los cortes, su rendimiento sobrepasa el 95%.

### **Tratamiento médico**

Aunque los ensayos clínicos no han podido demostrar un beneficio de los betabloqueantes en la mortalidad o la tasa de disección, estos fármacos constituyen el pilar del tratamiento médico de los pacientes con Marfan, pues reducen el estrés de la pared y la tasa de crecimiento de la dilatación. El riguroso tratamiento médico antihipertensivo, cuyo objetivo es conseguir una presión sistólica <130 mm Hg (110 mm Hg en pacientes con disección aórtica), es importante, aunque no hay datos para establecer umbrales absolutos de presión arterial. Los ARA-II, solos o combinados con los bloqueadores beta, no se han mostrado superiores, pero pueden ser un tratamiento alternativo para pacientes con intolerancia a los bloqueadores beta (231).

### **Tratamiento quirúrgico**

La cirugía profiláctica de la raíz aórtica es el único tratamiento definitivo para prevenir la disección aórtica en el síndrome de Marfan. En pacientes con válvulas anatómicamente normales, cuya insuficiencia es consecuencia del anillo dilatado o la disección, las intervenciones de conservación de la válvula con sustitución de la raíz por prótesis de dacrón y con reimplante de las arterias coronarias en la prótesis (intervención de David) se han convertido en las preferidas, con buenos resultados a largo plazo. La cirugía de sustitución con injerto compuesto, generalmente con válvula mecánica, es una alternativa más duradera, pero requiere anticoagulación de por vida (232).

El síndrome de Marfan se asocia con riesgo de redisección y aneurisma recurrente en la aorta distal, sobre todo en pacientes con disección previa. Con el aumento de la esperanza de vida, estas complicaciones ahora son más frecuentes. La cirugía aórtica sigue siendo el método de referencia para el tratamiento de la enfermedad de la aorta distal, aunque se podrían considerar procedimientos híbridos con colocación de *stents* endovasculares en casos seleccionados.

Las indicaciones para la intervención se resumen en la Tabla 28.

**Tabla 28.** Recomendaciones para la cirugía aórtica en las aortopatías (26, 27)

Síndrome de Marfan	Clase	Nivel
– Está indicada la reparación de la válvula aórtica, con reimplante o remodelado mediante técnica de anuloplastia aórtica, para los pacientes jóvenes con síndrome de Marfan relacionada con dilatación de la raíz aórtica y válvula aórtica tricúspide, siempre que la realicen cirujanos experimentados	I	C
– Está indicada la cirugía en pacientes con síndrome de Marfan que tengan enfermedad de la raíz aórtica con un diámetro máximo del seno aórtico $\geq 50$ mm	I	C
– Se puede considerar la cirugía para los pacientes con síndrome de Marfan que tengan enfermedad de la raíz aórtica con un diámetro máximo del seno aórtico $\geq 45$ mm y otros factores de riesgo	Ila	C
– Se puede considerar la cirugía para los pacientes con mutaciones en TGFBR1 o TGFBR2 (incluido el síndrome de Loews-Dietz) y enfermedad de la raíz aórtica con un diámetro máximo del seno aórtico $\geq 45$ mm	Ila	C

### b) Válvula aórtica bicúspide

La VAoB se considera una condición heredable, 1-2% de los nacidos vivos con una asociación demostrada al gen de la proteína Notch 1.4. Se diagnostica con la auscultación y se confirma por ecocardiografía. Por la frecuente asociación con CoAo esta debe descartarse. En aquellas familias afectadas con el problema pueden tener una incidencia de hasta el 10%. Se calcula que un 20-84% de los pacientes con VAoB sufrirán dilatación de la aorta ascendente (233), lo que indica que la VAoB debe considerarse una parte del espectro de las válvulo-aortopatías y que el término “enfermedad aórtica bicúspide” podría ser más adecuado (234). Aunque la contribución relativa de las anomalías intrínsecas/genéticas de la pared y de las alteraciones hemodinámicas es todavía objeto de debate, es probable que ambos factores estén involucrados.

En ausencia de disfunción valvular relevante, la dilatación aórtica en el contexto de la enfermedad aórtica bicúspide suele ser asintomática. Sin embargo, a medida que aumentan los diámetros, el riesgo de disección aguda aumenta. La incidencia de disección en estos pacientes es 8 veces la de la población general, lo que sigue siendo un riesgo bajo en números absolutos (31/100.000 pacientes- años mucho más bajo que en Marfan. Los estudios observacionales indican que el resultado clínico de los pacientes con VAoB es más parecido al de la población general con aneurismas y se trata de una aortopatía más benigna que la de Marfan. La CoAo se relaciona con mayor riesgo de disección.

Hasta la fecha, no se dispone de evidencia para el tratamiento médico de la dilatación aórtica en la enfermedad aórtica bicúspide, aunque parece razonable considerar los betabloqueantes o los ARA-II como tratamiento de primera línea para controlar la hipertensión arterial; además, estos pacientes requieren profilaxis de EI dado que la VAoB es susceptible de desarrollar esta complicación.

No hay datos sobre el riesgo de disección durante el embarazo de mujeres con aorta dilatada. Según la guía de la AHA de 2018 sobre el tratamiento de la enfermedad cardiovascular en el embarazo, este está contraindicado cuando el diámetro aórtico sea  $> 50$  mm (26). Las indicaciones para intervención se resumen en la Tabla 29.

**Tabla 29.** Enfermedad de la aorta bicúspide

	Clase	Nivel
– Se debe considerar la cirugía aórtica si la aorta ascendente es: $\geq 50$ mm en presencia de una válvula bicúspide y otros factores de riesgo o coartación	Ila	C
– $\geq 55$ mm en los demás casos	Ila	C

### c) Síndrome de Turner

El síndrome de Turner está causado por una monosomía parcial o completa del cromosoma X y ocurre en 1 de cada 2500 mujeres nacidas vivas (235). Se asocia a estatura baja, retraso de la pubertad, disgenesia ovárica, hipogonadismo hipergonadotrópico, infertilidad, malformaciones cardíacas congénitas, diabetes mellitus, osteoporosis y enfermedades autoinmunitarias. El 50% de las mujeres con síndrome de Turner tienen CC, incluida VAB (con una alta incidencia), CoA, conexión venosa pulmonar anómala, VCS izquierda, anomalías del arco aórtico, dilatación de las arterias braquiocefálicas y dilatación aórtica. Debido a que la prevalencia de anomalías cardiovasculares es muy alta, todas las mujeres con síndrome de Turner deben ser evaluadas por un cardiólogo al menos una vez (235). Incluso cuando no haya CC, las personas con síndrome de Turner presentan arteriopatía generalizada; de hecho, el síndrome de Turner por sí solo es un factor independiente de riesgo de dilatación de la aorta torácica. Se produce disección aórtica (tanto la de tipo A como B) en 40/100.000 personas-años, en comparación con las 6/100.000 personas-años de la población general.

Las indicaciones para intervención se resumen en la Tabla 30.

**Tabla 30.** Síndrome de Turner

	Clase	Nivel
– Se debe considerar la cirugía electiva para los aneurismas de la raíz aórtica o la aorta ascendente de las mujeres con síndrome de Turner mayores de 16 años que tengan un índice de tamaño aórtico >25 mm/m <sup>2</sup> de ASC y factores de riesgo de disección	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– Se puede considerar la cirugía electiva para los aneurismas de la raíz aórtica o la aorta ascendente de las mujeres con síndrome de Turner mayores de 16 años que tengan un índice de tamaño aórtico >25 mm/m <sup>2</sup> de ASC y no presenten factores de riesgo de disección	<b>Ilb</b>	<b>C</b>

### Recomendaciones

El seguimiento de todos estos pacientes se debe realizar en forma regular y de por vida. En presencia de alteraciones valvulares debe efectuarse profilaxis de EI. Esto exige la colaboración de especialistas con amplia experiencia en un centro especializado de ACC. La ecocardiografía y la RM/TAC son los estudios principales.

## III – LESIONES DEL LADO DERECHO

### 8) Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho

#### Introducción

Puede ocurrir a nivel: a) subinfundibular, b) infundibular, c) valvular pulmonar y d) de estenosis supravalvular pulmonar (tronco y ramas de arteria pulmonar). Debido a la falta de datos basados en la evidencia en el campo de las cardiopatías congénitas del adulto (ACC), la mayoría de los Niveles de Evidencia de las Recomendaciones son en gran medida el resultado del consenso de expertos basado en estudios y registros observacionales retrospectivos y prospectivos (Tablas 1 y 2) (27).

#### Prevalencia

Las OTSVD se encuentran entre las 10 ACC más frecuentes, que son el 80-85% del total, y la prevalencia en el registro de ACC del grupo es del 9%.

#### Alteraciones anatómicas

##### a) Estenosis subinfundibular o VD de doble cámara (VDDC)

Suele estar relacionada con una comunicación interventricular (CIV). Es consecuencia del estrechamiento entre las bandas musculares prominentes e hipertróficas que separan las porciones de entrada y apical severamente hipertrofiadas y de alta presión de la porción infundibular de baja presión no hipertrófica y no obstructiva del VD (236).

##### b) Estenosis infundibular

Usualmente ocurre en combinación con otras lesiones: comunicación interventricular (CIV), tetralogía de Fallot (TF) y secundaria a estenosis pulmonar valvular (hipertrofia reactiva). La estenosis localizada a nivel infundi-

bular puede extenderse a nivel subinfundibular. La obstrucción tiende a ser dinámica, con estrechamiento del orificio durante la sístole.

### c) Estenosis valvular pulmonar

Es la forma más frecuente de OTSVD en una válvula pulmonar típica con forma de cúpula con una abertura central estrecha, pero con una base de la válvula móvil y conservada. La variedad de válvula pulmonar displásica, con cúspides de escasa movilidad y engrosamiento por tejido mixomatoso, es mucho menos común (entre el 15 y el 20% e incluso aún menos en adultos no tratados). Con frecuencia forma parte del síndrome de Noonan. En los adultos, la estenosis de la válvula pulmonar se incrementa con el paso del tiempo y puede calcificarse (237).

### d) Estenosis supravalvular pulmonar (tronco y ramas de AP)

Es consecuencia del estrechamiento del tronco pulmonar principal, la bifurcación arterial pulmonar o las ramas pulmonares, en general en el contexto de una TF, y en los síndromes de Williams-Beuren, Noonan, Keutel, embriopatía rubéolica y Alagille.

### Fisiopatología inicial y evolutiva

La cianosis neonatal está en relación con el *shunt* de derecha a izquierda a nivel auricular. Más allá del período neonatal, los hallazgos clínicos están en relación directa con la severidad de la estenosis y el grado de OTSVD. En la EVP leve a moderada el paciente es asintomático con soplo sistólico intenso y desdoblamiento del segundo ruido (que aumenta con la estenosis). En la EPV severa, el soplo puede ocultar la auscultación del desdoblamiento y el paciente presentar disnea y menor tolerancia al ejercicio. En la estenosis subinfundibular e infundibular, los pacientes adultos no intervenidos pueden ser asintomáticos o con angina, disnea, mareos y hasta síncope. El grado de obstrucción avanza con el tiempo. La variedad supravalvular puede mostrar desde pacientes asintomáticos hasta otros con síntomas severos con disnea y capacidad de ejercicio reducida. Se suele reconocer en el contexto de ciertos síndromes o al ser derivados por sospecha de hipertensión pulmonar. Ante estenosis periférica de ramas, el soplo sistólico se ausculta sobre las playas pulmonares; su intensidad depende de la severidad.

### Exámenes complementarios

La **ecocardiografía** es el examen de primera línea (238). Las modalidades de ecocardiografía en modo M, bidimensional y tridimensional (3D) se usan para imagen, mientras que el Doppler tisular y las técnicas de deformación (*strain*), especialmente *strain* longitudinal y la velocidad de deformación (*strain rate*), se han convertido en parte integral de la evaluación funcional (239). La severidad de la estenosis pulmonar se cuantifica por ecocardiografía Doppler, identificando por Doppler pulsado y color el lugar de la obstrucción y con Doppler continuo el gradiente pico sistólico. Se mide el *jet* máximo por Doppler a nivel del anillo pulmonar (gradiente entre tracto de salida del ventrículo derecho y arteria pulmonar) tronco, ramas, con componente infundibular o sin él. La morfología del espectro Doppler y su densidad permite reconocer el flujo de mayor aceleración, dando un *jet* simétrico (por rápida aceleración y desaceleración) en la estenosis localizada a nivel valvular y, en forma de espada, en la subvalvular o infundibular. En el caso de la estenosis supravalvular pulmonar se puede identificar por eco 2D, Doppler pulsado y color el lugar de la estrechez a nivel del tronco y/o ramas pulmonares. La estenosis subpulmonar se ubica a nivel infundibular pudiendo reconocer por color un flujo turbulento en el lugar de mayor estrechez y, con Doppler pulsado, definir el lugar de la mayor obstrucción; luego usamos el Doppler continuo para obtener el máximo gradiente pico sistólico. Sobre esa base podemos estimar la severidad de la estenosis pulmonar como: **Leve:** cuando el gradiente pico es **menor de 36 mm Hg** (velocidad pico <3m/s). **Moderada:** gradiente pico entre **36 y 64 mm Hg** (velocidad pico 3-4 m/s). **Severa:** cuando el gradiente es **mayor de 64 mm Hg** (velocidad pico >4m/s); gradiente medio >35 mm Hg (26). Para evaluar la OTSVD serán datos anatómicos relevantes: el tamaño del anillo pulmonar (Z del anillo/superficie corporal), las características de la válvula (con movimiento limitado, en domo, displásica, monocúspide o bicúspide), e identificar otras estenosis asociadas: subvalvular, supravalvular y de ramas. Así como la existencia concomitante de otros defectos anatómicos: CIA, CIV, obstrucción izquierda (síndrome de Williams); grado de desarrollo del VD (hipertrofia, dilatado, hipoplásico, con sus tres porciones normodesarrolladas o no, fistulas coronarias, tamaño y grado de insuficiencia de la válvula tricúspide) y repercusión hemodinámica. En las formas más severas también importa “la unidad funcional VD-VI” y la geometría ventricular. Por **eco 3D** podemos cuantificar volúmenes ventriculares, aunque la resonancia magnética cardíaca (RMC) es el *gold standard* para ello. En las formas severas es importante valorar la repercusión sobre el ventrículo izquierdo (VI) y el septo con las mismas técnicas y métodos tradicionales (FE), buscar dilataciones aneurismáticas en TSVD, zonas de disfunción regional, fibrosis y lesiones residuales posquirúrgicas. La ecocardiografía es superior a la **RMC** para valorar los gradientes de presión y la presión arterial pulmonar (PAP). La RMC es ideal para la cuantificación de los volúmenes ventriculares, la FE, la insuficiencia valvular, el cálculo del flujo sanguíneo pulmonar y sistémico y la evaluación de la fibrosis miocárdica (240). La TAC cardiovascular puede utilizarse en determinadas indicaciones.

### Seguimiento alejado

Se recomienda un seguimiento regular en un centro especializado en ACC, al menos anualmente. Los adultos frecuentemente llegan con un homoinjerto implantado en la primera reoperación. La vida media del homoinjerto es de 8-10 años, por ello no es infrecuente detectar insuficiencia pulmonar temprana. También se detecta calcificación temprana en el seguimiento (241). El implante percutáneo de válvula pulmonar (IPVP) hoy surge como una nueva alternativa para pacientes adultos, con buena anatomía que cumplan con los criterios para su colocación (242). Debe prestarse especial atención a la capacidad de ejercicio, la presión sistólica del VD (gradiente del conducto), la función del VD, la IT y las arritmias. Las contraindicaciones actuales para el IPVP incluyen: venas centrales ocluidas, infección activa, tracto de salida de morfología desfavorable y anatomía coronaria desfavorable (compresión por el implante extendido). Una de las complicaciones a mediano o largo plazo que debe tenerse en cuenta en pacientes con IPVP es la ocurrencia de EI, por lo que se sugiere utilizar los criterios de prevención ya establecidos, sobre todo si la válvula utilizada fue la Melody. Por la posibilidad de que esta se facilite por agregación plaquetaria en la prótesis se aconseja la administración profiláctica de aspirina a razón de 100 mg/día (243).

**Tabla 31.** Recomendaciones para estudios en OTSVD (Modificada de las Guías Europeas para el Tratamiento de los ACC) (27)

Recomendaciones	Clase	Nivel de evidencia
– En ACC que tienen o han tenido riesgo de desarrollar disfunción y dilatación del VD se recomienda RMC seriada	I	B
– La RMC puede ser útil en la evaluación inicial. Seriada en anatomías complejas dependiendo del estado clínico	II	C

**Tabla 32.** Recomendaciones para tratamiento de OTSVD (Modificada de las Guías Europeas para el Tratamiento de los ACC) (27) Eur Heart J 2020

Pacientes con EVP moderada-severa	Clase	Nivel de evidencia
– a) EVP moderada a severa. b) Dx de IC inexplicables. c) Cianosis por CC D-a-I interatrial. d) Y/o intolerancia al ejercicio. Se recomienda valvuloplastia por catéter	I	B
– En pacientes en que fracasó la valvuloplastia por catéter o que su VP no es adecuada para el procedimiento se recomienda tratamiento quirúrgico	I	B
– En adultos asintomáticos con EVP severa, la valvuloplastia por catéter es razonable	Ila	C

**Tabla 33.** Recomendaciones de intervención en OTSVD

	Clase	Nivel
– Cuando el reemplazo valvular es la única opción en estenosis severa sintomática: cirugía o intervencionismo	I	C
– Cuando el reemplazo valvular es la única opción en estenosis severa asintomática: con a) Intolerancia al ejercicio. b) Disfunción del VD. c) IT moderada o severa. d) Presión sistólica de VD >80 mm Hg. e) Cortocircuito D-a-I (CIA-CIV). Cirugía	I	C
– Gradiente transvalvular <64 mm Hg: con a) Síntomas. b) Disfunción creciente de VD. c) IT moderada o severa. d) Cortocircuito D-a-I (CIA-CIV). Cirugía o intervencionismo	Ila	C
– Estenosis pulmonar periférica independientemente de los síntomas: a) Estenosis 50% o más. b) Presión sistólica de VD >50 mm Hg. c) Anomalías de perfusión pulmonar. Angioplastia por catéter (balón o <i>stent</i> )	Ila	C

## 9) Anomalía de Ebstein

### Prevalencia

La anomalía de Ebstein (AE) tiene una prevalencia de 1-2/200.000 en recién nacidos y constituye el 0,5 % de todas las CC.

### Alteraciones anatómicas-Definición

Se trata de una malformación congénita de la VT y el VD caracterizada por un desplazamiento apical del anillo funcional de la VT y la división del VD en una “porción atrializada” y otra “porción funcional”. Habitualmente existe adhesión de las valvas septal y/o valva posterior al endocardio subyacente que, por lo común, generan insuficiencia y raramente estenosis de la válvula. La valva anterior con frecuencia es elongada y laxa. La AE por definición se debe a un desplazamiento apical del anillo  $>8 \text{ mm/m}^2$  con respecto a la inserción del anillo mitral. En valores absolutos corresponde a  $>2 \text{ cm}$  en adultos y  $>1,5 \text{ cm}$  en la edad pediátrica. Las cardiopatías que se asocian con mayor frecuencia son la CIA y el FOP ( $>80\%$ ), la EP y la CIV perimembranosa. Es importante evaluar la función del VI dada la asociación de miocardiopatías, entre ellas la más frecuente: el miocardio no compacto. Es muy prevalente, casi 15%, la presencia de vías accesorias del sistema de conducción con preexcitación ventricular y síndrome de WPW.

### Fisiopatología inicial y evolutiva

El cuadro clínico presenta un gran espectro dependiendo del grado de desplazamiento de la VT, del componente funcional del VD y el tipo de cardiopatía asociada. A mayor grado de desplazamiento del anillo valvular y menor tamaño de VD funcional, el bajo gasto y la cianosis se presentan precozmente y esto determina peor pronóstico en la evolución. Por el contrario, con un menor desplazamiento de la VT, los pacientes alcanzan una supervivencia mayor y la aparición de síntomas es más tardía. En la mayoría, es frecuente la asociación de IT severa con sobrecarga de volumen del VD y dilatación de AD que desencadena arritmias auriculares y, en la evolución, insuficiencia cardíaca derecha. La aparición de cianosis al realizar esfuerzos o durante las pruebas de apremio se asocia por lo general a la presencia de CIA o FOP. Habitualmente los pacientes presentan flujo pulmonar normal o disminuido y por ende en general esta cardiopatía no se asocia con HAP.

### Exámenes diagnósticos

En el examen físico, los pacientes presentan desdoblamiento de ambos ruidos cardíacos y soplo sistólico de IT. El ECG evidencia ritmo sinusal, ondas P de mayor voltaje, PR corto y BCRD con bajo voltaje. En la radiografía se constatan diferentes grados de cardiomegalia a expensas del agrandamiento de las cavidades derechas e hipoflujo pulmonar. El diagnóstico de AE se confirma con ETT que permite medir el desplazamiento del anillo funcional de la VT, el tamaño de las cavidades derechas con el componente funcional del VD, el grado de IT y las cardiopatías asociadas. Es importante evaluar la posibilidad de reparación valvular que incluye las características de la valva anterior elongada y laxa, sin adherencias significativas al endocardio, la medición del anillo tricuspídeo y de la porción atrializada del VD. Estos datos anatómicos y funcionales se completan con el ETT 3D, el ETE y la RMC, esta última para cuantificar los volúmenes, la FE de ambos ventrículos e investigar la presencia de fibrosis (244). Es importante realizar una prueba funcional para poner de manifiesto síntomas, arritmias e insaturación al esfuerzo. La PECP es de gran utilidad en adultos para objetivar parámetros funcionales y decidir la indicación de intervención. El ECG de 24 horas- sistema Holter- aporta datos para evaluar arritmias. En pacientes con factores de riesgo cardiovascular y mayores de 40 años, previa a la intervención quirúrgica, puede realizarse TAC multicorte para descartar enfermedad coronaria.

### Tratamientos médico-quirúrgicos y procedimientos en la vida adulta

Los pacientes son seguidos en intervalo anual incluyendo ECG, ETT, prueba de esfuerzo y Holter de 24 horas. Los estudios especiales son la RMC y el estudio electrofisiológico en sospecha de arritmia o alguna vía de preexcitación.

Si aparece arritmia auricular en la forma de aleteo auricular o fibrilación auricular o WPW, se indica el tratamiento de ablación (245).

La intervención quirúrgica está indicada con la aparición de arritmias, más frecuentes las auriculares, la insuficiencia cardíaca, la presencia de cianosis o evento de embolia paradójal. En pacientes asintomáticos existe una tendencia a indicar intervención en presencia de disfunción ventricular con el objetivo de mejorar el pronóstico a largo plazo posprocedimiento. El tratamiento de elección es la reparación valvular y el remodelado del VD con resección de la porción atrializada y la anuloplastia tricuspídea (246). Existe gran diversidad de técnicas entre las cuales la más aceptada es la del “cono” o técnica de da Silva (247). Si existe FOP o CIA asociada se realiza su cierre. El propósito de la cirugía es mejorar la capacidad funcional y prevenir o retrasar la progresión de síntomas (248). De no ser factible la reparación valvular, el reemplazo de la VT de elección es la prótesis biológica. Las prótesis mecánicas tienen mayor riesgo de trombosis en posición cardíaca derecha. Los procedimientos de ablación por radiofrecuencia pueden indicarse antes de la cirugía cuando se asocia un síndrome WPW, o bien, ante

la presencia de un aleteo auricular, la ablación del istmo cavo-tricuspidé. Durante la cirugía puede agregarse un procedimiento de "MAZE" o laberinto para el tratamiento de la arritmia. La aparición de bloqueo aurículo-ventricular es poco frecuente en la evolución.

Si el VD tiene disfunción o una FE <35%, se indica en forma simultánea una anastomosis de Glenn cavopulmonar bidireccional para disminuir la carga de volumen del VD aproximadamente en un 30%. Es rara la indicación en adultos de *bypass* bicavo pulmonar total. Antes de esta indicación es necesario realizar un cateterismo. En presencia de disfunción severa de VI o de ambos ventrículos se debe considerar la indicación de trasplante cardíaco (249).

### **Lesiones residuales, secuelas y complicaciones. Seguimiento**

En el seguimiento se realiza ETT para valorar el grado de reflujo residual tricuspídeo y la función de ambos ventrículos. Se debe indicar ECG de 24 horas, sistema Holter para detectar arritmias. Debe monitorearse la aparición de disfunción ventricular, taquiarritmias o bradiarritmias que incluyan bloqueo aurículo-ventricular de mayor grado.

En los últimos años existe una tendencia de intervenir en forma temprana debido a que los predictores de peor evolución posintervención quirúrgica son la edad >50 años, la insuficiencia cardíaca y la disfunción ventricular previas.

**Tabla 34.** Recomendaciones y manejo en la anomalía de Ebstein

Recomendaciones para el manejo de la anomalía de Ebstein	Clase	Nivel
– Realizar ETT para medir tamaño de cavidades, grado de IT, reparabilidad de la VT, cardiopatías asociadas	II	B
– Realizar ETT 3D para agregar información de la VT	Ila	B
– Realizar RMC para definir anatomía, cuantificar volúmenes y evaluar FE de ambos ventrículos y presencia de fibrosis	Ila	B
– Se indica cirugía o reoperación en presencia de IT severa e insuficiencia cardíaca, arritmias sostenidas, o deterioro de la clase funcional, cianosis o evento de embolia paradójal	I	B
– Ablación por RF de vías accesorias si se asocia WPW y en presencia de arritmia auricular o sospecha de arritmia ventricular	I	C
– Se indica cirugía o reoperación en presencia de IT severa con dilatación progresiva del VD, desaturación al esfuerzo, embolia paradójal y/o taquiarritmias	Ila	B
– Cirugía del "cono" como técnica de reparación	Ila	B
– Pacientes con anomalía de Ebstein deberían controlarse con especialista en ACC	I	B

## **10) Tetralogía de Fallot**

### **Introducción**

La TF presenta una prevalencia del 10% entre todas las formas de CC y es la más común de las lesiones cianóticas después del año de edad.

Se caracteriza por cuatro lesiones típicas: CIV subaórtica no restrictiva, cabalgamiento de la Ao (<50%), OTSVD que puede ser infundibular, valvular o combinada, asociada o no con estenosis supravalvular o de ramas y consecuente hipertrofia ventricular derecha. Puede presentar lesiones asociadas: CIA, CIV muscular, arco aórtico derecho, coronaria descendente anterior izquierda anómala y canal atrioventricular común. Las formas genéticas se asocian con: microdelección 22q11.2 (15%), trisomía 21 y síndromes de Alagille, Noonan, Williams y Klippel-Feil.

### **Historia natural y modificada**

La fisiopatología inicial produce reducción del flujo pulmonar, presión sistémica del VD, cortocircuito de derecha a izquierda y presencia de cianosis.

Las cirugías paliativas, como las anastomosis subclavio-pulmonares, aportan mayor flujo pulmonar y mejoran la cianosis cuando los lactantes son muy pequeños. Esto fue frecuente en una época del desarrollo quirúrgico.

La corrección quirúrgica definitiva consiste en aliviar la OTSVD y el cierre de la CIV para eliminar la cianosis y normalizar el flujo pulmonar. La cirugía en el tracto de salida de VD consiste en: resección infundibular, valvotomía pulmonar, parche en la salida de VD y, si es necesario, parche transanular. La presencia de una coronaria anómala en el tracto de salida de VD obliga la colocación de un conducto VD-AP.

Actualmente, la corrección se realiza entre los 6 y 18 meses con una mortalidad inferior al 1% y con una supervivencia excelente después de los 35 años (85%).

### **Lesiones residuales, secuelas y complicaciones**

Los pacientes adultos con TF reparada presentan las siguientes secuelas:

**IP:** cuando es significativa se asocia a parche transanular y puede ser bien tolerada por años. Pero, en muchos casos, deriva a dilatación y disfunción del VD con síntomas que progresan con el pasaje del tiempo y la asociación de estenosis distal de la AP.

**OTSVD:** la obstrucción residual puede ser infundibular, valvular, del tronco y ramas de la AP. La elevación de la presión de VD predice un pobre resultado y menor tolerancia al esfuerzo, aun cuando el VFDVD sea más pequeño.

**Dilatación y disfunción ventricular derecha:** la dilatación del VD se debe a la IP de larga data con obstrucción asociada o sin ella. La dilatación del VD puede derivar en IT significativa con mayor dilatación de esta cavidad.

**Dilatación y disfunción ventricular izquierda:** la sobrecarga de VFDVI puede ocurrir por una paliación persistente (Blalock-Taussig-Thomas), CIV residual y/o IAo. La disfunción del VI, además, puede resultar de una interacción ventrículo-ventricular adversa por dilatación progresiva del VD. La remodelación del VD debido a IP está asociada con una reducción del *strain* longitudinal de la pared libre de VI a pesar de tener FE preservada.

**Disfunción ventricular derecha e izquierda:** además de las causas para VD y VI, la disfunción de ambos ventrículos puede deberse a cianosis prolongada antes de la corrección y/o inadecuada protección miocárdica (primera época) durante la reparación, disincronía electromecánica (250) y anomalías coronarias. Otros mecanismos subyacentes pueden ser: daño miocárdico, secuelas de la reparación quirúrgica y conducción eléctrica anormal. La incidencia de insuficiencia cardíaca se incrementa con la edad. Las estrategias de manejo en enfermedad cardíaca adquirida son frecuentemente aplicadas en estos pacientes, aunque la efectividad para el VD es incierta.

**Arritmia auricular/ventricular y MSC:** se ha estimado la prevalencia de la arritmia auricular en un 20% y la ventricular en un 15%, con un gran incremento después de los 45 años de edad. La TRIA que abarca el istmo cavo-tricuspidé y la incisión de la aurícula derecha está asociada con el agrandamiento de esta cavidad. La FA está facilitada por la dilatación de la aurícula izquierda. Las arritmias ventriculares comprenden: la TV polimorfa y fibrilación ventricular relacionada con falla severa de la función ventricular derecha e izquierda y la TV sostenida monomorfa relevante en la TF reparada, y –aunque ambas arritmias pueden producir MSC– se requiere reconocer los diferentes sustratos de la arritmia ventricular para estratificar el riesgo y tratamiento. El sustrato anatómico está relacionado con istmos rodeados por tejidos no excitables. La dimensión y propiedad de conducción de los istmos puede evaluarse con mapeo por estudio electrofisiológico (EEF) y la ablación posterior es efectiva. La incidencia de MSC en el Fallot reparado es de 2% por década. Los factores de riesgo para MSC incluyen: disfunción sistólica o diastólica de VI, TV no sostenida, duración del QRS  $\geq$  de 180 ms, fibrosis extensa de VD por RMC y TV sostenida inducible por EEF.

**CIV residual:** puede deberse a dehiscencia del parche o, por insuficiencia del cierre completo al momento de la cirugía, puede derivar en sobrecarga de VFDVI.

**Dilatación de raíz aórtica con IAo:** puede ocurrir años después de la cirugía inicial. La dilatación de raíz de Ao es progresiva y ocurre en un 15% de los casos. No se conoce bien el mecanismo (anormalidad intrínseca de la Ao o incremento del flujo) y deriva comúnmente en insuficiencia valvular y raramente en disección aórtica.

### **Exámenes diagnósticos en pacientes reparados**

**Hallazgos clínicos:** incluyen segundo ruido desdoblado amplio, soplo diastólico de alta frecuencia en el borde esternal izquierdo de IP, soplo sistólico eyectivo rudo de OTSVD, un soplo diastólico de IAo y un soplo pansistólico de CIV residual. Se debe determinar la clase funcional de la NYHA en correlación con la etapa fisiológica para decidir la periodicidad de los controles y estudios complementarios. En clase funcional I y II se debe controlar cada 12 y 24 meses, en tanto que en las III y IV los controles son más estrechos, entre 3 y 6 meses.

**ECG:** en general muestra bloqueo completo de rama derecha dependiente del método quirúrgico y también del grado de dilatación del VD. Un QRS  $\geq$ 180 ms y, si es progresivo, es factor de riesgo para TV y MSC. Se debe realizar cada 12 meses.

**ETT:** permite evaluar la OTSVD y la IP residual, la CIV residual, la función y el tamaño de ambos ventrículos, la IT, la presión de VD, el tamaño de la raíz aórtica e IAo. La medición del *strain* ayuda a cuantificar el grado de disincronía electromecánica. Los estudios pueden efectuarse cada 6 a 24 meses de acuerdo con la clase funcional. Es innecesaria si en el mismo año se efectuó una RMC.

Holter: se utiliza para registro de eventos. Se puede evaluar cada 12 y 24 meses, según necesidad.

EEF: selecciona pacientes en caso de alto riesgo, sospecha clínica de arritmia y antes de reoperación del tracto de salida de VD. La TV sostenida inducible tiene valor pronóstico para TV clínica o MSC (251).

PECP: evalúa el momento de reintervención y aporta información pronóstica (252).

RMC y TAC: son los métodos de elección para evaluar volumen y función de VD, IP, tamaño de AP, infundíbulo, Ao ascendente, posición de grandes vasos o conductos en relación con el esternón (reesternotomía) y evaluación de cortocircuito residual (relación Qp: Qs). La medición de los volúmenes sistólicos y diastólicos de VD por RMC en pacientes con Fallot corregidos han establecido límites para la normalización del tamaño del VD después del RVP, cuando el VFSVD es  $>80$  mL/m<sup>2</sup> y el VFDVD es  $>160$  mL/m<sup>2</sup> (253). El realce tardío del gadolinio demuestra fibrosis, su extensión en relación con otros factores de riesgo para TV y MSC. La TAC provee información sobre arterias coronarias en relación con el tracto de salida de VD antes de la cirugía o del cateterismo para RPVP, calcificación del conducto y la presencia de CSP. Es una alternativa para cuantificar el VD en presencia de MP o CDI. Se puede utilizar para evaluaciones cada 12 y 36 meses, según clase funcional y etapa fisiológica.

Cateterismo cardíaco: uso restringido para el intervencionismo y para medir presión y resistencia de la AP.

### Tratamientos quirúrgicos y procedimientos (Tabla 35)

**Tabla 35.** Tratamientos quirúrgicos y procedimientos en ACC con TF

Pacientes con EVP moderada-severa	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– El RVP es recomendable en pacientes sintomáticos con severa IP y/o al menos moderada OTSVD (254) En pacientes con tracto de salida operados con homoinjertos, prótesis biológicas o conductos es preferible el RPVP (255)	<b>I</b>	<b>C</b>
– El RVP debería considerarse en pacientes asintomáticos con severa IP y/o OTSVD cuando está presente uno de los siguientes criterios: a) reducción objetiva de la capacidad al esfuerzo, b) progresiva dilatación sistólica y diastólica de VD con IT moderada y en aumento (253), c) progresiva disfunción de VD y d) OTSVD con presión sistólica de VD $>80$ mm Hg	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– El cierre de CIV debería considerarse cuando exista una sobrecarga de volumen de VI significativa o si el paciente desarrolla hipertensión vascular pulmonar	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– En pacientes con TV sostenida en plan para cirugía con RVP o cateterismo intervencionista para RPVP, se debería considerar el mapeo electrofisiológico preoperatorio y la ablación de la TV antes o durante la intervención (256)	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– El EEF, incluida la estimulación eléctrica programada, debería considerarse en la estratificación de riesgo de MS en pacientes con algunos de los siguientes factores de riesgo: a) disfunción VD/VI, b) TV sintomática no sostenida, c) duración del QRS $\geq 180$ ms, d) cicatriz extensa de VD en RM	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– Un CDI debería implantarse para prevención secundaria de MS	<b>I</b>	<b>C</b>
– El implante de CDI debería considerarse en pacientes seleccionados con múltiples factores de riesgo para MS, que incluyan: a) disfunción de VI, b) TV sintomática no sostenida, c) duración del QRS $\geq 180$ ms, d) cicatriz extensa del VD en RM y e) TV inducible por estimulación eléctrica programada (257)	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– La ablación por catéter o cirugía para TV sintomática, sostenida y monomorfa con función biventricular conservada es una alternativa a CDI en centros con experiencia y buenos resultados (258)	<b>Ilb</b>	<b>C</b>

### Seguimiento

Todos los pacientes deben ser evaluados en centros especializados para ACC anualmente, excepto que estén en clase funcional III y IV porque entonces deberán ser evaluados cada 3 y 6 meses.

### Consideraciones adicionales

Ejercicios-Deportes: sin restricciones para pacientes asintomáticos con buena hemodinamia. Deben ser limitados a actividades de baja intensidad los pacientes con riesgo para arritmias-MS, disfunción biventricular avanzada y dilatación severa de Ao ascendente.

Embarazo: alto riesgo en pacientes no corregidas. Bajo riesgo en pacientes con buena hemodinamia. Riesgo de arritmias e insuficiencia cardíaca derecha en pacientes con lesiones residuales significativas. El embarazo no produce efecto adverso a largo plazo en la función cardiovascular.

**Profilaxis de EI:** recomendada en todos los pacientes reparados o no.

## 11) Atresia pulmonar con comunicación interventricular

### Introducción

La atresia pulmonar con comunicación interventricular (AtPCIV) en realidad se trata de una forma muy severa de TF, en la que existe atresia del tracto de salida del VD que ocurre a nivel valvular, infundibular o combinada. Su prevalencia en estudios regionales es del 0,042 por 1000 nacidos vivos (259). En centros especializados de gran volumen puede encontrarse en el 25% de los pacientes con TF (260). Puede ser congénita o adquirida, en este caso de tipo infundibular en un paciente previamente paliado con una anastomosis sistémico-pulmonar. La posibilidad de vida está asociada a la presencia de un ductus arterioso permeable (DAP) en su sitio habitual u originado en la pared inferior del cayado aórtico o bien por la presencia de CSPs mayores originadas la más de las veces de la aorta torácica (directas) o de sus ramas (indirectas) por persistencia de arterias primitivas que permiten la irrigación pulmonar. Puede suceder que sean de alto flujo y producir insuficiencia cardíaca. Los ACC con esta anomalía rara vez sobreviven sin recibir tratamiento alguno en situaciones que permitan un flujo adecuado e hipoxia poco severa. Con mayor frecuencia se trata de pacientes que, a lo largo de su existencia, han sobrellevado diversas intervenciones por cirugía o cateterismo con la finalidad de posibilitar eventualmente una focalización o rehabilitación de la circulación pulmonar (261). La asociación con la microdelección del cromosoma 22q11.2 es relativamente frecuente, por lo que se aconseja el estudio genético (262).

### Historia natural modificada

Depende del tipo de irrigación pulmonar. Si esta es a través de un DAP, el paciente semeja una TF severa, por lo que recibe prostaglandinas seguidas de anastomosis de Blalock-Taussig (BT) o bien, si la morfología del DAP es adecuada, tiene la opción de *stent* ductal por cateterismo (263). Posteriormente se efectúa reparación de la TF a mayor edad con menor riesgo que si se efectuara inicialmente, que puede ser la conducta en sitios con cirugía de excelencia. La irrigación pulmonar por CSPs puede permitir sobrevida sin paliación inmediata. Si estas colaterales tienen alto flujo provocando insuficiencia cardíaca, pueden requerir embolización de algunas ramas por intervencionismo con catéter. Por el contrario, con irrigación inicial adecuada dado que puede ocurrir estenosis por proliferación intimal (264), la conducta sería angioplastia transluminal con balón con *stent* o sin él. La irrigación pulmonar en estos pacientes es muy variada con distintos grados de complejidad. Las arterias pulmonares nativas pueden ser o no confluentes y se nutren desde un DAP o CSPs. El ductus puede ser bilateral y, cuando coexiste con CSPs, los segmentos pulmonares se irrigan generalmente por uno de los dos nutrientes por separado. Sin embargo, como lo indicaron Freedom y col. en su monumental aporte angiográfico, es posible la alimentación de algunos segmentos por ambas circulaciones, lo que requiere conocer con exactitud cómo están irrigados para considerar el tratamiento quirúrgico (265). En raros casos, la irrigación depende de persistencia del quinto arco aórtico. Finalmente, de modo adquirido, las arterias bronquiales pueden convertirse en colaterales de las arterias pulmonares periféricas.

### Exámenes diagnósticos

Los pacientes que llegan a la edad adulta muy rara vez no han sobrellevado intervenciones desde recién nacidos y luego en la infancia, niñez y adolescencia. En la situación ideal de TF con atresia pulmonar y DAP, después de la reparación tienen una evolución semejante a los pacientes con TF reparada. Si se trata de aquellos con APCIV e irrigación predominante por CSPs pueden tener distintos grados de cianosis y sus consecuencias, dependiendo de los tratamientos recibidos. En el examen cardíaco presentan un R2 único e intenso y distintos tipos de soplos, sistólicos por EP o CIV, diastólicos por insuficiencia pulmonar y aórtica o continuos por colaterales o paliación previa. Los exámenes complementarios radiológicos muestran el *cœr en sabot*, en 20% de los casos arco aórtico derecho y vasculatura pulmonar variada, según la alteración anatómica presente. EL ECG por su parte revela HVD, los que tienen hiperflujo pulmonar pueden presentar HVC, los operados con ventriculotomía BRD y por último en los ACC arritmias variadas que se identifican más bien con Holter. La ecocardiografía Doppler, ahora con disponibilidad de imágenes tridimensionales, permite determinar las características de la atresia, de la CIV, el grado de dextroposición de la aorta, el tamaño de las cavidades y arteria pulmonar, la presencia o no de confluencia de las ramas, la fuente de irrigación, origen y distribución de las arterias coronarias y las anomalías asociadas. Además, por la facilidad de su ejecución es un instrumento ideal para uso intraoperatorio y posoperatorio, en el primer caso con ETE (266). Finalmente, para una acabada evaluación anatómica y planeamiento de la estrategia quirúrgica, la TAC y la RMC junto con el cateterismo cardíaco y angiocardiografía son cruciales en forma multimodal para el estudio de esta compleja y heterogénea CC (267).

### Tratamiento quirúrgico

Los principios generales para el tratamiento dependen de la respuesta a los interrogantes de cómo llega la sangre a los pulmones y cómo se origina la irrigación de los segmentos broncopulmonares (265). Si la irrigación solo depende de un ductus, el tratamiento es similar al de una TF sin atresia pulmonar. La situación es más compleja cuando hay CSPs de por medio. En esta circunstancia, la cirugía inicial consistía generalmente en tratar por etapas y posteriormente en unifocalizar o rehabilitar la circulación pulmonar. Puesto que este abordaje no mejoraba la mortalidad global comparado con la historia natural (268), desde la Universidad de Stanford se propuso una modalidad más radical consistente en unifocalizar y reparar por esternotomía en una etapa en lactantes con cierre de la CIV, adecuación del árbol arterial pulmonar nativo y colocación de un conducto valvulado VD-AP (269). Se trata de una cirugía muy compleja, de larga duración y que debe realizarse en centros especializados con extensa experiencia. Recientemente se actualizaron los resultados de Stanford en más de 300 pacientes que mostraron que, en el 80% de los casos, se logró el objetivo, en el 15% por anatomía desfavorable se efectuó ventana aorto-pulmonar y unifocalización y, posteriormente, casi el 80% tuvo reparación completa. Otros tipos de cirugía se efectuaron en el 5%. En 97% del primer grupo se obtuvo reparación completa y la mortalidad fue del 1,5%. En los que se unifocalizó más *shunt*, la mortalidad fue 8% y en el 78% se logró finalmente reparación completa. Los reparados tuvieron una relación de presión VD:Ao inferior a la del otro grupo (270,271) El conducto VD-AP requiere recambio a medida que el paciente crece, al principio es quirúrgico y, cuando el crecimiento lo permite, por cateterismo intervencionista. Si se tiene en cuenta que el paciente no reparado raras veces sobrevive hasta la tercera década, este nuevo abordaje es ideal con 90% de los casos reparados (271).

### Seguimiento

Los pacientes con TF y atresia pulmonar reparados deben ser controlados en centros terciarios y, si es posible, por especialistas en ACC. Los más complejos con AtPCIV- CSPs necesariamente debieran seguirse en centros especializados de ACC teniendo en cuenta que requerirán intervenciones en el conducto VD-AP y reemplazo de VP por intervencionismo así como estudios de imagen multimodales por especialistas. Obviamente requieren profilaxis de EI, administración de las vacunas correspondientes, control odontológico y, en caso de cirugías no cardíacas, estas deberían realizarse en centros especializados y con una prolija evaluación preoperatoria con prueba funcional cardiopulmonar en cirugías programadas.

### 12) Conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar

Sobre el total de más de 2 millones de portadores de CC en Estados Unidos, muy frecuentemente la anomalía es valvular (aislada o asociada). Después de la válvula aórtica bicúspide, la OTSVD ocupa el segundo lugar en frecuencia (273). Existen cuatro diferentes fenotipos estrictamente relacionados con la ubicación anatómica (véase sección 8):

- **a) estenosis subinfundibular, b) estenosis infundibular, c) estenosis valvular pulmonar (la forma más frecuente de OTSVD con sus fenotipos en cúpula, displásico y univalvular o bivalvular como en TF), d) estenosis pulmonar supra valvular (en tronco principal, bifurcación o ramas, de novo o secundaria como secuela de cerclaje o derivaciones sistémico-pulmonares).** Cuando afecta al vaso más del 50%, se considera significativa y requiere intervención para liberar la estrechez (274).
- Una forma de OTSVD compleja y severa es aquella que no permite una reconstrucción anatómica nativa, como ocurre en ciertas lesiones congénitas: AtP, truncus arterioso, TF, agenesia de válvula pulmonar, cirugía de Rastelli y operación de Ross.

### Evaluación y seguimiento

Los pacientes adultos con antecedentes de OTSVD en cualquier ubicación e independientemente del tratamiento recibido necesitan seguimiento y control por un especialista en ACC. La frecuencia y complejidad de los estudios complementarios en gran medida depende de la severidad de las lesiones. El ecocardiograma Doppler transtorácico (ETT) y el transesofágico (ETE) más aún en la forma 3D y operado con experiencia, brindará información útil y fiable a partir de la cual el especialista avanzará en estudios complementarios de mayor complejidad, tales como TAC de alta resolución, RMC y cateterismo cardíaco (27).

Las pruebas de ejercicio cardiopulmonar (PECP) están tomando mayor relevancia en lo que se denomina evaluación de la reserva cardiorrespiratoria ante el ejercicio físico; es una forma objetiva de cuantificar la tolerancia a la actividad física, permitiendo hacer un seguimiento comparativo con la evolución de los síntomas. Las pruebas recomendadas son la caminata de 6' (test de Cooper modificado) y la prueba de consumo máximo de O<sub>2</sub> en ejercicio (VO<sub>2</sub> máx). Ambas son no invasivas y, realizadas por expertos, brindan valiosa información en el seguimiento y toma de decisiones en pacientes ACC *de novo* o con tratamientos previos (275).

**Tratamiento de la OTSVD**

La magnitud de la OTSVD es variada, relacionada con la severidad de la lesión y la ubicación anatómica; cuando esta es crítica produce falla extrema del VD y hasta su claudicación. (27). Por otro lado, las lesiones leves pasan absolutamente inadvertidas con función del VD preservada o levemente deteriorada. Por lo general son hallazgos detectados en la vida adulta.

Las estenosis leves y con gradientes <25 mm Hg no requieren intervención, solo seguimiento anual, salvo que aparecieran síntomas tales como fatiga, disnea y/o arritmias.

La **valvotomía pulmonar con catéter balón** suele ser el tratamiento primario de elección en la EVP; es probable que no sea definitivo y puede ser necesario repetir el procedimiento por recurrencia de la estenosis. Cuantas más valvotomías pulmonares se requieran, mayores chances de causar insuficiencia pulmonar (IP).

En el fenotipo de VP displásica está indicada la **plástica valvular pulmonar quirúrgica** como tratamiento inicial. Ante la presencia de un “anillo” pulmonar hipoplásico y/o estrechez del infundíbulo del VD, es posible que la plástica valvular no sea la corrección adecuada, por lo que se deberá evaluar el **recambio valvular o implante de un tubo valvulado** con reconstrucción y resecciones de bandas musculares mal implantadas y/o hipertrofiadas a nivel del tracto de salida del VD; esto dependerá del tipo de lesión, edad del enfermo y las relaciones antropométricas. Hay información bien fundada que avala la colocación una prótesis valvular del mayor diámetro cada vez que sea posible.

En lesiones complejas del tracto de salida de VD se requiere la colocación de un conducto VD-AP en la infancia, que generalmente obliga a la reintervención temprana por estenosis (conducto pequeño), insuficiencia u otras complicaciones (EI).

En ACC, las **indicaciones para implante** de una VP ya sea de manera percutánea o por cirugía son las siguientes: a) reemplazar una válvula protésica deteriorada, b) deterioro de un conducto VD-AP previamente colocado, c) como tratamiento *de novo* en OTSVD, d) insuficiencia valvular pulmonar severa y e) dilatación aneurismática de la arteria pulmonar principal (26).

En relación con el momento del procedimiento (Tabla 36) se considera: a) la OTSVD a cualquier nivel mayor de 64 mm Hg, cuando no necesita sustitución valvular e independiente de los síntomas, debe ser reparada (CR: I-NE:C); si el gradiente es menor de 64 mm Hg se debe intervenir cuando hay síntomas relacionados con la OTSVD, FEVD reducida o IT moderada y *shunt* de D-I por CIA o CIV (CR:IIa-NE:C); b) un gradiente superior a 64 mm Hg en un paciente sintomático y la sustitución quirúrgica como la única opción, se recomienda la cirugía (CR:I-NE:C); en caso de que el paciente esté asintomático, se recomienda la cirugía cuando presenta algunas de las siguientes condiciones: PECP reducida, FEVD baja o IT significativa, presión sistólica de VD superior a 80 mm Hg y/o *shunt* D-I por CIA o CIV (CR:I-NE:C); c) la intervención en ERAP debe ser considerada si la estenosis es mayor del 50% y la presión sistólica de VD es mayor de 50 mm Hg (CR:IIa-NE:C) (27).

**Tabla 36.** Tratamiento de las OTSVD. Modificado de Baumgartner H, et al. (27)

¿Gradiente pico > 64 mm Hg ?				
NO		SÍ		
Con 1 o más:		¿Reemplazo valvular requerido para la intervención?		
Síntomas por OTSVD				
Función VD ↑ + ↓ IT				
CC D a I por CIA o CIV				
NO	SÍ	NO	SÍ	
Control periódico	Intervención (Clase IIa) (Clase I)	Intervención al margen de Cx:	Asintomático	Sintomático
			Capacidad de esfuerzo ↓	Intervención
			Función VD ↓ + ↑ IT	(Clase I)
			Presión VD ↑ 80 mm Hg	
			CC D a I por CIA o CIV	

El implante de prótesis valvulares percutáneas en posición pulmonar es un recurso terapéutico útil y válido, siempre y cuando la estenosis sea solamente valvular; en ausencia de compromiso infundibular y sin dilatación aneurismática del tronco de AP. En caso contrario, es recomendable un procedimiento quirúrgico.

El tipo de prótesis para implantar dependerá de las características de la lesión y su morfología. Los resultados iniciales y a mediano plazo son muy aceptables y se estima que, con relación a la cirugía, la sobrevida y la libertad de reintervención son comparables. La durabilidad limitada por biodegradación ocurre en todos los injertos valvulares biológicos no autólogos y se conoce como **deterioro valvular estructural (DVE)** (276, 276 bis).

Sobre las prótesis biológicas implantadas por catéter hay buena información que evidencia, sin justificación rigurosa, mayor incidencia de EI protésica (277). Estos pacientes deben ser controlados posteriormente con aspirina porque se infiere que la EI se debe al acúmulo previo de plaquetas.

Los homoinjertos pulmonares criopreservados y con proceso de des-celurización demostraron ser los injertos valvulares pulmonares de mayor durabilidad, aunque, en el “mundo real”, estos conductos biológicos son de difícil acceso y disponibilidad. La cirugía de reemplazo valvular pulmonar es uno de los procedimientos quirúrgicos más frecuentes entre los ACC. El injerto de elección sería un homoinjerto pulmonar criopreservado; otras alternativas válidas son válvulas biológicas porcinas sin soporte y que tienen incorporada la primera porción de la aorta ascendente; también son una opción las válvulas biológicas de pericardio bovino con proceso de desmineralización, lo cual retrasaría el proceso de biodegradación que lleva al DVE. Más aún, algunas válvulas de pericardio bovino originalmente diseñadas para posición aórtica están montadas sobre un ingenioso soporte metálico expandible previendo un futuro DVE y la eventual necesidad de implantar una nueva prótesis biológica por catéter, técnica “valve in valve” (válvula dentro de otra válvula). El soporte expandible por balón facilita el agrandamiento del anillo permitiendo el implante percutáneo de una nueva VP de mayor diámetro. **Cuando es necesario implantar o reemplazar un conducto VD-AP, se debe tener absolutamente presente la posibilidad de reiteradas cirugías en el transcurso de la vida del paciente; por ello es imprescindible realizar la operación más duradera y dejando previstas futuras reintervenciones.**

Las OTSVD que cursan con una evolución insidiosa pueden desarrollar disfunción severa del VD e IT secundaria a dilatación del anillo valvular (278); es fundamental efectuar plástica de esta válvula con colocación de un anillo protésico a los fines de otorgarle estabilidad al procedimiento y evitar las consecuencias de una insuficiencia valvular residual, que con frecuencia se agrava en el transcurso del tiempo.

**Tabla 37.** Durabilidad de prótesis valvulares pulmonares implantadas por cateterismo o cirugía

Bioprótesis	DVE a 3 años	DVE a 5 años	DVE a 10 años
Homoinjerto	12% (19)	40% (2)	25-60% (2,3)
Pericardio bovino	–	11% (20)	22% (4)
Contegra	–	20-27% (21,22)	–
Edwards prima	20% (23)	1% (24)	–
Carpentier-Edwards	0% (25)	–	–
Hancock II	–	4-17% (26,27)	50% (5)
Melody	2-10 % (28,30)	–	–
Perimount	–	11-26% (37,31)	20% (5)
Toronto SPV	10,5% (32)	–	–

Las cifras entre paréntesis indican el número de pacientes correspondientes a los porcentajes. DVE: deterioro valvular estructural.

Información muy reciente proveniente de un estudio multicéntrico alemán (276) con un número considerable de pacientes (997 enfermos) y por un período 40 años, con las limitaciones propias de este tipo de evaluaciones, y en quienes se habían implantado por cirugía o por catéter válvulas pulmonares protésicas y/o se habían colocado *stents*, la evidencia mostró que en el transcurso de 30 años el 80% necesitó 3 procedimientos, 20% reemplazos valvulares quirúrgicos y 42% reemplazos valvulares percutáneos o quirúrgicos, lo que equivale a un procedimiento cada 2,6 años. Las válvulas implantadas por catéter recién se analizaron a partir de los últimos 10 años. Una vez más quedó en evidencia que los **homoinjertos pulmonares** fueron las prótesis de elección para implantar en el TSVD por su mayor durabilidad (Tabla 37).

## IV – LESIONES COMPLEJAS

### 13) Transposición de grandes arterias

#### *Historia natural y modificada*

La TGA consiste en una discordancia a nivel de la unión ventrículo-arterial donde la Ao emerge del VD y la AP del VI. De esa manera se crean dos circuitos en paralelo, aislados entre sí a menos que exista una comunicación auricular, ventricular o un ductus.

- Prevalencia al nacer: es de 0,211/1000 nacidos vivos y más frecuente en varones, con una relación 2/1.
- Alteraciones anatómicas: puede presentarse de manera aislada, denominándose TGA simple, o asociarse a otras CC como CIV (45%), obstrucción al tracto de salida del VI (25%) y CoA (5%), conformando una TGA compleja.
- Fisiopatología inicial y evolutiva: en el recién nacido (RN), si tiene un FOP o un pequeño defecto septal (60%), la acidosis metabólica será lo predominante. En caso de tener una CIV grande (20%), insuficiencia cardíaca congestiva (279). Dejada a libre evolución, la sobrevida es excepcional.
- Intervenciones quirúrgicas y por catéter iniciales: la mayoría de los pacientes adultos habrán sido sometidos a una septostomía auricular temprana con el catéter balón de Rashkind. Posteriormente son tres las opciones quirúrgicas con las que los adolescentes/adultos pueden llegar a esa edad.

#### **Cirugía de Mustard o Senning (switch auricular o reparación fisiológica)**

Consiste en redirigir los retornos venosos sistémicos y pulmonares con pericardio o dacrón (Mustard) o con el tabique y pared auricular (Senning).

#### *Lesiones residuales, secuelas y complicaciones*

Las complicaciones más comunes:

- Insuficiencia del VD sistémico: determinante fundamental de la supervivencia.
- Desarrollo de EsubP asociado o no con movimiento anterior sistólico de la válvula mitral.
- Regurgitación tricuspídea (válvula AV sistémica).
- Residuos y secuelas relacionadas con el deflector intraauricular: estenosis. Cortocircuitos triviales del deflector con *shunt* de izquierda a derecha (15% de los pacientes). Las fugas grandes del deflector son inusuales.
- Las arritmias auriculares son consecuencia de la disfunción del nódulo sinusal y de las incisiones quirúrgicas del tejido auricular. Las taquiarritmias auriculares se toleran mal debido al tamaño considerablemente reducido de los compartimentos auriculares.

Los pacientes con bloqueo AV completo a menudo tienen ritmos de escape adecuados y son asintomáticos; no obstante, tienen riesgo de síncope y muerte súbita.

- Taquiarritmias ventriculares: TV o FV.
- Obstrucción de la vena cava inferior o de la vena cava superior como complicación tardía en 5 a 10% de los pacientes.
- Enteropatía perdedora de proteínas.
- Alteración en la ventilación/perfusión.
- Hipertensión pulmonar puede ser tanto poscapilar como precapilar (HAP).
- Muerte súbita.

Las tasas de supervivencia a 20 años después de las operaciones de Mustard y Senning fueron 78% y 84%, respectivamente (280). La capacidad de ejercicio está reducida por disminución del volumen minuto (281).

#### *Exámenes diagnósticos*

##### *De rutina*

En el ECG: signos de hipertrofia de cavidades derechas, taquiarritmias o bradiarritmias, ritmos de la unión, ritmo de marcapaso, etc. La ergoespirometría permite evaluar la repercusión de las secuelas morfológicas en la hemodinámica del paciente que pueden influir en el rendimiento del ejercicio. El estudio Holter permite detectar las anormalidades de la conducción ya mencionadas.

##### *Especiales*

Ecocardiograma: es fundamental la evaluación y búsqueda de estenosis de las vías venosas sistémicas o pulmonares, o ambas, la fuga del deflector auricular (que actúa como septo interauricular fisiológico), insuficiencia tricuspídea (válvula AV sistémica), disfunción sistémica del VD y signos de hipertensión pulmonar.

### RM cardíaca

Permite evaluar los deflectores venosos sistémico y pulmonar en busca de obstrucción o fugas mediante una variedad de técnicas. El uso del realce tardío con gadolinio en el VD se asoció a edad avanzada, disfunción del VD, menor consumo máximo de oxígeno y efectos adversos, como la taquiarritmia auricular (282).

### TAC cardíaca

La TAC es muy adecuada para visualizar la extremidad superior distal de la vía venosa sistémica, en su entrada en la aurícula derecha, para evaluar algún estrechamiento u obstrucción. También evalúa la vía venosa pulmonar.

### Cateterismo

Evalúa el grado de obstrucción de los deflectores, fugas, y permite realizar un tratamiento efectivo con intervenciones por catéter y con menor riesgo de complicaciones que la cirugía.

### Estudio electrofisiológico

El EEF revela un deterioro de la función del nódulo sinusal en 37 a 100% de los pacientes. Esta anomalía después de las operaciones de Mustard o Senning es frecuente pero la identificación de los pacientes con riesgo de desarrollar enfermedad del nódulo resulta difícil (283).

### Tratamiento médico

Hasta el momento no hay recomendaciones sólidas con respecto a un efecto beneficioso de esta terapia médica en adultos con disfunción sistémica del VD (284).

### Tratamiento intervencionista con catéter/cirugía

Pruebas de electrofisiología, ablación, terapia de resincronización cardíaca y desfibriladores automáticos implantables:

El mantenimiento del ritmo sinusal es el objetivo en todos los pacientes. La ablación con catéter con mapeo intracardíaco se recomienda como tratamiento de primera línea sobre el tratamiento farmacológico a largo plazo, aunque los estudios e intervenciones electrofisiológicas son complejos, ya que los deflectores interfieren con el acceso normal a las aurículas (285).

El istmo cavotricuspídeo es en general el objetivo principal del EEF. La estimulación eléctrica programada para la estratificación del riesgo no es útil. Los pacientes con bloqueo AV completo tienen riesgo de síncope y muerte súbita, por lo que generalmente se justifica el implante de MP. El tratamiento de las taquicardias ventriculares y la indicación de CDI siguen las recomendaciones generales para ACC.

**Tabla 38.** Recomendaciones para la intervención con catéter (27)

	Clase	Nivel
– En pacientes sintomáticos con estenosis del deflector, se recomienda la colocación de <i>stents</i> cuando sea técnicamente posible	I	C
– En pacientes sintomáticos con fugas del deflector y cianosis en reposo o durante el ejercicio, o con una fuerte sospecha de émbolos paradójicos, se recomienda la colocación de un <i>stent</i> (cubierto) o el cierre con dispositivo cuando sea técnicamente posible	I	C
– En pacientes con fugas en el deflector y síntomas debidos a un shunt izquierda a derecha, se recomienda la colocación de un <i>stent</i> (cubierto) o el cierre con dispositivo cuando sea técnicamente posible	I	C
– En pacientes asintomáticos con fugas del deflector con sobrecarga de volumen ventricular debido a un <i>shunt</i> izquierda a derecha, se debe considerar la colocación de un <i>stent</i> (cubierto) o el cierre con dispositivo cuando sea técnicamente posible	Ila	C

**Tabla 39.** Recomendaciones para cirugía (27)

	Clase	Nivel
– En pacientes sintomáticos con obstrucción de la aurícula venosa pulmonar, se recomienda la reparación quirúrgica (rara vez es posible la intervención con catéter)	I	C
– En pacientes sintomáticos con estenosis del deflector no susceptibles de intervención con catéter, se recomienda la reparación quirúrgica	I	C
– En pacientes sintomáticos con fugas en el deflector no susceptibles de cierre con catéter, se recomienda la reparación quirúrgica	I	C
– En pacientes con insuficiencia valvular AV sistémica severa (tricúspide), sin disfunción sistólica ventricular significativa (FE > 40%), se debe considerar la reparación o reemplazo valvular, independientemente de los síntomas	Ila	C
– El uso de bandas en AP no se aconseja en adultos, como entrenamiento del VI para un switch arterial posterior	III	C

### **Cirugía de switch arterial o cirugía de Jatene o reparación anatómica**

Se inició en 1976 y actualmente hay adolescentes y adultos con este procedimiento.

#### *Lesiones residuales, secuelas y complicaciones*

Las complicaciones más comunes son:

- Hipoperfusión coronaria: el pronóstico a largo plazo depende principalmente de que el implante coronario crezca sin *kinking*.
- Dilatación de la raíz de la neoaorta e insuficiencia aórtica.
- Estenosis supravalvular pulmonar y de las ramas pulmonares por estar elongadas y desplazadas en la maniobra de Lecompte, por delante de la aorta ascendente.
- Estenosis supravalvular aórtica: poco común y ocurre en aproximadamente el 0,1% de los pacientes.

La sobrevida a 20 años de un *switch* arterial en pacientes con transposición simple es del 92% frente al 77% para aquellos con transposición compleja. La sobrevida libre de eventos es regular y el 17% presenta al menos una lesión como disfunción ventricular, disfunción valvular o arritmias (286). La capacidad de ejercicio está levemente reducida, aunque puede ser normal. La incidencia de complicaciones tardías relacionadas con las arterias coronarias es muy baja, lo que hace cuestionable si la realización de imágenes de rutina está justificada (287).

#### *Exámenes diagnósticos*

- El ETT es la modalidad más costo-efectiva que proporciona información sobre la función del ventrículo izquierdo (global y regional) y estenosis en los sitios anastomóticos arteriales. Debido a su posición, muy anterior y justo detrás del esternón, la visualización ecocardiográfica de la bifurcación y de ambas ramas es muy difícil.
- La RMC permite abordar de manera integral las secuelas posoperatorias más comunes e informar el estado tanto de los ventrículos izquierdo y derecho, como la presencia de fibrosis y/o infarto de miocardio, la extensión de la obstrucción de los tractos de salida de los ventrículos, la extensión de la obstrucción de la AP y el cálculo del flujo en sus ramas.
- La TAC es útil en pacientes que tienen contraindicaciones para la RMC. En aquellos que se someterán a una intervención arterial pulmonar para aliviar la estenosis de la raíz o rama neopulmonar, la TAC es el método ideal para evaluar dicho territorio (288).
- El cateterismo cardíaco, incluida la cinecoronariografía, está indicado en caso de disfunción del VI y sospecha de isquemia miocárdica, en el caso de estenosis severa de la rama pulmonar y valoración no invasiva no concluyente o sospecha de HAP.

### Recomendaciones para el tratamiento por cateterismo y cirugía (Tabla 40)

**Tabla 40.** Recomendaciones para intervencionismo con catéter/cirugía (27)

Recomendaciones	Clase	Nivel
– Se recomienda la colocación de un stent o cirugía para la estenosis de la arteria coronaria que causa isquemia	I	C
– Se debe considerar la cirugía de la raíz neoaórtica cuando la raíz es > 55 mm o considerar el reemplazo de la válvula neoaórtica según las guías de valvulopatías cardíacas	IIa	C
– Se debe considerar la colocación de un stent para la estenosis de ramas de la AP, independientemente de los síntomas, si hay una disminución del diámetro >50% y PSVD >50 mm Hg y/o una disminución de la perfusión pulmonar que se corresponda	IIa	C

### Cirugía de Rastelli

El procedimiento de Rastelli se aplica a las TGA complejas con CIV y estenosis pulmonar y consiste en la redirección del flujo del ventrículo izquierdo hacia la aorta a través de la comunicación interventricular con un parche que también la cierra, y el flujo del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar a través de un conducto externo valvulado (289). Comparten el mismo principio otros procedimientos como *laréparation à l'étage ventriculaire* y la técnica de Nikaidoh.

### Lesiones residuales, secuelas y complicaciones

Las complicaciones más frecuentes son:

- CIV residual: en general es una complicación posoperatoria relativamente común de los procedimientos de Rastelli y Nikaidoh. Por lo general son pequeños.
- Dilatación y disfunción ventricular.
- Obstrucción subaórtica: consecuencia de hipertrofia muscular (cuando hay cono subaórtico), estrechamiento de la CIV, inserciones de las cuerdas AV anormales y/o formación de tejido fibroso.
- Obstrucción o regurgitación del conducto valvulado de VD-AP.
- Estenosis o *kinking* (si se reimplanta) de las arterias coronarias en caso de que se realice un reimplante solo para el procedimiento de Nikaidoh.
- Arritmias, tanto ventriculares como supraventriculares.
- EI del conducto valvulado.
- Muerte súbita o por insuficiencia cardíaca.

A largo plazo se informa una supervivencia a los 20 años del 59% (289) y supervivencia libre de eventos a 20 años 20-30%. El reemplazo del conducto VD-AP es la indicación más común de reintervención.

La capacidad de ejercicio está reducida y la mayoría requerirá alguna reintervención ya sea quirúrgica o por cateterismo.

### Exámenes diagnósticos

- La ecocardiografía permite evaluar la CIV residual, ubicación, tamaño y gradiente de presión, la obstrucción subaórtica recurrente, el conducto VD-AP y la estimación de la presión de AP a través de la regurgitación tricuspídea si está presente.
- La RMC proporciona de manera integral información relacionada con las secuelas posoperatorias más comunes. Deben interpretarse con cautela los gradientes estimados al momento de evaluar las prótesis tubulares.
- La TAC evalúa los detalles anatómicos similares a los descritos en el ecocardiograma y la resonancia.
- El cateterismo puede ser necesario para la evaluación hemodinámica de la estenosis del conducto, y la angiografía puede ser útil para detectar el nivel de estenosis y la estenosis periférica de la AP.

*Recomendaciones para intervenciones por cateterismo y cirugía (Tabla 41)*

**Tabla 41.** Recomendaciones para intervencionismo con catéter/cirugía (27)

	Clase	Nivel
– Si una CIV residual genera síntomas o sobrecarga de volumen del VI, se debe realizar un tratamiento quirúrgico o por cateterismo	I	C
– Los pacientes sintomáticos con PSVD > 60 mm Hg (puede ser menor en caso de flujo reducido) y/o insuficiencia pulmonar (IP) severa deben someterse a una intervención preferentemente con catéter si es anatómicamente factible	I	C
– Los pacientes asintomáticos con obstrucción severa del TSVD y/o IP severa deben ser considerados para intervención, preferentemente con catéter si es anatómicamente factible, cuando al menos uno de los siguientes criterios está presente: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Disminución de la capacidad de ejercicio objetivo (CPET)</li> <li>• Dilatación progresiva del VD con VFSVD indexado &gt; 80 ml/m<sup>2</sup>, y / o VFDVD indexado &gt;160 ml/m<sup>2</sup>, y/o progresión de la IT al menos moderada</li> <li>• Disfunción sistólica progresiva del VD</li> <li>• PSVD &gt; 80 mm Hg</li> </ul>	Ila	C

*Recomendaciones en el seguimiento*

Deben permanecer bajo vigilancia periódica en un centro terciario especializado. El momento de la intervención y/o reintervención, el uso de la terapia con medicamentos y dispositivos, las opciones de trasplante y la atención al final de la vida deben discutirse en un entorno multidisciplinario “seguro” y avanzado (290).

**14) Transposición corregida de grandes arterias**

*Introducción*

La TCGA es la doble discordancia, aurículo-ventricular (AV) y ventrículo-arterial (VA). La doble discordancia genera una corrección oximétrica y de ahí el nombre de **transposición corregida**. Es una cardiopatía infrecuente, con una prevalencia <0,5% de las CC y predomina en varones (2:1).

La fisiopatología y evolución difieren en la forma aislada o si existen malformaciones asociadas; de eso depende el curso clínico de los adultos, que a menudo habrán requerido una intervención pediátrica (291). Aquellos que llegan a la adultez han sido operados oportunamente o tienen una fisiología equilibrada.

Los ventrículos son anatómicamente normales, pero se encuentran invertidos en su posición (inversión ventricular). Los grandes vasos se encuentran en transposición: lo más frecuente es la Ao delante y a la izquierda de la AP (L-TGA). La AD está a la derecha de la AI y recibe el retorno venoso (RV) sistémico, conecta con el VI a través de la VM. La AI recibe el RV pulmonar, conecta con el VD a través de la VT. El VD está a la izquierda del VI. La Ao emerge del VD (que recibió el RV pulmonar) y la AP del VI (que recibió el RV sistémico). En el 95% de los casos hay situs solitus.

La TCGA aislada, con el VD sistémico (VDs) corresponde al 5% de los casos, el 95% se asocia a defectos intracardíacos. Las asociaciones más comunes son CIV, EP, patología de la VT que se encuentra en posición sistémica (displasia, anomalía de Ebstein, entre otras) y anomalías en la conducción AV. La posición de la AP en la TCGA predispone a la OTSVI y da lugar a EP subvalvular. La posición del nódulo AV y el curso del haz de His suele ser anormal y predispone a trastornos de la conducción. Se asocia frecuentemente a vicios de posición (mesocardia o dextrocardia). La TCGA asociada a cardiopatías más complejas, como a fisiología univentricular, no se abordará en este capítulo.

*Evolución*

Los pacientes con TCGA aislada rara vez desarrollan complicaciones antes de la edad adulta y lo más frecuente es el compromiso del VDs y la VT. La disfunción del VDs suele ser subclínica y manifestarse en la 4.ª y 5.ª década de la vida (292). La insuficiencia coronaria relativa sería importante en el desarrollo de la disfunción del VDs y de la aparición de isquemia asintomática en estos pacientes después de la 4.ª década de la vida (293). La TCGA asociada a CIV y EP suele presentarse en la infancia con un cuadro simil TF leve con cianosis de grado variable. La TCGA asociada a CIV sin EP tiene una presentación similar a la de CIV grande aislada con hiperflujo pulmonar e IC. La VT anatómicamente anormal tiene riesgo de IT progresiva, que es un predictor independiente de muerte en la TCGA (294, 295). Además, el VDs se hipertrofia y dilata, se produce dilatación del anillo de la VT y contribuye al empeoramiento de la IT.

**Trastornos de la conducción AV y otras arritmias:** los trastornos de la conducción AV son importantes determinantes de la evolución. Es frecuente el bloqueo AV completo (BAVC), con una tasa de progresión del 2% anual, que puede verse hasta en un 50% en >50 años. Se asocia a arritmias auriculares (p. ej., FA en pacientes con IT severa). Se asocia a síndrome de WPW hasta en el 24% de los casos.

### Secuelas y complicaciones

Las complicaciones tardías son:

- Disfunción y falla del VDs, que evoluciona a IC.
- IT progresiva (30% de los casos).
- OTSVI.
- BAVC (2% de pérdida de conducción AV por año). Puede ocurrir durante el embarazo.
- Miocardiopatía de VD.

La TCGA puede requerir cirugía paliativa a los pocos meses de vida: anastomosis sistémico-pulmonar en los casos con EP severa (en general asociada a CIV) o cerclaje de AP en caso de IC. Estas cirugías pueden producir complicaciones. En el caso de anastomosis sistémico-pulmonar puede haber distorsión de las ramas pulmonares y un período de sobrecarga volumétrica ventricular (del VDs). En el caso de cerclaje de AP puede quedar una estenosis supra valvular pulmonar residual.

El BAVC puede ser una complicación de la cirugía reparadora, en especial en la cirugía de TCGA asociada a CIV en situs solitus (por la disposición del tejido de conducción en estos casos). La prevalencia del BAV completo espontáneo aumenta con la edad (296, 297). Ocurre hasta en un 50% de los pacientes > 50 años con una tasa de aparición del 2% anual.

### Diagnóstico

**Examen físico.** En la TCGA aislada se suele auscultar un R2 reforzado por la posición anterior de la Ao. En la TCGA asociada a otros defectos, además del R2 reforzado, se suman los soplos de las malformaciones asociadas.

**ECG.** Bloqueo AV de diferente grado; la inversión ventricular se expresa en Q profundas II, III, aVF y precordiales derechas. Se pueden ver otros hallazgos en relación con los defectos asociados.

**Radiografía de tórax.** La forma cardíaca, la relación cardioráfrica y el flujo pulmonar varían en función de que se trate de una forma aislada o con defectos asociados.

**Ecocardiografía.** Es el estudio clave para el diagnóstico. Se identifican la doble discordancia, los defectos asociados y la función ventricular y valvular.

**Holter.** Es importante en el seguimiento para la pesquisa de bloqueo AV de alto grado, arritmias secundarias a la disfunción de la VT y en los casos de WPW asociado.

**EEF.** Se considerará según la evolución.

**RMC.** Es razonable en adultos con TCGA para determinar las dimensiones y la función sistólica del VDs. (Recomendación y nivel de evidencia **IIa C-DL**) (26).

**Cateterismo cardíaco.** No se realiza habitualmente. Puede ser útil para la valoración de la presión pulmonar en los casos asociados a CIV e IC.

### Tratamiento

**Tratamiento Médico.** Se focaliza en la prevención de la progresión de la disfunción ventricular. El manejo farmacológico es similar al de la IC en adultos. El objetivo es disminuir la precarga y la poscarga ventricular. Se utilizan: IECA, diuréticos y betabloqueantes (298).

**Cirugía reparadora.** Según cada caso y considerando la presencia o no de IT y/o disfunción del VDs, se hará la cirugía reparadora (en general en forma escalonada y durante la infancia o la niñez). En el caso de CIV asociada a EP: cierre de CIV + conexión VI-AP (quedando el VDs) o una combinación de las cirugías de Senning y Rastelli + conexión VD-AP (VI queda sistémico). En el caso de CIV sin EP podrá realizarse solo cierre de CIV (quedando el VDs) o doble *switch* (quedando el VI como ventrículo sistémico). En los adultos con fallo del VDs, el doble *switch* no suele ser una buena opción.

**Reemplazo VT.** La IT a menudo se debe a una VT displásica y se ha demostrado que es un predictor independiente de muerte en pacientes con TCGA. La disfunción del VDs a menudo se atribuye a una IT de larga duración, por lo cual es importante la intervención oportuna de la VT. Dado que tras la plástica de la VT suele recurrir la IT, en general se prefiere el reemplazo valvular.

- Pacientes sintomáticos: se recomienda el reemplazo de la válvula tricúspide para adultos sintomáticos con TCGA e IT grave, con función ventricular sistémica preservada o levemente deprimida. (**CR:I- NE:B-NA**) (26). En este grupo de pacientes y con una FE >40% está indicado el reemplazo de la VT. (**I C**) (27).
- Pacientes asintomáticos: en adultos asintomáticos con IT grave y dilatación o disfunción leve del VDs es razonable el reemplazo de la VT (**CR:IIa NEC-LDL**) (26). Las guías europeas consideran en la recomendación una FE >40%. (**CR:IIa NE:C**) (27).

La presencia de una FE  $\leq 40\%$ , PAP  $> 50$  mm Hg y CF III-IV preoperatoria se asocian a mortalidad tardía (299).

**Intervención en conducto VI-AP.** Los conductos VI-AP en la TCGA son una opción de tratamiento durante la infancia en la TCGA asociada a EP o a AtP. Suelen presentar disfunción progresiva.

Se puede considerar el reemplazo o la intervención del conducto para adultos con TCGA y disfunción sintomática del conducto VI-AP, reconociendo que desprecargar el ventrículo subpulmonar puede tener un impacto perjudicial en la función de la válvula aurículo-ventricular sistémica (**CR:IIb -NE:B-NR**) (26).

La intervención, ya sea por vía percutánea o quirúrgica (reemplazo), disminuirá la presión en el ventrículo subpulmonar y desplazando el septo interventricular hacia el VI subpulmonar, lo cual puede empeorar la IT y tener un impacto perjudicial en la función del VDs.

**Implante de marcapasos.** Indicado en el BAVC (espontáneo o posoperatorio). Hay datos que sugieren que un segundo cable al VI puede preservar mejor la función sistólica del VDs (299). Se debe considerar la estimulación biventricular en caso de BAVC o ante requerimiento de estimulación ventricular  $> 40\%$ . (**CR:IIa- NE:C**) (27)

**Trasplante cardíaco.** Puede considerarse en adultos con TCGA con severa disfunción del VDs (293).

La expectativa de vida está reducida. De los adultos con TCGA con defectos asociados, solo el 50% se encuentran vivos a los 40 años, mientras que en la TCGA aislada, el 50% se encuentran vivos a los 60 años. Los pacientes mueren por IC congestiva o repentinamente, presumiblemente debido a TV / FV, independientemente de la presencia de IC avanzada. (27)

### Seguimiento

Requieren seguimiento de por vida en un centro especializado en ACC. El control puede ser anual en la TCGA aislada con buena tolerancia y con defectos asociados reparados oportunamente y con buena evolución. Los pacientes sintomáticos requieren seguimiento estrecho. Siempre se deben pesquisar complicaciones en relación con las alteraciones de la conducción, y la disfunción de la VT y del VDs.

## 15) Corazón univentricular

### Introducción y antecedentes

El término corazón univentricular (o ventrículo único, ambos términos se usarán indistintamente) engloba una variedad de malformaciones en las que falta el VD o el VI o, si están presentes, son severamente hipoplásicos, por lo tanto, no son pasibles de manejar un volumen minuto pulmonar y por ende de reparación biventricular.

Su incidencia cada 1000 nacidos vivos, puede calcularse sobre la base de una recopilación de 62 estudios (165,300) (Tabla 42) y estas malformaciones se asocian con múltiples anomalías intracardíacas y extracardíacas (Tabla 43).

**Tabla 42.** Incidencia cada 1000 nacidos vivos

Cardiopatía	Incidencia Media $\times 1000$ NV	Desvío Estándar	Cuartilo Inferior	Mediana	Cuartilo Superior	Incidencia Anual en RepArg (5)
Hipoplasia Corazón Izquierdo (1)	0,266	0,0216	0,154	0,226	0,229	199,5
Hipoplasia Corazón Derecho (2)	0,143	0,0199	0,105	0,160	0,224	107,25
VU + (3)	0,106	0,070	0,054	0,085	0,136	75
Heterotaxia Visceral (4)	0,1	–	–	–	–	75
Atresia Tricuspídea	0,079	0,052	0,024	0,092	0,118	59,25
Total	0,694	–	–	–	–	516

(1) Incluye atresia y estenosis Ao y atresia mitral. (2) Incluye AP tabique intacto y Ebstein con VD hipoplásico. (3) Incluye ventrículos de doble entrada y común. (4) Asplenia y polisplenia + VU. (5) VUs sobre la base de 750.000 partos anuales, INDEC 2016.

**Tabla 43**

Anomalías asociadas a cardiopatías univentriculares	
CIA, CIV, Canal AV, DAP	Estenosis, regurgitación y atresia de válvulas AV
EAo (valvular, subvalvular) y atresia	Anomalías retorno venoso sistémico (VCS izq, ausencia VCS der,
Anomalías del arco aórtico (hipoplasia, interrupción, coartación)	idem innominada, interrupción VCI)
EP (valvular, subvalvular y atresia)	Anomalías retorno venoso pulmonar (supracardíaco, cardíaco e
Anomalías de ramas (estenosis, hipoplasia, ausencia)	infracardíaco)
Conexiones discordantes TGA y MGA	Colaterales aorto-pulmonares
	Asplenia y polisplenia

Como adultos, la gran mayoría de los pacientes con estas afecciones habrán pasado por una paliación neonatal, una operación de Glenn (anastomosis cavopulmonar superior) como lactantes (301), y una operación de Fontan-Kreutzer (FK) con conducto extracardiaco en la infancia (302-304) (Figura 7), aunque infrecuentemente se podrán encontrar pacientes con una paliación inicial o sobrevivientes naturales sin cirugía.

Los pacientes con ventrículo único (VU) pueden presentar como recién nacidos cuatro situaciones hemodinámicas diferentes:

- **Sin restricción anatómica del flujo sanguíneo pulmonar y sin obstrucción sistémica:** si la circulación pulmonar no se modifica (es decir, sin cirugía), muchos pacientes morirán en la infancia debido a insuficiencia cardíaca intratable por aumento del flujo sanguíneo pulmonar. Aquellos que sobreviven a este período habrán desarrollado HAP. Este será un determinante principal del resultado a largo plazo. Estos pacientes deben recibir un cerclaje de AP para restringir el flujo sanguíneo pulmonar en los primeros meses de vida. Un cerclaje eficaz protegerá contra la HAP, al tiempo que permite un flujo sanguíneo pulmonar suficiente para limitar el grado de cianosis. Un cerclaje demasiado flojo dará como resultado hiperflujo pulmonar e HAP a pesar del cerclaje. Si el cerclaje es demasiado ajustado, el flujo sanguíneo pulmonar será limitado, lo que provocará una cianosis grave.

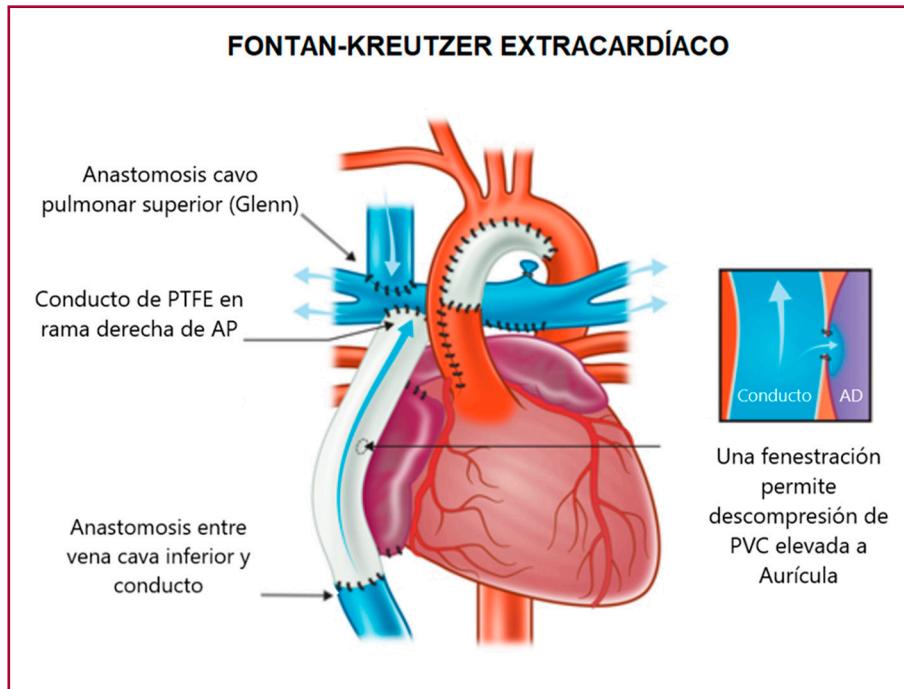
- **Obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar (EP o AP):** en ocasiones, la obstrucción es moderada: el flujo pulmonar es adecuado (no excesivo, evitando así el desarrollo de HAP y no demasiado restringido, por lo tanto, sin cianosis extrema). Estas situaciones equilibradas son la excepción, pero permiten la supervivencia hasta los 6 a 8 meses sin necesidad de cirugía. La mayoría de los pacientes que presentan flujo pulmonar severamente restringido requieren la infusión de prostaglandinas para mantener el ductus arterioso abierto hasta la operación de derivación sistémica a AP, (Blalock-Taussig modificada mediante interposición de tubos de PTFE entre arteria innominada y AP). Si una derivación sistémica a AP es demasiado grande, el hiperflujo pulmonar provocará insuficiencia cardíaca. Con el crecimiento, los pacientes comenzarán a estar más cianóticos, al no poder aumentar el flujo pulmonar por el conducto protésico.

- **Sin restricción anatómica del flujo sanguíneo pulmonar, pero restricción del flujo sistémico:** la obstrucción al flujo sistémico provocará rápidamente un aumento del flujo pulmonar con caída del flujo sistémico. Esta situación puede estar presente debido a una CoAo o debido a obstrucción de un foramen bulboventricular que comunica el VU con una cámara rudimentaria de salida de la cual emerge la aorta, o hipoplasia severa de las cavidades izquierdas con atresia o estenosis de la salida aórtica. Los pacientes requieren la infusión de prostaglandinas para mantener el ductus arterioso como fuente de flujo sistémico. Estos pacientes presentan shock cardiogénico en la primera semana de vida y requieren cirugía precoz, una operación de Norwood o de Damus-Kaye-Stansel, o –si la salida aórtica es adecuada– un cerclaje con plástica de CoAo. Las obstrucciones sistémicas deben ser tratadas tempranamente para evitar la hipertrofia del VU o su disfunción severa.

- **Restricción severa al drenaje venoso pulmonar con cualquier situación de tractos de salida aórtico y pulmonar:** este modelo hemodinámico provoca colapso circulatorio en los primeros días de vida, debido a cianosis severa, no por hipoflujo pulmonar sino por falta de un adecuado retorno venoso pulmonar a las cavidades cardíacas. Esto puede deberse a una anomalía total de retorno venosos pulmonar obstructiva o una CIA restrictiva en pacientes con atresia o estenosis mitral. Estos pacientes también requieren cirugía emergente en la primera semana de vida.

Una vez pasada la etapa neonatal de la paliación, si los pacientes presentan resistencias pulmonares bajas, se indica una anastomosis cavopulmonar superior (Glenn bidireccional) generalmente de los 3 a 8 meses de edad, comenzando de esta manera el camino del FK pues –después del Glenn– el VU no bombea más el flujo pulmonar ya que las fuentes de flujo pulmonar se cierran, y solo bombea hacia el territorio sistémico. La saturación aumenta generalmente a 82-86% y la relación  $Q_p:Q_s$  pasa a ser de 0,6 a 1, pues en el lactante o niño pequeño el retorno venoso de la cava superior es superior al 50% del retorno venoso total. En casos especiales se puede dejar un flujo pulmonar accesorio como una derivación sistémico-pulmonar o un tracto de salida pulmonar severamente estenótico. Este flujo accesorio tiene la ventaja de disminuir la cianosis pero al costo de mayor sobrecarga de volumen.

A partir de los 18 meses hasta los 4 años generalmente, se indica la operación de FK, debiendo presentar los pacientes resistencias pulmonares bajas y función ventricular adecuada. Se interpone un tubo de PTFE de 16 a 22 mm de diámetro entre la vena cava inferior y una rama pulmonar. De esta manera, el corazón recibe solamente el flujo de las venas pulmonares, quedando como un corazón bicameral: una aurícula común y el VU. La cianosis entonces se alivia casi completamente. La mayoría de los centros de cirugía cardiovascular utiliza una “fenestración” (Figura 6) entre el conducto extracardiaco y la aurícula, con el objeto de aliviar las complicaciones asociadas a una presión venosa alta, que será de por vida luego de la cirugía de FK. El flujo pulmonar es pasivo; para que este exista deberá haber un gradiente de presión entre la presión de AP o presión de cavas (generalmente 12 a 15 mm Hg) y la presión de aurícula izquierda o fin de diástole del VU (5 a 8 mm Hg). De estar presentes otras lesiones como estenosis de ramas, insuficiencia de válvula AV o estenosis subaórtica, se deberán corregir, pues es crucial para la evolución temprana y tardía que no existan lesiones residuales. Esto representa un factor de riesgo adicional para la cirugía. La mortalidad de este procedimiento es baja, entre el 0 y el 2%, y algunos centros informan mejoría de resultados a partir del uso de parada circulatoria hipotérmica total y descompresión linfática concomitante (305).



**Fig. 6**

En el campo de la cirugía cardíaca, la introducción del procedimiento de FK revolucionó el cuidado de los pacientes con corazón univentricular. Los resultados alejados en términos de funcionalidad demuestran su superioridad con relación a las paliaciones sistémico-pulmonares o la operación de Glenn, permitiéndole a la gran mayoría de los pacientes percibir su estado como bueno, estar en la categoría de insuficiencia cardíaca (NYHA) 1 o 2 e integrarse a la sociedad (306). La supervivencia actual del FK con conducto extracardiaco es superior al 90% a los 20 años (307). (Para más información remitirse al capítulo de cirugía de FK de esta guía de consensos).

Un tema de consideración es el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, que es la forma más común de corazón univentricular. Es fatal, a menos que se realice una paliación quirúrgica en el período neonatal. La reparación de Norwood, que en los mejores centros tienen una mortalidad del 5 al 15% es el primero de 3 pasos en la paliación y consiste en septectomía auricular, sección transversal y ligadura de la AP principal distal con construcción de una derivación sistémica a AP, y anastomosis del tronco proximal de la AP principal a la aorta ascendente hipoplásica con aumento de todo el arco aórtico desde la unión sinotubular hasta más allá del conducto arterioso. Las cirugías posteriores incluyen el Glenn y el FK. Las secuelas del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico son en gran parte las de la paliación de FK, pero las preocupaciones adicionales relacionadas con la anatomía subyacente y la reparación de Norwood son importantes en pacientes con síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. Estos incluyen un neurodesarrollo inferior y la falla del VU de características derechas: la mortalidad alejada y la tasa de falla de FK son mayores en pacientes con corazón izquierdo hipoplásico (308).

### **Lesiones residuales, secuelas y complicaciones**

La mayoría de los pacientes que llegan a adultos con corazón univentricular habrán recibido una operación de FK a fines de la primera o en la segunda infancia. Las manifestaciones clínicas pueden incluir cianosis central, dedos en palillo de tambor y, a menudo, asimetría torácica con precordio en el lado donde se encuentra el corazón en el pecho. La escoliosis es un problema frecuente. El crecimiento y desarrollo puede estar alterado con menor estatura de la esperada para la edad (309). El segundo ruido cardíaco suele ser único, pero el resto de la auscultación depende de las anomalías asociadas, como insuficiencias de válvulas AV o estenosis subaórtica o EP residual. Como regla, un paciente sometido a cirugía de FK **NO** debe soplar. La presencia de soplo marca una importante lesión residual. El ECG puede revelar alteraciones del ritmo o de la conducción. La taquicardia auricular y el aleteo eran un hallazgo común con las técnicas antiguas de operación de FK como la anastomosis

atriopulmonar, utilizadas en los años 70 y 80. Según su estado clínico estos pacientes pueden requerir una re-conversión quirúrgica a conducto extracardiaco.

Para el sobreviviente natural o con una paliación (sin FK), una evaluación exhaustiva clínica y diagnóstica es fundamental. Si la situación clínica es estable, el riesgo debe sopesarse con mucho cuidado frente al posible beneficio, ya que una operación de FK solo puede considerarse en pacientes que presenten buena función ventricular, competencia de válvulas cardíacas (o posibilidad de reparación efectiva) y Rp baja. Una derivación cavopulmonar o sistémico-pulmonar puede ser la única opción (cuando la Rp no es lo suficientemente baja para realizar un FK), pero el beneficio de un aumento del flujo sanguíneo pulmonar debe balancearse contra el aumento de la carga de volumen al ventrículo. En caso de necesidad de trasplante cardíaco, las operaciones previas, la sensibilización con anticuerpos de panel reactivo, la presencia de colaterales aorto-pulmonares y un lecho vascular pulmonar anormal pueden influir negativamente en la posibilidad de listado y en su resultado (310). Véanse recomendaciones en Tabla 44.

**Tabla 44.**

Recomendaciones	Clase	Nivel
– Que pacientes con corazón univentricular lleguen a la edad adulta con circulación FK a través de paliación en estadios	I	C
– Que adultos sobrevivientes naturales o paliados reciban evaluación cuidadosa en centros especializados con imágenes multimodales y estudios invasivos para decidir si se beneficiarían con procedimientos quirúrgicos o intervencionistas	I	C
– Para el sobreviviente natural o con paliaciones sin FK solo en pacientes seleccionados con Rp baja y buena función ventricular y de válvulas cardíacas puede indicarse una operación de FK	IIa	C
– Para el sobreviviente natural o con paliaciones sin FK puede considerarse una derivación de Glenn bidireccional por cianosis severa Rp o PAP levemente elevados	IIa	C
– Para el sobreviviente natural o con paliaciones sin FK puede considerarse una derivación sistémico-pulmonar por cianosis severa Rp o PAP leve a moderadamente elevados	IIb	C
– Se debe considerar el trasplante de corazón o corazón-pulmón cuando no hay opción quirúrgica convencional en pacientes con mal estado clínico	IIb	C

### *Recomendaciones de seguimiento*

Es recomendable la evaluación anual en un centro especializado en ACC, con al menos examen físico, saturometría de pulso, pruebas de laboratorio (hemograma, hepatograma, función renal, etc.), ECG, radiografía y ecocardiografía.

### *Consideraciones adicionales*

- Ejercicio-deportes: por regla general, los pacientes no tienen un riesgo aumentado de muerte súbita durante el ejercicio, pero tienen una reducción sustancial de la capacidad. Los deportes recreativos y la actividad física programada deben recomendarse (15,311).
- Embarazo y anticoncepción: contraindicado en pacientes con aumento de Rp, cianosis severa o si la función ventricular es pobre. La circulación de FK presenta un riesgo significativo para el feto, con un alto índice de aborto espontáneo. Como anticoncepción, deben evitarse anticonceptivos orales estrogénicos debido al riesgo de tromboembolismo. Las píldoras únicas de progesterona, los dispositivos intrauterinos liberadores de progestágeno o los sistemas de implantación proporcionan una anticoncepción segura con menor riesgo cardiovascular (312).
- Profilaxis de la EI: indicada en todos los pacientes.

## **16) Operación de Fontan-Kreutzer**

### *Introducción y antecedentes*

La cirugía de Fontan-Kreutzer (FK) es la última etapa en el camino de las intervenciones paliativas en niños con ventrículo único o con fisiología univentricular. Los doctores Francis Fontan en Francia y Guillermo Kreutzer en la Argentina la desarrollaron ya hace 5 décadas. El objetivo principal fue la normalización de la saturación

arterial, y la abolición de la sobrecarga crónica de volumen, mediante la creación de un circuito “en serie”, separando la circulación sistémica y pulmonar, mediante el *bypass* del ventrículo subpulmonar. Así, el retorno venoso sistémico se dirige directamente a la circulación pulmonar, donde el gasto cardiaco estará sostenido por un único ventrículo sistémico, sometido a ambas resistencias –sistémica y pulmonar– (302,304).

Desde la técnica original, la “anastomosis atriopulmonar” (AP), hasta la actualidad, esta cirugía ha sufrido múltiples modificaciones (302). El inconveniente de la primera era la gran sobrecarga y dilatación de la aurícula derecha, lo que provocaba pérdidas de energía en la circulación y aumento del trabajo del ventrículo. La dilatación auricular predisponía al paciente a arritmias auriculares complejas asociadas a importante morbilidad y mortalidad. Por ello, se realizaron modificaciones para optimizar las características de flujo del circuito de Fontan, creando el túnel lateral de cavas (TLC), descrito por de Leval y Castañeda. Años más tarde, Humes-Nawa y Marceletti desarrollaron la técnica del conducto extracardiaco (CE) que desde la década del 90 se realiza en casi todos los pacientes.

### **Secuelas y complicaciones de la circulación Fontan-Kreutzer a largo plazo**

El costo de esta circulación sostenida en el tiempo, en ausencia de un ventrículo subpulmonar, tendrá como consecuencia congestión venosa sistémica crónica, así como la disminución del gasto cardiaco en reposo y especialmente durante el ejercicio. Las consecuencias de este frágil modelo circulatorio tendrán efectos deletéreos con el tiempo en diferentes órganos y sistemas determinando una cascada de repercusiones fisiopatológicas y eventos en la evolución de estos pacientes, como: arritmias, disfunción ventricular, insuficiencia de la válvula AV, fístulas arteriovenosas pulmonares, fibrosis hepática y disfunción renal, que pueden progresar con el tiempo y trastornos de la circulación linfática como la enteropatía perdedora de proteínas y bronquitis plástica, complicaciones potenciales, que pueden desencadenar la falla de la circulación de Fontan (FCF) (313).

### **Expectativa de vida**

A pesar del estado de morbilidad de estos pacientes, y como resultado de los avances técnicos y mejoras en la selección de pacientes, la sobrevida a 30 años es superior al 80%.

Se estima que actualmente hay alrededor de 70.000 pacientes con circulación Fontan en todo el mundo y se espera que se dupliquen en los próximos 20 años (313, 314).

Sin embargo, se ha asociado a una morbilidad importante. En cohortes recientes, la supervivencia sin eventos ha oscilado del 59 al 81% a los 15 años (313, 314).

Los profesionales médicos y el sistema de salud debieran estar preparados para enfrentar los nuevos desafíos de esta población, sus necesidades específicas, como la anticoncepción y el riesgo del embarazo, el papel de las nuevas terapias intervencionistas, así como la indicación de vasodilatadores específicos y trasplante cardíaco. Por este motivo, los pacientes adultos con cirugía FK deben continuar su seguimiento en centros cardiovasculares de alta complejidad, con experiencia en ACC y de forma multidisciplinaria, que garantice a los sobrevivientes con esta frágil circulación, controles adecuados y opciones avanzadas y emergentes de tratamiento para una mejor calidad de vida.

### **Impacto tardío y desafíos potenciales de la circulación Fontan**

#### **Falla en la circulación Fontan**

La heterogeneidad de la anatomía intracardiaca, los distintos subtipos de Fontan y los modos superpuestos de deterioro clínico dificultan una definición única y completa. En cualquiera de sus interacciones, la fisiología de Fontan induce cambios desadaptativos en el corazón y en muchos otros órganos y sistemas, con implicancias clínicas que limitan la salud y la expectativa de vida. La **FCF** en la infancia es inusual, no así en la edad adulta.

El Registro de Fontan de Australia y Nueva Zelanda (ANZFR) define la FCF como la aparición de muerte, trasplante de corazón, enteropatía con pérdida de proteínas, bronquitis plástica o clase funcional III o IV de la NYHA durante el seguimiento. En 683 adultos de más de 16 años, la ausencia de FCF fue del 93%, 77%, 62% y 30% a las edades de 20, 30, 40 y 50 años, respectivamente (314).

#### **Insuficiencia cardíaca diastólica en la circulación Fontan**

Muchos autores han señalado que la circulación de Fontan presenta un estado limitado de precarga. Es claro que el gradiente de presión transpulmonar que determina la precarga es precario, con un incremento relacionado con la edad y la presión diastólica del ventrículo sistémico, lo que podría anticipar que la función diastólica del ventrículo sistémico, junto con las resistencias vasculares pulmonares, se conviertan en el eslabón más débil de la cadena para los pacientes con circulación Fontan (307)

*Manifestaciones clínicas y eventos durante el seguimiento a largo plazo (Tabla 45)***Tabla 45.** Evaluación multisistémica en el seguimiento del adulto con circulación Fontan-Kreutzer

Órgano/ sistema	Basal	Específico	Investigación
Hígado	Estudio metabólico	Biomarcadores fibrosis	Biopsia hepática
	Recuento plaquetas	Alfa fetoproteína	
	Enzimas hepáticas	RM/TAC hepática	
	GOT/GPT/GGT		
	Colesterol total	Elastografía hepática (ECO-RM)	
	Ecografía abdominal		
Riñón	Urea - creatinina	Relación albúmina/creatinina	Cámara gamma Filtrado
	Cistefna C sérica	urinaria	glomerular
		Eco-Doppler renal	
Linfático	Proteínas totales	IGG sérica	Linfografía por RM
	Albúmina sérica	Alfa 1 antitripsina mat. fecal	
Endocrino	Calcio	Hormona paratiroidea	Factor de crecimiento insulina
	Vitamina D	Densitometría ósea	<i>like</i>
	Evaluación nutricional		
Hematológico	Hemograma completo	Ferremia	Factores de coagulación
		Porcentaje de saturación de transferrina	
Cardiopulmonar	Prueba-cardiopulmonar	Ferritina sérica	
		Rx tórax	
Neurológico - psicosocial	Evaluación psicosocial	Test neurodesarrollo neuro- cognitivo	RM cerebral

Abreviaturas: TAC: tomografía axial computada; RM: resonancia magnética; ECO: ecografía.

**Arritmias**

Los pacientes con una circulación FK están predispuestos a desarrollar arritmias auriculares. Sobre todo, aquellos con técnica atriopulmonar, donde la AD se dilata e hipertrofia. La disfunción del nodo sinusal ocurre en más del 45%.

Las taquiarritmias auriculares se producen hasta en el 60% de los adultos con circulación FK y se asocian a morbimortalidad considerable y un riesgo de muerte súbita entre 0,15 y 0,2% por año (307, 313, 314).

La ausencia de ritmo sinusal puede conducir rápidamente a un grave deterioro hemodinámico. Debe obtenerse una evaluación hemodinámica completa en todos los pacientes ante un nuevo evento de taquicardia, ya que esta puede ser la primera manifestación clínica tardía de una obstrucción en el circuito Fontan, con riesgos de falla del sistema. La anticoagulación está indicada.

En los pacientes con anastomosis AP, el tratamiento de elección es la reconversión a una conexión extracardiaca, junto con ablación del istmo cavotricúspideo y reducción de la megaurícula derecha, combinada con marcapasos epicárdico DDD, antitaquicardia.

Las arritmias ventriculares son poco frecuentes. Si se producen, probablemente estén relacionadas con falla hemodinámica o disfunción ventricular grave.

**Insuficiencia de la válvula AV (307,313,314)**

Los pacientes con anatomía de ventrículo único tienen un alto riesgo de regurgitación de la válvula AV a lo largo de su vida, siendo las válvulas AV y tricúspide en posición sistémica más propensas al fracaso con FCF.

La reparación de estas lesiones debería realizarse idealmente antes de completar el procedimiento de Fontan.

## Cianosis

La cianosis puede ocurrir por el desarrollo de colaterales veno-venosas, presencia de una fenestración y la producción de fistulas arteriovenosas pulmonares, especialmente en pacientes con síndromes de heterotaxia visceral (307, 313).

## Eventos trombóticos-tromboembolias

La trombosis es más probable en pacientes con bajo gasto, congestión venosa y arritmias. Pueden comprometer territorio sistémico o pulmonar. Se han descrito anomalías de los factores de coagulación: deficiencia de proteína C, proteína S y de antitrombina III.

Las microembolias pulmonares múltiples y crónicas pueden provocar enfermedad vascular pulmonar.

La anticoagulación está indicada en pacientes con trombos previos, bajo gasto, congestión, dilatación de estructuras venosas o megaurículas y arritmias.

## Remodelación vascular pulmonar

La ausencia de un flujo pulmonar pulsátil induce la disfunción endotelial, la remodelación de la vasculatura pulmonar y el aumento de la Rp. El gradiente de presión transpulmonar que determina la precarga es precario, con un incremento relacionado con la edad y la presión diastólica del ventrículo sistémico, lo que podría anticipar que la función diastólica del ventrículo sistémico junto con la Rp sean el eslabón más débil para los pacientes con FCF (307, 315).

## Compromiso hepático

El compromiso hepático se manifiesta por los cambios de su arquitectura secundarios a las alteraciones hemodinámicas y la congestión venosa sistémica que se producen luego de la cirugía de FK. Durante la evolución, los pacientes pueden desarrollar nódulos vasculares, fibrosis, cirrosis con riesgo de malignización a hepatocarcinoma (307, 313). Se recomienda control hepático periódico con ecografía abdominal con Doppler, elastografía hepatoesplénica y RM (313, 318).

## Compromiso del sistema linfático

### *Enteropatía con pérdida de proteínas*

Un 5 a 15% de los pacientes desarrollarán **enteropatía perdedora de proteínas (EPP)** mediada por la dilatación patológica y el flujo retrógrado de los conductos linfáticos, determinando un alto impacto en la sobrevida. Se han propuesto varios factores. El bajo gasto crónico con resistencia vascular sistémica elevada conduce a la alteración de la perfusión de la mucosa intestinal y a un estado proinflamatorio que puede dañar la permeabilidad de la membrana de los enterocitos.

Se diagnostica por un nivel bajo de albúmina sérica y la presencia de niveles elevados de  $\alpha$ 1-antitripsina fecal de 24 horas.

Se manifiesta clínicamente por presencia de edema periférico, ascitis, derrames pleurales, síndrome de malabsorción y pérdida de inmunoglobulina.

Las estrategias de tratamiento consisten en garantizar que el circuito FK esté libre, sin obstrucciones en el árbol pulmonar, e intervenir tempranamente. Los tratamientos médicos incluyen: dieta alta en proteínas y baja en grasas, aporte de triglicéridos de cadena media, corticoides por vía oral como la budesonida, anticoagulación con heparina no fraccionada, espirolactona y vasodilatadores pulmonares específicos, pero ninguno es eficaz en forma prolongada. La fenestración del circuito está indicada, con la instauración de cianosis como consecuencia. En los últimos años se ha propuesto la derivación del conducto torácico hacia la aurícula de menor presión, procedimiento de Hrashka y el tratamiento de embolización de circulación linfática hepatointestinal por medio de la punción transhepática. La EPP puede resolverse con éxito tras un trasplante cardíaco (307, 313, 316).

### *Bronquitis plástica*

La bronquitis plástica (BP) es una complicación pulmonar grave de la circulación de Fontan, en la que se forman grandes moldes gelatinosos en las vías respiratorias.

Está relacionada con un drenaje linfático anormal en la luz bronquial. Las expulsiones de estos moldes pueden llevar a asfixia y muerte. Tras la eliminación de las posibles causas hemodinámicas que incrementen la presión sobre la circulación venosa y la circulación linfática, el tratamiento es principalmente sintomático. Los mucolíticos y la administración nebulizada de activador tisular del plasminógeno han demostrado proporcionar un alivio sintomático.

Las intervenciones por cateterismo para embolización linfática han sido eficaces, con resultados a mediano plazo promisorios (307, 313, 318).

### Disfunción renal

El bajo gasto crónico y la hipertensión venosa central con el tiempo llevan a la disfunción renal, que se presenta en el 50% de los ACC con circulación FK y se asocia con mal pronóstico (313, 315).

### Compromiso neurológico. Aspectos neurocognitivos y psicosociales

Las múltiples operaciones y cateterismos, con riesgos de lesión hipóxico-isquémica y el estado protrombótico generan microembolias cerebrovasculares crónicas con riesgo de accidente cardiovascular (*stroke*) (313). No es infrecuente que, en adolescentes y adultos, se realice el diagnóstico de *stroke* retrospectivo, durante un estudio de imágenes (307, 315).

Por otro lado, en pacientes FK, están descriptas alteraciones psicológicas, psiquiátricas y cognitivas, así como trastornos de ansiedad, déficit de atención e hiperactividad.

### *Seguimiento, manejo y recomendaciones de pacientes adultos con circulación FK (Tablas 46 A y B)*

**Tabla 46 A.** Monitoreo CV en diferentes etapas de circulación Fontan-Kreutzer

Prueba	Niño	Adolescente	Adulto
Control ambulatorio	6-12 meses	6-12 meses	6-12 meses
ECG	6-12 meses	6-12 meses	6-12 meses
EDC	Anual	Anual	Anual
Holter 24 h	2-3 a	Cada 1-2 años	Cada 1-2 años
Prueba-ejercicio	2-3 a	1-3 años	1-2 años
BNP-Nt-Pro BNP	Una vez en la niñez	Cada 1-3 años	Cada 1-2 años
RMC	Una vez cada 3 años	Cada 2-3 años	Cada 2-3 años
TAC	Según indicación clínica	Según indicación clínica	Según indicación clínica
Cateterismo cardíaco	Según indicación clínica	Una vez cada 10 a	Una vez cada 10 a

Abreviaturas: EDC: ecocardiografía Doppler color; RMC: resonancia magnética cardíaca; TAC: tomografía axial computada.

**TABLA 46 B.** Seguimiento a largo plazo. Intervalos de estudios en la circulación Fontan-Kreutzer en meses

Frecuencia de consulta y testeo durante seguimiento	Estado fisiológico A	Estado fisiológico B	Estado fisiológico C	Estado fisiológico D
Consulta clínica ambulatoria	12	12	6	3-6
ECG	12	12	6-12	6
ETT	12	12	12	12
Saturometría	12	12	Cada visita	Cada visita
Holter	12	12	12	12
RMC-TAC	36	24	24	24
Prueba CP	36	24	12	12

Abreviaturas: ETT: ecocardiograma transtorácico. TAC: tomografía computada cardíaca; RMC: resonancia magnética cardíaca. Prueba CP: prueba de ejercicio cardiopulmonar.

### *Evaluación del rendimiento en el ejercicio*

Los pacientes FK tienen una capacidad de ejercicio reducida en comparación con los controles sanos. La media del consumo máximo de oxígeno oscila entre el 61 y el 74% de los valores predichos (315). Esta es predictiva de los ingresos hospitalarios, la calidad de vida y la mortalidad tardía.

El pico de  $VO_2$  se utiliza en varios estudios clínicos (316). El ejercicio aeróbico mejora la calidad de vida, la clase funcional y la percepción de la salud (15, 320).

### *Embarazo y parto*

En las mujeres con circulación FK, los cambios adaptativos del embarazo son mal tolerados, sumados al estado de hipercoagulación propio de la gestación. Pueden desencadenarse eventos como arritmias auriculares, edema y

ascitis con deterioro de la clase funcional. Existe riesgo de trombosis venosa y embolia pulmonar por la hipercoagulación asociada. Se lo considera de alto o muy alto riesgo (III o IV de la OMS) con una tasa de mortalidad materna entre 15 y 25%. **En las pacientes con saturación < 85%, función ventricular deprimida, regurgitación AV moderada a grave, arritmia refractaria o enteropatía con pérdida de proteínas, el embarazo está desaconsejado (OMS IV) (313).** Existe alto riesgo de pérdida fetal en los dos primeros trimestres con tasas de aborto espontáneo de hasta el 50%. La prematuridad y el bajo peso para la edad gestacional son frecuentes.

**Anticoncepción**

Se desaconsejan los anticonceptivos que contengan estrógenos, por riesgo de tromboembolismo. En cambio, se recomiendan los anticonceptivos exclusivamente con progestágenos orales, de depósito o de implante subdérmico. El dispositivo intrauterino con liberación de progestágenos es eficaz y seguro.

**Diagnóstico por imagen “no invasivo” e “invasivo” en adultos con circulación FK (Tabla 47)**

**Tabla 47.** Métodos diagnósticos en pacientes con circulación FK

Ecocardiografía Doppler	Función del circuito Fontan Obstrucción subaórtica Fenestración Función ventricular Válvulas AV Trombos
Ecocardiografía transesofágica	Conexiones venosas Trombos (idem eco)
Resonancia magnética cardíaca	Conexiones venosas Árbol pulmonar Función ventricular Insuficiencia de válvulas aurículo-ventriculares Dinámica de flujo del sistema FK
Linfografía por RM	Evaluación de conductos linfáticos y drenajes hepatointestinal y bronquial
Cateterismo cardíaco	Colaterales aorto-bronquiales, veno-venosas Fístulas arteriovenosas pulmonares Presiones del circuito Fontan Rp Presión de fin de diástole ventricular
Ecografía hepática-Doppler de arteria mesentérica, elastografía hepatoesplénica por ecografía y RM	Nódulos, fibrosis, cirrosis, hepatocarcinoma

**Tratamiento médico estándar (Tabla 48)**

**Anticoagulación vs. antiagregación**

El flujo sanguíneo no pulsátil en el circuito Fontan predispone al paciente al tromboembolismo. Se recomienda la antiagregación de rutina en todos los pacientes. No hay pruebas, en los estudios clínicos, de la superioridad de los antagonistas de la vitamina K sobre las estrategias antiplaquetarias (313, 321, 322) Se recomienda anticoagulación en casos de arritmias auriculares, antecedentes de eventos tromboembólicos, EPP, BP y FCF.

**Papel de los vasodilatadores pulmonares**

Los vasodilatadores pulmonares, principalmente el inhibidor de la PDE-5 y antagonistas del receptor de endotelina-1, mejoraron significativamente la hemodinamia de los pacientes de Fontan, la clase funcional de la NYHA y aumentaron la prueba de caminata de seis minutos (316). Sin embargo, ninguno ha demostrado beneficios en la sobrevida a largo plazo.

**Tabla 48.** Consideraciones especiales y recomendaciones en el tratamiento en circulación Fontan-Kreutzer

Recomendaciones	Clase	Nivel
– La arritmia auricular sostenida con conducción AV rápida es una emergencia médica y debe ser revertida rápidamente con cardioversión eléctrica	I	C
– La anticoagulación está indicada en presencia, de antecedentes de trombos auriculares, arritmias auriculares o eventos tromboembólicos	I	C
– Se recomienda que se desaconseje el embarazo a las mujeres con una circulación de Fontan, ante la presencia de cualquier complicación,	I	C
– El cateterismo cardíaco se recomienda en casos de edema inexplicable, disminución de capacidad al ejercicio, nuevo evento de arritmia, cianosis y hemoptisis	I	C
– En los pacientes con arritmias, un enfoque proactivo de evaluación electrofisiológica y ablación en caso de que estén indicados	IIa	C
– Imágenes hepáticas periódicas (ecografía, TAC, RMC)	II a	C
– Los antagonistas de los receptores de endotelina y los inhibidores de la 5-fosfodiesterasa pueden ser considerados en pacientes seleccionados con presión/resistencia pulmonar elevada en ausencia de una presión diastólica ventricular elevada	IIb	C
– En pacientes seleccionados con cianosis significativa se puede considerar el cierre con dispositivo de una fenestración, pero requiere una evaluación cuidadosa antes de la intervención para excluir la inducción de un aumento de la presión venosa sistémica o caída del gasto cardíaco	IIb	C

### Trasplante cardíaco para el fallo de la circulación de Fontan

En los casos de FCF, donde no hay mejoría a pesar de las terapéuticas instauradas, está indicado el trasplante cardíaco (TX). La supervivencia a cinco años oscila entre el 60 y el 67% (313). El momento y la indicación del TX siguen siendo motivo de controversia. El conflicto suele estar entre ofrecer el TX en forma temprana en pacientes que pueden seguir muchos años con una calidad de vida razonable, o tardíamente, en quienes para entonces han acumulado varias comorbilidades con deterioro de diferentes sistemas. La escasez de donantes de órganos sumada a la complejidad de la anatomía de los retornos venosos ha llevado a disminuir los criterios de inclusión en la lista, de modo que solo los casos más urgentes con anatomía más favorable pueden ser trasplantados.

Las múltiples cirugías previas aumentan la probabilidad de la sensibilización antígeno-anticuerpo, incrementando el riesgo de rechazo agudo del TX. Los resultados del TX en pacientes con circulación “Fontan” son menos favorables que los de los TX en cardiopatas “No Fontan”. Los pacientes con función ventricular preservada y niveles reducidos de albúmina evolucionan peor que aquéllos cuya indicación de TX es principalmente el fallo de bomba. La presencia de enfermedad hepática supone un reto adicional y requiere un enfoque de colaboración con los hepatólogos en la evaluación previa al TX y en la fase posoperatoria temprana, donde se deberá tomar la decisión de realizar TX cardíaco vs. TX cardiohepático.

### Resumen y conclusiones

La cirugía de FK, ha posibilitado significativamente la sobrevida de los pacientes con VU y/o fisiología univentricular. Una población grande y creciente de pacientes de circulación de Fontan sobrevive hasta la edad adulta. Sin embargo, la morbilidad continúa elevada y aumenta en proporción y medida con el crecimiento de esta población.

Es esencial un adecuado proceso de transición y transferencia de los pacientes pediátricos con cirugía de FK hacia centros especializados de alta complejidad, con personal entrenado en ACC; resulta fundamental el trabajo con equipos multidisciplinarios, donde se garantice que continúen con controles adecuados y tengan opciones de tratamiento avanzados y emergentes.

## 17) Anomalías de las arterias coronarias

### Introducción

Hace casi 20 años que Paolo Angelini, un renombrado estudioso de la anatomía y función del árbol arterial coronario, señaló las dificultades existentes para la comprensión de las anomalías de las arterias coronarias (AAC) que aún persistían (323). Existen de por sí características variables que pueden ser normales, o no, en su **origen, tamaño, recorrido proximal y medio, ramificación y terminación**. Arbitrariamente se considera que el 1% de la población presenta una AAC en tanto que, si se consideran los hallazgos en los pacientes que requirieron una coronariografía, la incidencia es del 5,6% (324). Las AAC ocurren aisladas o asociadas a CC, por ejemplo TF, TGA, VAoB, atresia pulmonar sin CIV y otras más (324). En este Consenso se tratarán las AAC aisladas más relevantes para la práctica, como las **arterias coronarias originadas del seno opuesto (ACOSO)**, la **arteria coronaria originada en la arteria pulmonar (ALCAPA)** y las **fístulas arteriovenosas (AV) coronarias**.

### Arteria coronaria originada del seno opuesto

Los pacientes generalmente se presentan en la adolescencia o edad adulta. Se trata de pacientes asintomáticos detectados por ecocardiografía Doppler o bien concurren a la consulta por angina con actividad física acompañada de disnea, pero su primer síntoma puede ser síncope o muerte súbita (MS). Desgraciadamente, un estudio de 27 atletas que murieron súbitamente durante un esfuerzo o poco después de él mostró que solo un poco más de 1/3 tuvo síntomas premonitorios de su AAC y en el 55% el ECG y la prueba ergométrica fueron normales (326). Los decesos fueron más frecuentes en pacientes con arteria coronaria izquierda originada del seno derecho. Los mecanismos propuestos para que la AAC produzca isquemia son **orificio coronario ranura (slit like), angulación aguda de la coronaria en el origen, trayecto inicial coronario intramiocárdico y compresión entre Ao y AP** cuando el curso arterial es entre los 2 vasos con aumento de la presión de AP por el esfuerzo. Un **algoritmo de tratamiento** para los pacientes con ACOSO se muestra en la Tabla 48 modificada de las Guías Americanas. (26). Las intervenciones por cateterismo no son eficaces y hay que recurrir a la cirugía. Cuando se plantean dudas sobre si se trata o no de paciente de alto riesgo, puede recurrirse a la angio-TAC, SPECT, ultrasonido intravascular (IVUS) y fracción de reserva de flujo con provocación por adenosina (32, 327).

### Arteria coronaria izquierda originada en la arteria pulmonar

Esta anomalía muy infrecuente se denomina ALCAPA por su acrónimo del inglés *Anomalous Left Coronary Artery Arising from the Pulmonary Artery*, y también síndrome de Bland-White-Garland por quienes lo describieron. Sin embargo, Culham, citando investigaciones más recientes, indica que en realidad –dado que las arterias coronarias se conectarían con la aorta creciendo desde la región peritruncal a la vez que forman los orificios en los senos coronarios y no a la inversa– el término correcto sería “conectando” pero el uso ha consagrado el acrónimo (328). Al nacer, la coronaria izquierda anómala puede irrigar el miocardio porque la presión de la AP está aún elevada. Con el descenso normal de la presión de AP, por circulación colateral desde la coronaria derecha, el flujo se invierte y comienzan los síntomas de insuficiencia cardíaca e irritabilidad que se atribuye a dolor anginoso. Los estudios complementarios muestran cardiomegalia, HVI, imagen de infarto de cara anterolateral, contractilidad de VI reducida, regurgitación mitral y ALCAPA con inversión del flujo. El ecocardiograma Doppler generalmente es suficiente para el diagnóstico (329) y, en caso de dudas o para conocer con certeza a cuál seno coronario se conecta la arteria, puede recurrirse a angio-TAC, RMC o cateterismo cardíaco (328, 330). De no mediar una circulación colateral adecuada, estos pacientes fallecen en los primeros meses de vida por lo que son muy pocos los que llegan a la edad adulta sin tratamiento quirúrgico. Este consiste en establecer una circulación coronaria dual con técnicas diversas según la variedad anatómica (331, 332). **La recomendación y el nivel de evidencia son I B** (26). En los raros casos sintomáticos de arteria coronaria derecha nacida de la pulmonar y los asintomáticos con repercusión cardíaca, **las recomendaciones para intervenir son I C y IIa C, respectivamente** (26). Los sobrevivientes tienen buen pronóstico y debieran ser seguidos con Holter, ecocardiografía, evaluación cardiopulmonar y RMC con gadolinio para detectar áreas de fibrosis. La actividad física deportiva permitida depende de los resultados de estas pruebas.

### Fístulas arterio-venosas coronarias

Las fístulas AV coronarias son anomalías que ocurren en la terminación de estas arterias y constituyen el 14% de las AAC. Las fístulas son algo más frecuentes en la arteria coronaria derecha que en la izquierda y rara vez comprometen ambas arterias. Pueden comprometer la arteria principal o alguna de sus ramas. El sitio del drenaje predomina en cavidades derechas, sobre todo en AD, AP, seno coronario y vena cava superior. Cuando esto sucede, la denominación AV es apropiada pero no así cuando, con mucho menos frecuencia, se encuentra en cavidades izquierdas o venas pulmonares; entonces debieran llamarse fístulas coronarias arterio-arteriales. Sin embargo, el uso de AV se ha popularizado y es difícil cambiar la terminología (325). La arteria comprometida se dilata progresivamente y es tortuosa por el aumento de flujo y puede ocasionar aneurismas con bajo riesgo de rotura. La desembocadura puede ser por orificio único o múltiple, aun arracimado. Cuando las fístulas constituyen un

hallazgo en coronariografías (<1%), estas son pequeñas y sin significación hemodinámica (333). También se han descrito fistulas adquiridas postraumáticas, quirúrgicas y posbiopsias miocárdicas en trasplantados (328).

En niños y jóvenes se descubren por la presencia de soplos continuos superficiales de moderada intensidad localizados en mesocardio, lo que las diferencia del soplo por ductus en área pulmonar. Si la fistula drena en el VI, el soplo es diastólico, dado que durante la sístole las presiones de la coronaria y el VI son iguales y no hay cortocircuito. En esta etapa de la vida, los pacientes son asintomáticos, los síntomas comienzan a partir de la segunda década. Si el flujo es importante, ocurre sobrecarga de volumen e HAP, que pueden producir insuficiencia cardíaca con sus síntomas propios. Las personas mayores pueden tener angina de pecho como consecuencia de robo coronario. La profilaxis de EI está indicada.

Los estudios complementarios básicos inicialmente son normales. En las fistulas para cavidades derechas y AP con relación Qp: Qs >1,5 se observan los hallazgos de los cortocircuitos de izquierda a derecha. Cuando el compromiso es del lado izquierdo, se presenta sobrecarga de volumen con dilatación e hipertrofia de las cavidades. Las imágenes por ecocardiografía Doppler confirman el diagnóstico. Para decidir la conducta a seguir son necesarios la RM cardíaca, la angio-TAC y el cateterismo hemodinámico y angiográfico.

La oclusión de la fistula está indicada en presencia de síntomas o como medida preventiva. El tratamiento consiste en la oclusión quirúrgica o percutánea con *coils* o dispositivos de cierre según la complejidad de la fistula. Es recomendable preservar la circulación nativa, por lo que la obliteración debe ser distal a las ramas no comprometidas y lo más próxima posible a la desembocadura. En niños pequeños con fistulas chicas es posible el cierre espontáneo, razón por la cual cabe conducta expectante. El seguimiento de los pacientes intervenidos es aconsejable con ecocardiografía Doppler y SPECT miocárdico con esfuerzo.

**Tabla 49.** Algoritmo del tratamiento del origen aórtico anómalo de las arterias coronarias. Modificado de Stout K, et al. (26)

Anomalía	Evaluación de riesgo	Tratamiento y tipo de recomendación
Coronaria izquierda del seno derecho	Síntomas de isquemia o	Sí: Cirugía - Clase I
	isquemia inducida por pruebas diagnósticas	NO: Cirugía - Clase IIa
Coronaria derecha del seno izquierdo	Síntomas de isquemia o isquemia inducida por pruebas diagnósticas	Sí: Cirugía - Clase I
	Sin isquemia. Arritmias ventriculares	Sí: Cirugía - Clase IIa
	Sin isquemia ni arritmias ventriculares	Cirugía - Clase IIb
		Expectante - Clase IIb

## 18) Síndrome de Eisenmenger

### Introducción

En 1897 Viktor Eisenmenger describió un paciente de 32 años con cianosis que murió con hemoptisis y el estudio *post mortem* reveló que tenía una CIV (334). En 1958 Paul Wood acuñó el término síndrome de Eisenmenger para definir a pacientes con HAP y Rp suprasistémica crónica, con subsecuente hipoxia sistémica por cortocircuito de derecha a izquierda a través de una CC (p. ej., CIV o DAP) (335).

El síndrome de Eisenmenger es multisistémico y genera deterioro progresivo de los órganos. La cianosis tiene consecuencias en todo el organismo, como alteración en la coagulación por trombocitopenia, tromboastenia y reducción de los factores de coagulación dependientes de vitamina K, factor V, factor de Von Willebrand y aumento de la actividad fibrinolítica. El filtrado glomerular disminuye la filtración de ácido úrico con la consecuente artritis gotosa y cifoescoliosis. La bilirrubina indirecta aumenta el riesgo de cálculos biliares. La cianosis afecta también el endotelio vascular sistémico y por ende la microcirculación de todo el organismo, en el caso del miocardio con riesgo de isquemia y arritmias, en cerebro con isquemia-infarto cerebral, en riñón con disfunción y consecuente hipertensión arterial sistémica (336).

La HAP grupo 1 incluye el síndrome de Eisenmenger, el cual tiene un grado avanzado de enfermedad vascular pulmonar no reversible, lo que ocasiona cianosis por reversión del cortocircuito e induce a mecanismos adaptativos para mejorar el transporte de oxígeno, con mayor producción de glóbulos rojos y aumento del gasto cardíaco. La poliglobulia aumenta la viscosidad sanguínea, con riesgo de trombosis no solo pulmonar sino también sistémica. Además, una bacteriemia puede generar una neumonía, EI o bien un absceso cerebral. Los signos clínicos avanzados son disnea, fatiga, hemoptisis, síncope e insuficiencia cardíaca. La clínica evidencia disnea y cianosis, cuantificables con clase funcional y oximetría de pulso, respectivamente. Las manifestaciones clínicas de hiperviscosidad pueden manifestarse con cefalea, mareos, acúfenos, visión borrosa, parestesias en

labios, manos y pies, dolor y debilidad muscular. Los síntomas de hiperviscosidad se pueden evitar manteniendo un hematocrito <65% (337).

### Seguimiento y tratamiento

Los pacientes con síndrome Eisenmenger requieren seguimiento cada 6 meses en centro especializado de ACC. El examen inicial incluirá clase funcional, oximetría de pulso, ECG, Rx tórax, ecocardiograma y laboratorio (citológico completo con recuento de plaquetas, ferremia, transferrina, ácido fólico, vitamina B<sub>12</sub>, panel hepático, panel renal, panel de coagulación, PCR, BNP o Pro-BNP y uricemia) así como prueba de caminata 6 minutos y cateterismo cardíaco. El seguimiento semestral incluirá clase funcional, oximetría de pulso, laboratorio (citológico completo, panel hepático, panel renal y panel de coagulación) y prueba de caminata 6 minutos. En el seguimiento anual, al laboratorio se agregarán ferremia, transferrina, ácido fólico, vitamina B<sub>12</sub>, PCR, BNP o NT-Pro BNP (338). Es de notar que los péptidos natriuréticos pueden estar aumentados simplemente debido a que la hipoxia induce su secreción (338).

Las medidas generales en la atención de ACC con síndrome de Eisenmenger son: vacunación completa que incluya antigripal, antineumococo y anti-Covid-19; evitar deshidratación, altas temperaturas ambientales, tabaquismo, embarazo (con contraindicación de anticonceptivos que contengan estrógenos) (**CR:I- NE:C**); evitar altitudes >2500 m (los vuelos aerocomerciales están presurizados a 2000 m y son bien tolerados, aunque se recomienda suplemento de oxígeno) (337). En caso de que el laboratorio revele microcitosis (VCM <80 fl), aportar sulfato ferroso a razón de 200 mg c/12 horas durante 3 meses; en caso de macrocitosis (VCM >95 fl), indicar ácido fólico y vitamina B<sub>12</sub>; estas medidas evitan un hematocrito >65% (339). Esto puede prevenir una sangría: 500 cm<sup>3</sup> de sangre con remplazo de 750-1000 cm<sup>3</sup> de solución salina isotónica IV para reponer la volemia. La hiperuricemia con síntomas de artritis gotosa requiere administración de colchicina y alopurinol (27, 338).

El tratamiento específico de HAP en el síndrome de Eisenmenger con clase funcional ≥II y capacidad de ejercicio reducida (prueba de caminata 6 minutos <450 m), la estrategia de tratamiento inicial es monoterapia con antagonista de receptor de endotelina (bosentán 125 mg c/12 horas, o bien ambrisentán/ macitentan en única dosis 10 mg/día) y, si no mejora, indicar tratamiento combinado con inhibidor de fosfodiesterasa 5 (sildenafil 25 mg c/12 horas o tadalafilo 20 a 40 mg c/24 horas) (**CR:IIa-NE:B**). Aunque no revierte la enfermedad vascular pulmonar, esta terapia específica ha mostrado ser beneficiosa en pacientes con síndrome de Eisenmenger (27, 335, 340).

Con referencia a la anticoagulación, el riesgo de sangrado está aumentado en los pacientes cianóticos, por lo que debe atenderse en forma individual; no hay evidencia para su recomendación; sin embargo, los nuevos anticoagulantes orales deben ser considerados en presencia de trombosis o embolismo con bajo riesgo de sangrado. La anticoagulación es un dilema por tener diátesis tanto para trombosis como sangrado (337).

El síndrome de Eisenmenger en su historia natural tiene mayor supervivencia que la HAP idiopática, por lo que es más fácil establecer el momento de ingreso en lista de espera de trasplante cardiopulmonar (**CR:I- NE:C**), aunque frecuentemente se afectan la calidad de vida y la morbilidad (27, 337, 338).

## E) CONSIDERACIONES FINALES

Como se especificó en la Introducción, los ACC constituyen una nueva subespecialidad y los pacientes, especialmente en sus categorías moderadas y severas, permanentemente son motivo de innovaciones en técnicas de diagnóstico y tratamiento para mejorar la supervivencia y calidad de vida con las que nos estamos familiarizando. Varias Sociedades Científicas Internacionales prestigiosas comenzaron a desarrollar guías de diagnóstico y tratamiento con recomendaciones y niveles de evidencia destinadas a la colectividad médica, para uniformar las conductas por seguir, a la vez que se crearon centros de capacitación para formar profesionales expertos en el cuidado de los ACC. Obviamente, también se crearon instituciones multidisciplinarias con la misma finalidad, dado que los ACC presentan a menudo comorbilidades similares a las que afectan a la población general además de las propias relativas a la evolución de su enfermedad. Estas guías han sido actualizadas periódicamente y las más recientes son de los años 2018 y 2020, producto de expertos de las sociedades *American Heart Association* y *American College of Cardiology* de los Estados Unidos y la *European Society of Cardiology* de las naciones europeas (26,27). La Sociedad Argentina de Cardiología fundada en 1937 por cardiólogos argentinos con relevancia internacional, 3 años después de la aparición de la *Revista Argentina de Cardiología*, no podía permanecer ajena a estos acontecimientos y este año 2021 completa su Consenso para el Diagnóstico y Tratamiento de las Cardiopatías Congénitas del Adulto por iniciativa del Área de Consensos de la SAC. La redacción ha estado a cargo de 2 Directores y 28 Redactores (2 Cirujanos Cardiovasculares, 1 Licenciada en Comunicación Social y una Licenciada en Enfermería). Un Licenciado en Comunicación Social efectuó la compaginación y hubo 3 Revisores. Los Redactores fueron 18 de Buenos Aires, 9 de Córdoba y 1 c/u de Corrientes, Mendoza y Rosario.

Al término del Consenso se publicó una comparación de las guías de Estados Unidos con las de Europa (28). En general se coincidió en aspectos fundamentales como Cianosis, Manejo diagnóstico, CC específicas, Profilaxis EI, Insuficiencia cardíaca, Organización y provisión de cuidados, Transición, Deportes, Embarazo y reproduc-

ción y Cuidados paliativos. Las discrepancias con las guías de Estados Unidos fueron acerca de los Síndromes concomitantes, Clasificación fisiológica y Salud mental y neurodesarrollo. Las diferencias con las de Europa fueron sobre los ACC de edad avanzada, Antitrombosis, Aortopatías, Cobertura médica y empleo, Hipertensión pulmonar y Diferencias sexuales. Los autores señalan que las diferencias pueden tener consecuencias potenciales y sugieren estudios con mayor número de pacientes (28).

En el Consenso SAC se abordan aspectos generales en línea con los de las guías internacionales. Las enfermedades específicas tratadas son las más relevantes. Las innovaciones más importantes creemos que son el énfasis en Calidad de Vida y la incorporación de Registros de Pacientes que permitirán mejorar los Niveles de Evidencia para las Recomendaciones, puesto que actualmente se basan fundamentalmente en opiniones de expertos.

## F) BIBLIOGRAFÍA

1. van der Linde D, Konings E, Slager M, et al. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011; 58:2241-47.
2. Liu Y, Chen S, Zühlke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019;48:455-63.
3. Marelli A, Ionescu-Ittu R, Mackie A, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130:749-56.
4. Gilboa S, Devine O, Kucik J, et al. Congenital heart defects in the United States: Estimating the magnitude of the affected population in 2010. *Circulation*. 2016;134: 101-9.
5. Afilalo J, Therrien J, Pilote L, et al. Geriatric congenital heart disease. Burden of disease and predictors of mortality. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:1509-15.
6. Apers S, Kovacs A, Luyckx K, et al. Assessment of Patterns of Patient-Reported Outcomes in Adults with Congenital Heart Disease - International Study (APPROACH-IS): rationale, design, and methods. *Int J Cardiol*. 2015;179:334-42.
7. Apers S, Kovacs A, Luyckx K, et al. Quality of Life of Adults with Congenital Heart Disease in 15 Countries: Evaluating Country-Specific Characteristics. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67:2237-45.
8. Rassart J, Apers S, Kovacs A, et al. Illness perceptions in adult congenital heart disease: A multi-center international study. *Int J Cardiol*. 2017;244:130-8.
9. Moons P, Kovacs A, Luyckx K, et al. Patient-reported outcomes in adults with congenital heart disease: Inter-country variation, standard of living and healthcare system factors. *Int J Cardiol*. 2018;251:34-41.
10. Van Bulck L, Goossens E, Luyckx K, et al. Healthcare system inputs and patient-reported outcomes: a study in adults with congenital heart defect from 15 countries. *BMC Health Serv Res*. 2020;20:496-506.
11. Holbein C, Fogleman N, Hommel K, et al. A multinational observational investigation of illness perceptions and quality of life among patients with a Fontan circulation. *Congenit Heart Dis*. 2018;13:392-400.
12. Holbein C, Veldtman G, Moons P, et al. Perceived Health Mediates Effects of Physical Activity on Quality of Life in Patients with a Fontan Circulation. *Am J Cardiol*. 2019;124:144-50.
13. Ko JM, White K, Kovacs A, et al. Physical Activity-Related Drivers of Perceived Health Status in Adults with Congenital Heart Disease. *Am J Cardiol*. 2018;122:1437-42.
14. Larsson L, Johansson B, Moons P, et al. Geographical variation and predictors of physical activity level in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol Heart Vasc*. 2018;22:20-5.
15. Ko JM, White K, Kovacs A, et al. Differential impact of physical activity type on depression in adults with congenital heart disease: A multi-center international study. *J Psychosom Res*. 2019;124:109762.
16. Moons P, Luyckx K, Thomet C, et al. Physical Functioning, Mental Health, and Quality of Life in Different Congenital Heart Defects: Comparative Analysis in 3538 Patients From 15 Countries. *Can J Cardiol*. 2021;37:215-23.
17. Moons P, Luyckx K, Dezutter J, et al. Religion and spirituality as predictors of patient-reported outcomes in adults with congenital heart disease around the globe. *Int J Cardiol*. 2019;274:93-9.
18. Moons P, Luyckx K, Kovacs A, et al. Prevalence and Effects of Cigarette Smoking, Cannabis Consumption, and Co-use in Adults From 15 Countries With Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol*. 2019;35:1842-50.
19. Sluman M, Apers S, Shuiter J, et al. Education as important predictor for successful employment in adults with congenital heart disease worldwide. *Congenit Heart Dis*. 2019;14:362-71.
20. Moons P, Apers S, Kovacs A, et al. Sense of coherence in adults with congenital heart disease in 15 countries: Patient characteristics, cultural dimensions and quality of life. *Eur J Cardiovasc Nurs*. 2021;20:48-55.
21. Casteigt B, Samuel M, Laplante L, et al. Atrial arrhythmias and patient-reported outcomes in adults with congenital heart disease: An international study. *Heart Rhythm*. 2021;18:793-800.
22. Lévesque V, Laplante L, Shohoudi A, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and patient-reported outcomes in adults with congenital heart disease: An international study. *Heart Rhythm*. 2020;17:768-76.
23. Moons P, Luyckx K, Thomet C, et al. Patient-Reported Outcomes in Adults With Congenital Heart Disease Following Hospitalization (from APPROACH-IS). *Am J Cardiol*. 2021;145:135-42.
24. Stout K, Valente AM, Bartz P, et al. Task Force 6: Pediatric cardiology fellowship training in adult congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66:723-31.
25. Halperin J, Levine G, Al-Khatib S, et al. Further Evolution of the ACC/AHA Clinical Practice Guideline Recommendation Classification System. *Circulation*. 2016; 133:1426-8.
26. Stout K, Daniels C, Aboulhosen J, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2019;139:e698-e800.

27. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan S, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42:563-645.
28. Assenza GE, Krieger EV, Baumgartner H, et al. AHA/ ACC vs EV Guidelines for management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2021;78: 1904-18.
29. Warnes C, Williams R, Bashore T, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2008; 52:e143-e263.
30. Webb G, Connelly M. The adult with congenital heart disease. In: Atlas of Heart Diseases. Edited by Freedom R (Volume Editor). Philadelphia: Mosby; 1997. Chapter 23.
31. Lousararian M, Rodríguez Z, Lucero M, et al. Rol de los registros en cardiopatías congénitas del adulto, 1.a Jornada Nacional de Cardiología Pediátrica, Soc Argent Pediatr, abril 23 2018, PO N.º 16.
32. Elizari A, Lucero M, Rodríguez Z, et al. Catheter and surgical interventions in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. 28th International Symposium Adult Congenital Heart Disease, Abstract list N.º 30, June 6-9, 2018, Toronto, Ontario.
33. Anderson BR, Dragan K, Crook S, et al. Improving longitudinal outcomes, efficiency and equity in the care of patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2021;78:1703-13
34. Alby A, Elizari A, Lucero M, et al. Reintervenciones quirúrgicas en pacientes adultos con diagnóstico de tetralogía de Fallot. Tipos y resultados, Temas libres N.º 0661. 44.o Congreso Argentino de Cardiología SAC, 2018.
35. Canadian Pediatric Society. Transition to adult care for youth with special health care needs. *Paediatr Child Health*. 2007;12:785-93.
36. Cooley W, Sagerman P. Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics*. 2011;128:182-200.
37. Mouratian M, Villalba C, Ramos A y col. El Adolescente con Cardiopatía Congénita: Transición y Transferencia. *Rev Medicina Infantil*. 2019; 26(2).
38. Moons P, Bratt E, De Backer J, et al. Transition to adulthood and transfer to adult care of adolescents with congenital heart disease: a global consensus statement of the ESC. *Eur Heart J*. 2021; 00:1-11.
39. Webb G, Williams R. 32nd Bethesda Conference: Care of the Adult with Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1162-5.
40. Mackie A, Fournier A, Swan L, Marelli A, Kovacs A. Transition and transfer from pediatric to adult congenital heart disease care in Canada. *Can J Cardiol*. 2019;35:1640-51.
41. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task Force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1170-5.
42. Moons P, De Geest S, Budts W. Comprehensive care for adults with congenital heart disease: expanding roles for nurses. *Eur J Cardiovasc Nurs*. 2002;1:23-8.
43. Sillman C, Morin J, Thomet C, et al. Adult congenital heart disease nurse coordination: Essential skills and role in optimizing team-based care. *Int J Cardiol*. 2017;229:125-31.
44. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life – single centre experience and review of published data. *Eur Heart J*. 2012;33:1386-96.
45. Wasserman K, Hansen J, Slinger W, et al. Exercise testing and interpretation. 5th ed. Philadelphia: Lippincott; 2012.
46. Lui G, Saidi A, Bhatt A, et al. Diagnosis and management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2017;136:e348-92.
47. Guazzi M, Arena R, Halle M, Piepoli M, Myers J, Lavie C. 2016 Focused Update: Clinical Recommendations for Cardiopulmonary Exercise Testing Data Assessment in Specific Patient Populations. *Circulation*. 2016;133:e694-e711.
48. Balady GJ, Arena R, Sietsema K, et al. Clinician's Guide to cardiopulmonary exercise testing in adults: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2010;122:191-225.
49. Wagner J, Agostoni P, Arena R, et al. The role of gas exchange variables in cardiopulmonary exercise testing for risk stratification and management of heart failure with reduced ejection fraction. *Am Heart J*. 2018;202:116-26.
50. Rhodes J, Alexander M E, Opatowsky, AR. Exercise Physiology for the Pediatric and Congenital Cardiologist. (eBook) Springer Nature Switzerland AG 2019. <https://doi.org/10.1007/978-3-030-16818-6>.
51. Abella I, Tocci A, Morós C, Grippo M. Prueba de ejercicio cardiopulmonar: valores de referencia en pacientes adolescentes y adultos con cardiopatías congénitas. *Rev Argent Cardiol*. 2020;88:98-103.
52. Lang R, Bierig M, Devereux R, et al. Recommendations for chamber quantification: A report from the American Society of Echocardiography, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2005; 18:1440-63.
53. Gillis E, Springer R, O'Leary P. Practical issues related to the examination, anatomic image orientation and segmental cardiovascular analysis. In: Eidem B, Cetta F, O'Leary P, eds. Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2010.
54. Li W, West C, McGhie J, et al. Consensus recommendations for echocardiography in adults with congenital heart defects from the International Society of Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Int J Cardiol*. 2018;272:77-83.
55. Anderson R, Shirali G. Sequential segmental analysis. *Ann Pediatr Cardiol*. 2009; 2:24-35.
56. Diller G, Kempny A, Liodakis E. Left ventricular longitudinal function predicts life-threatening ventricular arrhythmia and death in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2012;125:2440-46.
57. Grewal J, Majdalani D, Syed I, et al. Three-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular volume and function in adult patients with congenital heart disease: comparison with magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23:127-33.
58. Cullen S, Shore D, Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1995;91:1782-9.
59. Milan A, Magnino C, Veglio F. Echocardiographic indexes for the non-invasive evaluation of pulmonary hemodynamics. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23:225-39.
60. Fratz S, Valsangiacomo Buechel ER, Powell AJ, et al. Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease: SCMR expert consensus group on congenital heart disease. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013;15:51.
61. Valsangiacomo E, Buechel E, Sarikouch S, et al. Indications for cardiovascular magnetic resonance in children with congenital and acquired heart disease. *Eur Heart J Cardiovascular Imaging*. 2015;16:281-97.
62. Bonnemains L, Raimondi F, Odille F. Specifics of cardiac magnetic resonance imaging in children. *Arch Cardiovasc Dis*. 2016;109:143-9.

63. Fratz S, Chung T, Greil G, et al. Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2013;15:51.
64. Crean A. Cardiovascular MR and CT in congenital heart disease. *Heart.* 2007;93: 1637-47.
65. D'Alto M, Dimopoulos K, Budts W, et al. Multimodality imaging in congenital heart disease-related pulmonary arterial hypertension. *Heart.* 2016;102:910-8.
66. Rizvi A, Deano R, Bachman D, Xiong G, Min J, Truong Q. Analysis of ventricular function by CT. *J Cardiovasc Comput Tomogr.* 2015;9:1-12.
67. Valente A, Cook S, Geva T, et al. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr.* 2014;27:111-41.
68. Cohen M, Ganame J, Mertens L, et al. Multimodality imaging guidelines of patients with transposition of the great arteries. *J Am Soc Echocardiogr.* 2016;29:571-621.
69. Di Salvo G, Miller O, Narayan S, et al. Imaging the adult with congenital heart disease. *Eur Heart J: Cardiovascular Imaging.* 2018;19:1077-98.
70. Luijnenburg S, Robbers-Visser D, Moelker A, Vliegen H, Mulder B, Helbing W. Intra-observer and interobserver variability of biventricular function, volumes and mass in patients with congenital heart disease measured by CMR imaging. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2010;26:57-64.
71. Taussig HB. Congenital malformations of the heart. Cambridge: Harvard University Press, Commonwealth Fund; 1960.
72. Arzamendi D, Miró J. Intervencionismo en las cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65:690-9.
73. Simmons M, Brueckner M. The Genetics of Congenital Heart Disease. Understanding and Improving Long Term Outcomes in Congenital Heart Disease: A Review for the General Cardiologist and a Primary Care Physician. *Curr Opin Pediatr.* 2017;29:520-8.
74. Alonso-González R, Borgia F, Diller G, et al. Abnormal Lung Function in Adults with Congenital Heart Disease: Prevalence, Relation to Cardiac Anatomy, and Association with Survival Clinical Perspective. *Circulation.* 2013;127:882-90.
75. Gurvitz M, Ionescu-Ittu R, Guo L, et al. Prevalence of Cancer in Adults with Congenital Heart Disease Compared with the General Population. *Am J Cardiol.* 2016; 118:1742-50.
76. Zaidi S, Brueckner M. Genetics and Genomics of Congenital Heart Disease. *Circ Res.* 2017;120:923-40.
77. Hartman R, Rasmussen S, Botto L, et al. The contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study. *Pediatr Cardiol.* 2011;32:1147-57.
78. Akl C, Fahed B, Gelb J, Seidman C, Seidman J. Genetics of Congenital Heart Disease. The Glass Half Empty. *Circ Res.* 2013;112:e182.
79. Garg V, Muth A, Ransom J, et al. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. *Nature.* 2005;437:270-4.
80. De Backer J, Bondue A, Budts W, et al. Genetic counseling and testing in adults with congenital heart disease. *Eur J Prev Cardiol.* 2019;26:783.
81. Diller GP, Kempny A, Alonso-González R, et al. Survival prospects and circumstances of death in contemporary adult congenital heart disease patients under follow-up at a large tertiary centre. *Circulation.* 2015;132:2118-25.
82. Gratz A, Hess J, Hager A, et al. Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2009;30:497-504.
83. Baggen V, van den Bosch A, Eindhoven J, et al. Prognostic value of N-terminal pro-B-type natriuretic peptide, troponin-T, and growth-differentiation factor 15 in adult congenital heart disease. *Circulation.* 2017;135:264-79.
84. Marino J, Barisani J, Thierer J y col. Consenso de insuficiencia cardíaca crónica. *Rev Argent Cardiol.* 2016;84: suplemento 3.
85. Budts W, Roos-Hesselink J, Radle-Hurst T, et al. Treatment of heart failure in adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2016;37:1419-27.
86. Van De Bruaene A, Meier L, Droogne W, et al. Management of acute heart failure in adult patients with congenital heart disease. *Heart Fail Rev.* 2018;23:1-14.
87. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, et al. ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease. *Europace.* 2018;20:1719-53.
88. Khairy P, Van Hare G, Balaji S, et al. PACES/HRS expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease. *Heart Rhythm.* 2014;11:e102-65.
89. Liberman L, Pass R, Hordof A, et al. Late onset of heart block after open heart surgery for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2008;29:56-9.
90. Graham T Jr, Bernard Y, Mellen B, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:255-61.
91. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, et al. ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease. *Europace.* 2018; 20:1719-53.
92. Priori S, Blomström-Lundqvist S, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2015;36:2793-867.
93. Diller G, Kempny A, Alonso-González R, et al. Survival prospects and circumstances of death in contemporary adult congenital heart disease patients under follow-up at a large tertiary centre. *Circulation.* 2015;132:2118-25.
94. Koyak Z, Harris L, de Groot J, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation.* 2012;126:1944-54.
95. Moore B, Yu C, Kotchetkova I, Cordina R, Celermajer D. Incidence and clinical characteristics of sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Int J Cardiol.* 2018;254:101-6.
96. Silka M, Hardy B, Menashe V, et al. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:245-51.
97. Gallego P, González AE, Sánchez-Recalde A, et al. Incidence and predictors of sudden cardiac arrest in adults with congenital heart defects repaired before adult life. *Am J Cardiol.* 2012;110:109-17.
98. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz M, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation.* 2010; 122:868-75.
99. Schwerzmann M, Salehian O, Harris L, et al. Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J.* 2009;30:1873-9.
100. Khairy P. Ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in adults with congenital heart disease. *Heart.* 2016;102:1703-9.
101. Gatzoulis M, Balaji S, Webber S, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot. *Lancet.* 2000;356:975-81.
102. Cohen M, Khairy P, Zeppenfeld K, Van Haren G, Lakkireddy D, Triedman J. Preventing Arrhythmic Death in Patients With Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 2021;77:761-71.

103. Simonneau G, Montani D, Celermajer D, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53: 1801913.
104. Simonneau G, Gatzoulis M, Adatia I, et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(25 Suppl): D34-41.
105. Montani D, Savale L, Natali D, et al. Long-term response to calcium-channel blockers in non-idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J*. 2010;31:1898-907.
106. Eyries M, Montani D, Girerd B, et al. EIF2AK4 mutations cause pulmonary veno-occlusive disease, a recessive form of pulmonary hypertension. *Nat Genet*. 2014;46: 65-9.
107. Montani D, Lau E, Descatha A, et al. Occupational exposure to organic solvents: a risk factor for pulmonary veno-occlusive disease. *Eur Respir J*. 2015;46:1721-31.
108. Ridderbos F, Wolff D, Timmer A, et al. Adverse pulmonary vascular remodeling in the Fontan circulation. *J Heart Lung Transplant*. 2015;34:404-13.
109. Juaneda E, Haworth S. Pulmonary vascular disease in children with truncus arteriosus. *Am J Cardiol*. 1984;54:1314-20.
110. del Cerro M, Moledina S, Haworth S, et al. Cardiac catheterization in children with pulmonary hypertensive vascular disease. *Pulm Circ*. 2016;6:118-25.
111. Galie N, Humbert M, Vachiery J, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016;37:67-119.
112. Vanhie E, Van de Kerckhove K, Haas N, De Wolf D. Atrial flow regulator for drug-resistant pulmonary hypertension in a young child. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2021;97:e830-34.
113. del Cerro M, Abman S, Díaz G, et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease. Report from PVRI Pediatric Taskforce, Panamá 2011. *Pulm Circ*. 2011;1:286-98.
114. Stellin G. A Tribute to the Pioneers of Right Heart Bypass: An Historical Review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2020;11:198-203.
115. Rychik J, Atz A, Celermajer D, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult with Fontan Circulation. *Circulation*. 2019;140:e234-84.
116. Kreutzer C, Klinger D, Chiosti B, et al. Lymphatic Decompression Concomitant with Fontan/Kreutzer Procedure: Early Experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2020;11:284-92.
117. Marey G, McHugh K, Sakhitab-Kerestes A, et al. Heart Mate III as a Bridge to Transplantation in an Adolescent with Failed Fontan Circulation. *J Am Coll Cardiol*. 2019;13:512-5.
118. Chessa M, Baumgartner H, Michel-Behnke I, et al. ESC Working Group Position Paper: transcatheter adult congenital heart disease interventions: organization of care - recommendations. *Eur Heart J*. 2019;40:1042-48.
119. Silversides C, Marelli A, Beaulac L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: executive summary. *Can J Cardiol*. 2010;26:143-50.
120. Baumgartner H, Falk V, Bax J, et al. ESC Scientific Document Group. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*. 2017;38:2739-91.
121. Marelli A, Ionescu-Itu R, Mackie A, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130:49-56.
122. Tutarel O, Kempny A, Alonso-González R, et al. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J*. 2014;35:725-32.
123. Gilboa S, Devine O, Kucik J, et al. Congenital Heart Defects in the United States Estimating the Magnitude of the Affected Population in 2010. *Circulation*. 2016; 134:101-9.
124. Baumgartner H. Geriatric congenital heart disease: a new challenge in the care of adults with congenital heart disease? *Eur Heart J*. 2014;35:683-5.
125. Moros C, Pacheco M, Grippo M, Cardiopatías Congénitas del Adulto. Una problemática creciente. *Rev Hospital de Niños*. Buenos Aires. 2017;59:8-15.
126. Fuller S, He X, Jacobs J, et al. Estimating mortality risk for adult congenital heart surgery: an analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg*. 2015;100:1728-35.
127. O'Brien S, Clarke D, Jacobs J, et al. An empirically based tool for analyzing mortality associated with congenital heart surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009; 138:1139-53.
128. Horer J, Roussin R, LeBret E, et al. Validation of the grown-ups with congenital heart disease score. *Heart*. 2018;104:1019-25.
129. Kogon B, Plattner C, Leong T, et al. Adult congenital heart surgery: adult or pediatric facility? Adult or pediatric surgeon? *Ann Thorac Surg*. 2009;87:833-40.
130. Karamlou T, Diggs B, Person T, Ungerleider R, Welke K. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation*. 2008;118:2345-52.
131. Lui G, Saidi A, Bhatt A, et al. Diagnosis and management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2017;136:e348-92.
132. Gerardin J, Earing M. Preoperative evaluation of adult congenital heart disease patients for non-cardiac surgery. *Current Cardiology Reports*. 2018;20:75-84.
133. Fuchs-Buder T, Heller A, Rehm M, Weigand M, Zarbock A, Wenk M. Non-cardiac surgery in adults with congenital heart defects. Most important parameters in anesthesia management. *Anaesthetist*. 2019;68:245-59.
134. Constantine A, Costola G, Bianchi P, et al. Enhanced assessment of perioperative mortality risk in adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2021;78:234-42.
135. Hoffmann A, Chockalingam P, Balint OH, et al. Cerebrovascular accidents in adult patients with congenital heart disease. *Heart*. 2010;96:1223-6.
136. Monagle P, Cochrane A, Roberts R, et al. A multicenter, randomized trial comparing heparin/warfarin and acetylsalicylic acid as primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure in children. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:645-51.
137. McCrindle B, Manlhiot C, Cochrane A, et al. Factors associated with thrombotic complications after the Fontan procedure: a secondary analysis of a multicenter, randomized trial of primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61:346-53.

138. Hindricks G, Potpara T, Dagres N, et al. 2020 ESC Guidelines for the diagnosis and management of atrial fibrillation. *Eur Heart J*. 2021;42:373-498.
139. Pujol C, Niesert A, Engelhardt A, et al. Usefulness of direct oral anticoagulants in adult congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2016;117:450-5.
140. Yang H, Bouma B, Dimopoulos K, et al. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants (NOACs) for thromboembolic prevention, are they safe in congenital heart disease? Results of a worldwide study. *Int J Cardiol*. 2019;299:123-30.
141. Kuijpers J, Koolbergen D, Groenink M, et al. Incidence, risk factors, and predictors of infective endocarditis in adult congenital heart disease: focus on the use of prosthetic material. *Eur Heart J*. 2017;38:2048-56.
142. Haas N, Bach S, Vcasna R, et al. The risk of bacterial endocarditis after percutaneous and surgical biological pulmonary valve implantation. *Int J Cardiol*. 2018; 268:55-60.
143. Avellana P, Aurelio M, Swieszkowski S y cols. Endocarditis infecciosa en la República Argentina. Resultados del estudio EIRA3. *Rev Argent Cardiol*. 2018;86:19-27.
144. Consenso de Endocarditis Infecciosa 2016. *Rev Argent Cardiol*. 2016;84.
145. Baddour L, Wilson W, Bayer A, et al. Infective Endocarditis in Adults: Diagnosis, Antimicrobial Therapy, and Management of Complications. *Circulation*. 2015;132:1435-86.
146. Habib G, Lancellotti P, Antunes M, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. *Eur Heart J*. 2015;36:3075-128.
147. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association. *Circulation*. 2007;116:1736-54.
148. Roberts G, Dentists are innocent! "everyday" bacteremia is the real culprit: a review and assessment of the evidence that dental surgical procedures are a principal cause of bacterial endocarditis in children. *Pediatr Cardiol*. 1999;20:317-25.
149. Durack D. Antibiotics for prevention of endocarditis during dentistry: time to scale back? *Ann Inter Med*. 1998;129:829-31.
150. Cetta F, Graham L, Lichtenberg R, Warnes C. Piercing and tattooing in patients with congenital heart disease. *J Adolesc Health*. 1999;24:160-2.
151. Dieckmann R, Boone I, Brockmann S, et al. The Risk of Bacterial Infection After Tattooing. *Dtsch Arztebl Int*. 2016;113:665-71.
152. Abdelghani M, Nassif M, Blom N, et al. Infective Endocarditis after Melody Valve Implantation in the Pulmonary Position: A Systematic Review. *J Am Heart Assoc*. 2018;7:e008163.
153. Malekzadeh-Milani S, Houeijeh A, Jalal Z, et al. French national survey on infective endocarditis and the Melody™ valve in percutaneous pulmonary valve implantation. *Arch Cardiovasc Dis*. 2018;111:497-506.
154. Lehner A, Haas N, Dietl M, et al. The risk of infective endocarditis following interventional pulmonary valve implantation: A meta-analysis. *J Cardiol*. 2019;74:197-205.
155. Perloff J. Cyanotic Congenital Heart Disease: A Multisystem Disorder. Perloff J, Child J and Aboulhosn J. *Congenital Heart Disease in Adults*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2009. p. 265-89.
156. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink J, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018;39:3165-241.
157. Canobbio M, Warnes C, Aboulhosn J, et al. Management of Pregnancy in Patients with Complex Congenital Heart Disease A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the AHA. *Circulation*. 2017;135:e1-e28.
158. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink J, Bauersachs J, et al. ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J*. 2018;39:3165-241.
159. van Hagen I, Boersma E, Johnson M, et al. Global cardiac risk assessment in the Registry of Pregnancy and Cardiac Disease: results of a registry from the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail*. 2016;18:523-33.
160. Lindley K, Bairey Merz C, Asgar A, et al. Management of Women with Acquired Cardiovascular Disease from Pre-Conception through Pregnancy and Postpartum. *J Am Coll Cardiol*. 2021;77:1778-98.
161. Pelliccia A, Adami P, Quattrini F, et al. Are Olympic athletes free from cardiovascular diseases? Systematic investigation in 2352 participants from Athens 2004 to Sochi 2014. *Br J Sports Med*. 2017;51:238-43.
162. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021;42:17-96.
163. Working Group on Adult Congenital Heart Disease and the Sports Cardiology. Recommendations for participation in competitive sport in adolescent and adult athletes with congenital heart disease (CHD). *Eur Heart J*. 2020; 0:1-10.
164. Van Hare G, Evangelista J, Shafer K, et al. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: J Am Coll Cardiol. 2015;66:2372-84.
165. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1890-900.
166. Diller G, Dimopoulos K, Okonko D, et al. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation*. 2005;112:828-35.
167. Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendía A, Calderón J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients >40 years old. A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:2035-42.
168. Humenberger M, Rosenhek R, Gabriel H, et al. Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age. *Eur Heart J*. 2011;32:553-60.
169. Manes A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani M, Branzi A, Galie N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J*. 2014;35:716-24.
170. Oster M, Bhatt A, Zaragoza-Macias E, Dendukuri N, Marelli A. Interventional therapy versus medical therapy for secundum atrial septal defect: a systematic review (part 2) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2019;139:e814-30.
171. Roos-Hesselink J, Meijboom F, Spitaels S, et al. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age. A prospective follow-up study of 21–33 years. *Eur Heart J*. 2003;24:190-7.
172. Murphy J, Gersh B, McGoon M, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med*. 1990; 323:1645-50.
173. Butera G, Carminati M, Chessa M, et al. Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defect: comparison of early results and complications. *Am Heart J*. 2006;151:228-34.
174. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer H. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart*. 2003;89:199-204.

175. Abaci A, Unlu S, Alsancak Y, Kaya U, Sezenoz B. Short- and long-term complications of device closure of atrial septal defect and patent foramen ovale: meta-analysis of 28,142 patients from 203 studies: complications of ASD and PFO Closure. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2013;82:1123-38.
176. Du Z, Hijazi Z, Kleinman C, Silverman N, Larntz K, Investigators Amplatzer. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1836-44.
177. Masutani S, Senzaki H. Left ventricular function in adult patients with atrial septal defect: implication for development of heart failure after transcatheter closure. *J Card Fail.* 2011;17:957-63.
178. D'Alto M, Romeo E, Argiento P, et al. Hemodynamics of patients developing pulmonary arterial hypertension after shunt closure. *Int J Cardiol.* 2013;168:3797-801.
179. Wang J, Chiu S, Lin M, Chen C, Lu C, Wu M. Transcatheter Closure of Atrial Septal Defect Associated with Pulmonary Artery Hypertension using Fenestrated Devices. *Am J Cardiol.* 2021;147:122-8.
180. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, et al. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age. *Pediatr Int.* 2008;50:632-5.
181. Gabriel H, Heger M, Innerhofer P, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1066-71.
182. Menting M, Cuypers J, Opic P, et al. The unnatural history of the ventricular septal defect: outcome up to 40 years after surgical closure. *J Am Coll Cardiol.* 2015; 65:1941-51.
183. Walavalkar V, Maiya S, Pujar S, et al. Percutaneous device closure of congenital isolated ventricular septal defects: a single-center retrospective database study amongst 412 cases. *Pediatr Cardiol.* 2020;41:591-8.
184. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, et al. Long-term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol.* 1994; 24:1358-64.
185. Stulak J, Burkhart H, Dearani J. Reoperations after repair of partial and complete atrioventricular septal defect. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2010;1:97-104.
186. Stephens E, Han J, Ginns J, et al. Outcomes and prognostic factors for adult patients with congenital heart disease undergoing primary or reoperative systemic atrioventricular valve surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017;8:346-53.
187. Kharbanda R, Blom N, Hazekamp M, et al. Incidence and risk factors of post-operative arrhythmias and sudden cardiac death after atrioventricular septal defect correction: Up to 47 years of follow-up. *Int J Cardiol.* 2018;252:88-93.
188. Samsöz Ö, Ayabakan C, Tokel K, Özkın M, Türköz R, Aşlamacı S. Long-term outcomes in patients who underwent surgical correction for atrioventricular septal defect. *Anatol J Cardiol.* 2018;20:229-34.
189. Nayak S, Kanakriyeh M, Varadarajan P. Echocardiographic assessment of atrioventricular canal defects. *Echocardiography.* 2020;37:2199-210.
190. Song L, Ling Y, Qi A. Repair of partial atrioventricular canal defect in adult patients: two-year follow-up outcomes of a retrospective study. *J Cardiothorac Surg.* 2019;14:106.
191. Pfaller B, Javier A, Grewal J, et al. Risk associated with valvular regurgitation during pregnancy. *J Am Coll Cardiol.* 2021;77:2656-64.
192. Krieger E, Stout K. Progress: the ROPAC multinational registry advances our understanding of an important outcome in pregnant women with heart disease. *Heart.* 2014;100:188-9.
193. Schneider D, Moore J. Patent ductus arteriosus. *Circulation.* 2006;114:1873-82.
194. Carlgren L. The incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg. *Brit Heart J.* 1959;21:40-50.
195. Lloyd T, Beekman R. Clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J.* 1994; 127:1664-5.
196. Gatzoulis M, Webb G, Daubeney P. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease.* 3rd edition. Philadelphia: Elsevier; 2017.
197. Rigatelli G, Rigatelli G. Congenital heart diseases in aged patients: Clinical features, diagnosis, and therapeutic indications based on the analysis of a twenty five-year medline search. *Cardiol Rev.* 2005;13:293-6.
198. Gibson S, Lewis K. Congenital heart disease following maternal rubella during pregnancy. *Am J Dis Child.* 1952;83:317-9.
199. Lammers A, Bauer L, Diller G, et al. Pulmonary hypertension after shunt closure in patients with simple congenital heart defects. *Int J Cardiol.* 2020;308:28-32.
200. Morgan-Hughes G, Marshall A, Roobottom C. Morphologic assessment of patent ductus arteriosus in adults using retrospectively ECG-gated multidetector CT. *Am J Roentgenol.* 2003;181:749-54.
201. Wald R, Powell A. Simple congenital heart lesions. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2006;8:619-31.
202. Krichenko A, Benson L, Burrows P, Mões C, McLaughlin P, Freedom R. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol.* 1989;63:877-80.
203. Jeong Y, Yun T, Song J, et al. Left ventricular remodeling and change of systolic function after closure of patent ductus arteriosus in adults: Device and surgical closure. *Am Heart J.* 2007;154:436-40.
204. Yan C, Zhao S, Jiang S, et al. Transcatheter closure of patent ductus arteriosus with severe pulmonary arterial hypertension in adults. *Heart.* 2007;93:514-18.
205. Gamboa R, Ríos-Méndez R, Mollón F, Arroyo G, Gutiérrez D. Cierre percutáneo del ductus con diferentes dispositivos en adultos. *Rev Esp Cardiol.* 2010; 63:726-9.
206. Zabal C, García-Montes J, Buendía-Hernández A, et al. Percutaneous closure of hypertensive ductus arteriosus. *Heart.* 2010;96:625-9.
207. Rosenhek R, Binder T, Porenta G, et al. Predictors of outcome in severe, asymptomatic aortic stenosis. *N Engl J Med.* 2000;343:611-7.
208. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. Recommendations on the echocardiographic assessment of aortic valve stenosis. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2017;18:254-75.
209. Thourani V, Suri R, Gunter R, et al. Contemporary real-world outcomes of surgical aortic valve replacement in 141,905 low-risk, intermediate-risk, and high-risk patients. *Ann Thorac Surg.* 2015; 99:55-61.
210. Maisuls H, Alday LE, Thüer O. Cardiovascular findings in the Williams-Beuren syndrome. *Am Heart J.* 1987;114:897-9.
211. Bruno E, Rossi N, Thüer O, Córdoba R, Alday L. Cardiovascular findings, and clinical course, in patients with Williams syndrome. *Cardiol Young.* 2003;13:532-6.
212. Roemers R, Kluijn J, de Heer F, et al. Surgical correction of supraaortic stenosis: 52 years' experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2018;9:131-8.

213. van der Linde D, Takkenberg J, Rizopoulos D, et al. Natural history of discrete subaortic stenosis in adults: a multicentre study. *Eur Heart J*. 2013;34:1548-56.
214. Kenny D, Hijazi Z. Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. *Cardiol J*. 2011;18:487-95.
215. Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg*. 1945;14:347-61.
216. Singer M, Rowen M, Dorsey T. Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. *Am Heart J*. 1982;103:131-2.
217. Lababidi Z, Daskalopoulos D, Stoekle H. Transluminal balloon coarctation angioplasty: experience with 27 patients. *Am J Cardiol*. 1984;54:1288-91.
218. O'Laughlin M, Perry S, Lock J, Mullins C. Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation*. 1991;83:1923-39.
219. Feltes T, Bacha E, Beekman R 3rd, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease. *Circulation*. 2011;123:2607-52.
220. von Kodolitsch Y, Aydin M, Koschyk D, et al. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:617-24.
221. Cooper R, Ritter S, Rothe W, Chen C, Griep R, Golinko R. Angioplasty for coarctation of the aorta: long-term results. *Circulation*. 1987;75:600-4.
222. Beekman RH 3rd. Coarctation of the aorta. In: Allen H, Driscoll D, Feltes T, et al. *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents*. 7th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. pp. 987-1005.
223. Holzer R, Qureshi S, Ghasemi A, et al. Stenting of aortic coarctation: acute, intermediate, and long-term results of a prospective multi-institutional registry. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010;76:553-63.
224. Pedra C, Fontes V, Esteves C, et al. Use of Covered Stents in the Management of Coarctation of the Aorta. *Pediatr Cardiol*. 2005;18:431-9.
225. Fejzic Z, van Oort A. Fatal dissection of the descending aorta after implantation of a stent in a 19-year-old female with Turner's syndrome. *Cardiol Young*. 2005;15:529-31.
226. Zanjani K, Thanopoulos B, Peirone A, Alday L, Giannakoulas G. Usefulness of stenting in aortic coarctation in patients with the Turner syndrome. *Am J Cardiol*. 2010; 106:1327-31.
227. Varma C, Benson L, Butany J, McLaughlin P. Aortic dissection after stent dilatation for coarctation of the aorta: a case report and literature review. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;59:528-35.
228. Hiratzka L, Bakris G, Beckman J, et al. 2010 Guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease. *Circulation*. 2010;121:266-369.
229. De Backer J, Bondue A, Budts W, et al. Genetic counselling and testing in adults with congenital heart disease. *Eur J Prevent Cardiol*. 2020;27:1423-35.
230. Lang R, Badano L, Mor-Avi D, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28:1-39.
231. Teixido-Tura G, Forteza A, Rodríguez-Palomares J, et al. Losartan Versus Atenolol for Prevention of Aortic Dilatation in Patients with Marfan Syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72:1613-18.
232. Erbel R, Aboyans E, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. *Eur Heart J*. 2014;35:2873-926.
233. Verma S, Siu S. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *N Engl J Med*. 2014;370:1920-9.
234. Michelena H, Della Corte A, Evangelista A, et al. Speaking a common language: Introduction to a standard terminology for the bicuspid aortic valve and its aortopathy. *Prog Cardiovasc Dis*. 2020;63:419-24.
235. Silberbach M, Roos-Hesselink J, Andersen N. Cardiovascular Health in Turner Syndrome. *Circ Genom Precis Med*. 2018;11:e000048.
236. McElhinney D, Goldmuntz E. Double-chambered right ventricle. In: *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. London: Churchill Livingstone; 2003. p. 305-11.
237. Alday L, Moreyra E. Calcific pulmonary stenosis. *Br Heart*. 1973;35:887-9.
238. Li W, West C, McGhie J, et al. Consensus recommendations for echocardiography in adults with congenital heart defects from the International Society of Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Int J Cardiol*. 2018;272:77-83.
239. Mertens L, Friedberg M. Systolic ventricular function. In: *Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult*. Hoboken: Wiley-Blackwell; 2016. pp. 96-131.
240. Uretsky S, Gillam L, Lang R, et al. Discordance between echocardiography and MRI in the assessment of mitral regurgitation severity: a prospective multi-center trial. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65:1078-88.
241. Voet A, Rega F, de Bruaene A, et al. Long-term outcome after treatment of isolated pulmonary valve stenosis. *Int J Cardiol*. 2012;156:11-5.
242. Driesen B, Warmerdam E, Sieswerda G, et al. Percutaneous Pulmonary Valve Implantation: Current Status and Future Perspectives. *Curr Cardiol Rev*. 2019;15:262-73.
243. McElhinney D, Sondergaard L, Armstrong A, et al. Endocarditis after transcatheter pulmonary valve replacement. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72:2717-28.
244. Attenhofer J, Edmister W, Julsrud P, et al. Prospective comparison of echocardiography versus cardiac magnetic resonance imaging in patients with Ebstein's anomaly. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2012;28:1147-59.
245. Shivapour J, Sherwin E, Alexander M, et al. Utility of preoperative electrophysiologic studies in patients with Ebstein's anomaly undergoing the Cone procedure. *Heart Rhythm*. 2014;11:182-6.
246. Brown M, Dearani J, Danielson G, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;135:1120-36.
247. Dearani J, Said S, Burkhart H, Pike R, O'Leary P, Cetta F. Strategies for tricuspid re-repair in Ebstein malformation using the cone technique. *Ann Thorac Surg*. 2013; 96:202-8.
248. Raju V, Dearani J, Burkhart H, et al. Right ventricular unloading for heart failure related to Ebstein malformation. *Ann Thorac Surg*. 2014;98:167-73.
249. Brown M, Dearani J, Danielson G, et al. Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:460-6.
250. Lumens J, Fan C, Walmsley J, et al. Relative impact of right ventricular electromechanical dyssynchrony versus pulmonary regurgitation on right ventricular dysfunction and exercise intolerance in patients after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Heart Assoc*. 2019;8:e010903.

251. Khairy P, Landzberg M, Gatzoulis M, et al. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair: a multicenter study. *Circulation*. 2004; 109:1994-2000.
252. Babu-Narayan S, Diller G, Gheta R, et al. Clinical outcomes of surgical pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot and potential prognostic value of preoperative cardiopulmonary exercise testing. *Circulation*. 2014;129:18-27.
253. Bokma J, Winter M, Oosterhof T, et al. Preoperative thresholds for mid-to-late haemodynamic and clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2016;37:829-35.
254. Heng E, Gatzoulis M, Uebing A, et al. Immediate and midterm cardiac remodeling after surgical pulmonary valve replacement in adults with repaired tetralogy of Fallot: a prospective cardiovascular magnetic resonance and clinical study. *Circulation*. 2017; 136:1703-13.
255. Georgiev S, Ewert P, Tanase D, et al. A low residual pressure gradient yields excellent long-term outcome after percutaneous pulmonary valve implantation. *JACC Cardiovasc Interv*. 2019;12:1594-603.
256. Kapel G, Sacher F, Dekkers O, et al. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J*. 2017;38:268-76.
257. Khairy P, Harris L, Landzberg M, et al. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2008;117:363-70.
258. Zeppenfeld K, Schalij M, Bartelings M, et al. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation*. 2007;116:2241-52.
259. Fyler D. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics*. 1980;65(Suppl):376-461.
260. Fyler D. In: Fyler D, ed. *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia: Hanley & Belfus: 1992. pp. 472.
261. Soquet J, Barron D, d'Udekem Y. A review of the management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collateral arteries. *Ann Thorac Surg*. 2019;108:601-12.
262. Montes del C, Sturich A, Chaves A, et al. Clinical findings in 32 patients with 22q11.2 microdeletion attended in the city of Córdoba, Argentina. *Arch Argent Pediatr*. 2013;111:423-7.
263. Gewillig M, Boshoff D, Dens J, Mertens L, Benson L. Stenting the neonatal arterial duct in duct-depending pulmonary circulation: new techniques, better results. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:107-12.
264. Rabinovich M, Herrera-Deleon V, Castaneda A, Reid I. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Circulation*. 1981;64:1234-49.
265. Freedom R. In: Freedom R, Mawson J, Yoo S-J, Benson L, eds. *Textbook of Angiocardiology*. Armonk, NY: Futura Publishing Company; 1997. pp. 535-95.
266. Valdés-Cruz L, Cayré R. In: Valdés-Cruz L, Cayré R, eds. *Echocardiographic Diagnosis of Congenital Heart Disease*. Philadelphia: Lippincott-Raven: 1999. Chapter 22, pp. 391-407.
267. Abdel Razeq A, Al-Marsafawy H, Elmansy M. Imaging of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *J Comput Assist Tomogr*. 2019;43:906-11.
268. Bull K, Somerville J, Spiegelhalter D. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol*. 1995;25:491-9.
269. Reddy V, Liddicoat J, Hanley F. Midline onestage unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109:832-44.
270. Mainwaring M. Midline unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Dis*. 2020;12:1263-73.
271. Mainwaring R, Patrick W, Roth S, et al. Surgical algorithm and results for repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;156:1194-204.
272. Marelli A, Perloff J, Child J, Laks H. Pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults. *Circulation*. 1994;89:243-51.
273. Saef J, Ghobrial J. Valvular heart disease in congenital heart disease: a narrative review. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2021;11:818-39.
274. Kirklin J, Kouchouk N. In: Kirklin – Barrat-Boyes. *Cardiac Surgery*. 4th edition. Philadelphia: Saunders; 2012. Vol.1, pp. 1061-147.
275. Batra A, McElhinney D, Wang W, et al. Cardiopulmonary exercise function among patients undergoing transcatheter pulmonary valve implantation in the US Melody valve investigational trial. *Am Heart J*. 2012;163:280-7.
276. Boethig D, Avsar M, Bauer U, et al. Pulmonary valve prostheses: patient's lifetime procedure load and durability. Evaluation of the German National Register for Congenital Heart Defects. *Interac Cardiovasc Thorac Surg*. 2021; On line ahead of print 1-10.
- 276 bis. McElhinney D, Zhang Y, Levi D, et al. Reintervention and Survival After Transcatheter Pulmonary Valve Replacement. *J Am Coll Cardiol* 2022;79:18-32.
277. Hascoet S, Mauri L, Claude C, et al. Infective endocarditis risk after percutaneous pulmonary valve implantation with the Melody and Sapien valves. *JACC Cardiovasc Interv*. 2017;10:510-7.
278. Brescia A, Ward S, Watt T, et al. Outcomes of guideline-directed concomitant annuloplasty for functional tricuspid regurgitation. *Ann Thorac Surg*. 2020; 109:1227-32.
279. Kreutzer E y col. En: *Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil*. Buenos Aires. Ed Doyma; 1993. p. 189.
280. Raissadati A, Nieminen H, Sairanen H, Jokinen E. Outcomes after the Mustard, Senning and arterial switch operation for treatment of transposition of the great arteries in Finland: a nationwide 4-decade perspective. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017;52:573-80.
281. Paul M, Wessel H. Exercise studies in patients with transposition of the great arteries after atrial repair operations (Mustard – Senning): a review. *Pediatr Cardiol*. 1990;20:49-55.
282. Babu-Narayan S, Goktekin O, Moon C, et al. Late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance of the systemic right ventricle in adults with previous atrial redirection surgery for transposition of the great arteries. *Circulation*. 2005;111:2091-8.
283. Haemmerli M, Bolens M, Friedli B. Electrophysiological studies after the Mustard and Senning operations for complete transposition. *Int J Cardiol*. 1990;27:167-73.
284. Zaragoza-Macias E, Zaidi A, Dendukuri N, Marelli A. Medical Therapy for Systemic Right Ventricles: A Systematic Review (Part 1) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2019;139:e801-13.
285. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper. *Europace*. 2018;20:1719-53.
286. Tobler D, Williams W, Jegatheeswaran A, et al. Outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2010;56:58-64.
287. Van Wijk S, van der Stelt F, Ter Heide H, et al. Sudden death due to coronary artery lesions long term after the arterial switch operation: a systematic review. *Can J Cardiol*. 2017;33:1180-7.

288. Cohen M, Eidem B, Cetta F, et al. Multimodality Imaging Guidelines of Patients with Transposition of the Great Arteries. *J Am Soc Echocardiogr.* 2016;29:571-621.
289. Dearani J, Danielson G, Puga F, Mair D, Schlek C. Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2001;4:3-15.
290. Brida M, Gatzoulis M. Adult congenital heart disease: Past, present and future. *Acta Paediatr.* 2019;108:1757-64.
291. Graham T Jr, Bernard Y, Mellen B, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:255-61.
292. Wallis G, Debich-Spicer D, Anderson R. Congenitally corrected transposition. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;14:6-22.
293. Filippov A, del Nido P, Vasilyev N. Management of Systemic Right Ventricular Failure in Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Circulation.* 2016;134:1293-302.
294. Prieto L, Hordof A, Secic M, Rosenbaum M, Gersony W. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation.* 1998;98:997-1005.
295. van Son J, Danielson G, Huhta J, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:642-52.
296. Huhta J, Maloney J, Ritter D, Ilstrup D, Feldt H. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation.* 1983;67:1374-7.
297. Anderson R, Becker A, Arnold R, Wilkinson J. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation.* 1974;50:911-23.
298. Zaragoza-Macias E, Zaidi A, Dendukuri N, Marelli A. Medical therapy for systemic right ventricles: a systematic review (part 1) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73:1564-78.
299. Mongeon F, Connolly H, Dearani J, Li Z, Warnes C. Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts. *J Am Coll Cardiol.* 2011;57(20):2008-17.
300. Coats L, O'Connor S, Wren C, O'Sullivan J. The single-ventricle patient population: a current and future concern: a population-based study in the North of England. *Heart.* 2014;100:1348-53.
301. Castañeda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation.* 1992; 86(5 Suppl):II80-4.
302. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax.* 1971;26:240-8.
303. Kreutzer G. Una operación para la corrección de la atresia tricuspídea. Presentado en la Quinta Reunión Científica de la Sociedad Argentina de Cardiología. Agosto de 1971.
304. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, De Palma C, Laura J. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1973;66:613-21.
305. Kreutzer C, Klinger D, Chiostrì B, et al. Lymphatic Decompression Concomitant with Fontan – Kreutzer Procedure: Early Experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020;11:284-92.
306. Wernovsky G, Stiles K, Gauvreau K, et al. Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation.* 2000;102:883-9.
307. d'Udekem Y, Iyengar A, Galati J, et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure: twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation.* 2014;130(11Suppl 1):S32-8.
308. Iyengar A, Winlaw D, Galati J, et al Y. The Australian and New Zealand Fontan Registry: The extracardiac conduit Fontan procedure in Australia and New Zealand: Hypoplastic left heart syndrome predicts worse early and late outcomes. *Eur J Cardiothoracic Surg.* 2014;46:465-73.
309. Daymont C, Neal A, Prosnitz A, Cohen M. Growth in children with congenital heart disease. *Pediatrics.* 2013;131:e236-42.
310. Bernstein D, Naftel D, Chin C, et al. Pediatric Heart Transplant Study. Outcome of listing for cardiac transplantation for failed Fontan: a multi-institutional study. *Circulation.* 2006;114:273-80.
311. Cordina R, d'Udekem Y. Long-lasting benefits of exercise for those living with a Fontan circulation. *Curr Opin Cardiol.* 2019;34:79-86.
312. Pundi K, Pundi K, Johnson J, et al. Contraception Practices and Pregnancy Outcome in Patients after Fontan Operation. *Congenit Heart Dis.* 2016;11:63-70.
313. Rychik J, Atz A, Celermajer D, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation. *Circulation.* 2019;140:234-84.
314. Lafuente M, Di Santo M, Mouratian M y cols. Bypass total del Ventrículo Pulmonar: complicaciones y sobrevida en el seguimiento alejado. *Rev Argent Cardiol.* 2013;81:400-7.
315. Gewillig M, Brown S, Eyskens B, et al. The Fontan circulation: who controls cardiac output? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;10:428-33.
316. Wang W, Hu X, Liao W, et al. The efficacy and safety of pulmonary vasodilators in patients with Fontan circulation: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Pulm Circ.* 2019;9:1-9.
317. Emamaullee J, Zaidi A, Schiano T, et al. Fontan-Associated Liver Disease: Screening, Management and Transplant considerations. *Circulation.* 2020;142:591-604.
318. Itkin M, Piccoli D, Nadolski G, et al. Protein losing enteropathy in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2017;69:2929-37.
319. Dori Y, Keller M, Rome J, et al. Percutaneous lymphatic embolization of abnormal pulmonary lymphatic flow as treatment of plastic bronchitis in patients with congenital heart disease. *Circulation.* 2016;133:1160-70.
320. Cordina R, O'Meagher S, Karmali A, et al. Resistance training improves cardiac output, exercise capacity and tolerance to positive airway pressure in Fontan physiology. *Int J Cardiol.* 2013;168:780-8.
321. Marrone C, Galasso G, Piccolo R, et al. Antiplatelet versus anticoagulation therapy after extracardiac conduit Fontan: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Cardiol.* 2011;32:32-9.
322. McCrindle B, Manlhiot C, Cochrane A, et al. Factors associated with thrombotic complications after the Fontan procedure: a secondary analysis of a multicenter, randomized trial of primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol.* 2013;61:346-53.
323. Angelini P. Coronary Artery Anomalies - Current Issues. Definitions, Classification, Incidence, Clinical Relevance, and Treatment Guidelines. *Tex Heart Inst J.* 2002;29:271-8.
324. Angelini P, ed. Coronary artery anomalies: a comprehensive approach. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p. 42.
325. Perloff J, Marelli A, eds. In: Clinical recognition of congenital heart disease. China: Elsevier Saunders; 2012. Ch. 32, p.536.
326. Basso C, Maron B, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol.* 2000;35:1493-501.

327. Cheezum M, Ghoshhajra B, Bittencourt M, et al. Anomalous origin of the coronary artery arising from the opposite sinus: prevalence and outcomes in patients undergoing coronary CTA. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2017;18:224-35.
328. Culham J. Abnormalities of the coronary arteries. In: Freedom R, et al, eds. *Congenital Heart Disease – Text Book of Angiocardiology*. Armonk, NY: Futura Publishing Co, Inc; 1997. Ch 30, pp. 849-78.
329. Sanders S, Parness I, Colan S. Recognition of abnormal connections of coronary arteries with the use of Doppler color flow mapping. *J Am Coll Cardiol*. 1989;13:922-6.
330. Latus H, Gummel K, Rupp S, et al. Cardiovascular magnetic resonance assessment of ventricular function and myocardial scarring before and early after repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014;16:3.
331. Naimo P, Fricke T, Yves d’Udekem Y, et al. Surgical Intervention for Anomalous Origin of Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery in Children: A Long-Term Follow-Up. *Ann Thorac Surg*. 2016;101:1842-8.
332. Albadi W, Kreitmann B, Roubertie F. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: modified extra-anatomic reimplantation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2021;59:711-3.
333. Phillips P, Libanoff A. Arteriovenous communication associated with obstructive arteriosclerotic coronary artery disease and myocardial infarction. *Chest*. 1974; 65:106-8.
334. Eisenmenger V. Die angeborenen Defekte der Kammerscheidewand. *Z Klin Med*. 1897;32:1-28.
335. Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt. *Br Med J*. 1958;2:755-62.
336. Diller G, Gatzoulis M. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2007;115:1039-50.
337. Mazzei J, Cáneva J, Diez M y cols. Guías Argentinas del Consenso en Diagnóstico y Tratamiento de la Hipertensión Pulmonar. *Rev Argent Cardiol*. 2017; 85:1-62.
338. Diller G, Lammers A, Oechslin E. Treatment of adults with Eisenmenger syndrome – state of the art in the 21st century: a short overview. *Cardiovasc Diagn Ther* 2021;11:1190-9.
339. Condliffe R. Erythrocytosis and iron status in Eisenmenger syndrome: an illustrative case study. *J Congenital Cardiology*. 2020; 4(Suppl 1):11.
340. Ereminienė E, Kinderytė M, Miliuskas S. Impact of advanced medical therapy for the outcome of an adult patient with Eisenmenger syndrome. *Respir Med Case Rep*. 2017;21:16-20.