



Cardiopatías congénitas en adultos operados en el servicio murciano de salud en los últimos diez años

Adults with congenital heart disease who received surgery in Murcia sanitary system in the last ten years

Dra. Sara Roldán Ramos^I ; Dr. Juan A. Ruipérez^{II}; Dr. Ramón Arcas Meca^{III}

^I Cirujana Cardiovascular Adjunta. Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital de la Ribera. Alzira, Valencia, España.

^{II} Cardiólogo Adjunto. Jefe de Sección. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia. Catedrático Cardiología Facultad Medicina Universidad de Murcia. Murcia, España.

^{III} Cirujano Cardiovascular Adjunto. Jefe de Servicio. Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia, España.

RESUMEN

Introducción La población de adultos con cardiopatías congénitas es creciente, y de tan reciente aparición que su evolución aún nos es desconocida. Pacientes con cardiopatías congénitas que han podido pasar desapercibidas en la infancia, al ser menos graves, o pacientes con cardiopatías conocidas, pero que no han requerido tratamiento quirúrgico hasta la edad adulta; pacientes con cardiopatías congénitas operadas en la infancia que alcanzan ahora la edad adulta, son algunos de los ejemplos.

Objetivo El objetivo de esta investigación es estudiar la población adulta que requiere intervención quirúrgica de una cardiopatía congénita.

Método Análisis de la población adulta con una cardiopatía congénita que ha requerido intervención quirúrgica relacionada con la misma en los últimos diez años en el Servicio Murciano de Salud. Intervención y resultados.

Conclusiones Hasta hace poco únicamente los pacientes con cardiopatías congénitas "muy simples" podían llegar a la vida adulta, por su natural tendencia a la supervivencia. Hoy en día gracias al avance en el manejo tanto médico como quirúrgico, diagnóstico y terapéutico, los adultos con cardiopatías congénitas constituyen un amplio grupo de pacientes tributarios de cirugía cardiovascular.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas en adultos, cirugía cardiaca.

ABSTRACT

Introduction The growing population of adult patients with a congenital heart disease is new, unknown, and with an unpredictable evolution. Patients with an unknown congenital heart disease in infancy, or known disease that has not required surgical treatment until adult life; or patients that have been intervened in infancy and now reach adulthood, are some of the examples.

Objective The objective of this paper is to study the adult population with a congenital heart disease that requires surgical treatment.

Method Analysis of the surgical interventions and results obtained in the last ten years in Murcia in the surgical treatment of congenital heart disease in adults.

Conclusions Until recently only patients with very simple anomalies could reach adult life. Now days thanks to the advances in the medical and surgical treatment and diagnosis, adults with congenital heart disease are a big part of the cardiac surgery population.

Key words: Congenital heart disease in adults, heart surgery.

Correspondencia: Dra. Sara Roldán Ramos. Cirujana Cardiovascular adjunta. Servicio de Cirugía cardiovascular. Hospital De la Ribera. Alzira. Valencia. España. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. **Correo electrónico:** sararoldan_13@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son alteraciones estructurales del corazón presentes desde el nacimiento. Hasta hace poco, muchos de los nacidos con una cardiopatía congénita fallecían en los primeros años de vida. Gracias a los avances médicos, los pacientes con cardiopatías congénitas pueden llegar alcanzar edades avanzadas.

Aproximadamente el 60% de las cardiopatías congénitas se diagnostican en menores de un año, el 30% en niños, y el 10% en mayores de dieciséis años.¹ Hoy aproximadamente el 85% de los niños con cardiopatía congénita sobreviven hasta la vida adulta.^{2,3} En España en la actualidad existen hasta 100 000 adultos con cardiopatías congénitas, 1 000.000 en EEUU, y 1 200 000 en Europa.⁴ Y se espera un crecimiento constante. En la región murciana existen más de 4 000 afectados por una cardiopatía congénita, de los cuales el 50% ya ha llegado a la adolescencia.⁵

Podemos dividir a los pacientes en dos grupos. Aquellos que no han sido operados por no requerir cirugía al hacerse el diagnóstico o durante su evolución, o porque no existía solución quirúrgica en su momento. Y los que sí han sido intervenidos.

La clasificación de las cardiopatías congénitas según su grado de complejidad se recoge en la Tabla 1.⁴

Los pacientes que con más frecuencia llegan a la adultez son los que presentan estenosis aórtica (5%), coartación aórtica (7%), estenosis pulmonar (13%), la CIA (17%) y la CIV (17%).^{3,6}

MÉTODO

Para evaluar la cirugía llevada a cabo en los adultos con cardiopatías congénitas de la región de Murcia se ha realizado un estudio descriptivo, retrospectivo de las intervenciones quirúrgicas realizadas en el período comprendido entre 1999-2009.

Los pacientes incluidos en el estudio son adultos, considerando como tales a los ma-

yores de once años, ya que esta es la edad en la que según las normas del hospital, un paciente deja de ser atendido en el área infantil del hospital y pasa al área general de

Tabla 1.	Clasificación de las cardiopatías congénitas según su grado de complejidad
Simple	<ul style="list-style-type: none"> - Valvulopatía aórtica o mitral congénita aislada - CIA Ostium Secundum o Fosa oval - CIV aislada - Estenosis pulmonar leve - Ductus, comunicaciones reparadas sin fugas
Moderadas	<ul style="list-style-type: none"> - Drenaje venoso pulmonar anómalo - CIA seno venoso o primum - Canal - CIV + Insuficiencia aórtica, Estenosis pulmonar, Estenosis aórtica, Coartación Aórtica, Malformaciones Tricuspidia o mitral - Ebstein - Ductus - Fallot - Estenosis aórtica, subaórtica o supraaórtica - Estenosis/insuficiencia pulmonar - Coartación aórtica - Aneurismas de valsalva - Anomalías coronarias
Complejas	<ul style="list-style-type: none"> - Eisenmenger - Ventrículo único - Fontan - Transposición - Atresia pulmonar, mitral o tricuspidea - Ventrículo derecho de doble salida - Truncus - Cardiopatías cianóticas - Conductos - Anormalidades en conexión auriculoventricular o ventriculoarterial

adultos. Los pacientes han sido seleccionados por haberse realizado cualquier tipo de intervención en relación con su cardiopatía congénita.

- Primeras intervenciones de una cardiopatía congénita.
- Reintervenciones de la cardiopatía congénita.
- Intervenciones sobre consecuencias cardíacas de la cardiopatía congénita (ejemplo: disección aórtica en pacientes con patología aórtica por Síndrome de Marfan).

- Con estas características se han seleccionado un total de 193 pacientes.

La información se ha obtenido de las bases de datos del servicio de cirugía cardiovascular del hospital e historias clínicas. Las variables analizadas han sido:

- Edad y sexo.
- Talla, peso y superficie corporal.
- Factores de riesgo: cardiovascular (tabaquismo, alcoholismo, hipertensión arterial, diabetes, dislipemia, y obesidad) y no cardiovasculares o generales (comorbilidad, síndromes congénitos, antecedentes familiares de cardiopatías congénitas).
- Intervenciones quirúrgicas previas o procedimientos percutáneos previos.
- Diagnóstico.
- Estado funcional y manifestaciones clínicas.
- Intervención quirúrgica.
- Lesiones, reintervenciones, complicaciones, seguimiento, supervivencia, mortalidad.

Posteriormente se utilizó el programa informático SPSS PAWS 17.0 (Statistical Product and Service Solutions), de tratamiento de datos y análisis estadísticos, para analizar dichas variables.

RESULTADOS

La población del estudio consta de 99 hombres (51,23%) y 94 mujeres (48,7%). Con una media de edad de 35,31 años (11-79 años). La superficie corporal media de las mujeres resultó 1,65 m² y en hombres de 1,87 m². Factores de riesgo (Tabla 2) La presencia de síndromes congénitos estaba diagnosticada en 22 pacientes (11,4%):

- Tres Síndromes de Down.
- Una Osteogénesis imperfecta.
- Un Síndrome de Sweet.
- Un Síndrome de Laubry.
- Un Síndrome de Holt Horam.
- Un Trisomías X.
- Un Síndrome de Williams Beuren.
- Tres Síndromes polimalformativos.
- Nueve Síndromes de Marfan.

Ocho pacientes presentaban antecedentes de familiares con cardiopatías congénitas cono-

cidos (4,1%). Treinta y nueve pacientes habían sufrido intervenciones previas relacionadas con su cardiopatía congénita (20,2%). De estas, 22 han sido reintervenciones sobre la misma cardiopatía (11,4%) y 16 han sido cirugías distintas de la primera (8,3%). Once pacientes han recibido algún tipo de tratamiento invasivo percutáneo previo relacionado con su cardiopatía congénita. Sólo una con éxito, un cierre de ductus. Tres pacientes fueron tratados de ablación cardíaca con buenos resultados. Diagnósticos (Tabla 3) (Figura 1).

El estado funcional preoperatorio de los pacientes fue valorado según la escala NYHA. Cerca del 65% (126 pacientes) se encontraban en NYHA Clase I, 27% (52 pacientes) en Clase II (en su mayoría con asociación de varias cardiopatías), y alrededor del 8% (15 pacientes) en Clase III-IV. En este último grupo encontramos las cardiopatías "complejas".

El 70% de los pacientes fue diagnosticado en la infancia, pero se mantuvo sin tratamiento quirúrgico hasta la edad adulta. Más del 20% de los pacientes fueron diagnosticados por encima de los 25 años, y cerca del 10% por encima de los 65 años.

En esta serie se han registrado los resultados de las escalas de Euroscore y Parsonnet, obteniéndose:

- CIA: 1,33/1,39 y 2,7.
- Aorta bicúspide: 2,5/2,28 y 6,83.
- Membrana subaórtica: 2,16/1,88 y 5,5.
- Coartación aórtica: 4/3,26 y 10.
- Patología mitral: 2,03/2,81 y 6.
- Asociaciones de varias cardiopatías: 6/12,89 y 12.
- Ductus: 2/1,58 y 8.
- Fallot: 3/3,2 y 5.
- Disecciones aórticas: 11/26,02 y 34.

En las cirugías cardíacas el abordaje al campo fue esternal, pero en 15 intervenciones el abordaje se realizó a través de miniesternotomía (cuatro CIA y dos recambios aórticos) o submamaria derecha (nueve CIAS). Para las intervenciones extracardiacas, ductus y coartaciones, la vía de abordaje fue toracotomía posterolateral. Para los implantes de

marcapasos o desfibriladores, la subclavicular.

Sobre los 193 pacientes de la serie, se han realizado 201 intervenciones, 163 (81%) eran primeras intervenciones, y 38 (19%) eran reintervenciones. En otros 8 realizamos nosotros más de una intervención. Una media de 20,3 intervenciones/año. Aunque realmente el número de intervenciones ha ido aumentando en los últimos años, de 14 en 1999 a 32, en el 2008.

- Recambios valvulares aórticos por prótesis: 12.
- Resecciones de membrana subaórtica más miectomía de Morrow: 8.
- Implantes de tubos supracoronarios: 6; 4 de ellos debidos a disecciones aórticas agudas.
- Cirugías de Bentall-Bono: 4.
- Intervenciones de David: 3.
- Ampliaciones del tracto de salida de ventrículo (Manouguian): 2.
- Recambios valvulares mitrales por prótesis: 7.
- Otros valvulares: sustitución valvular pulmonar, tricuspídea, anuloplastias, dobles valvulares.
- Reparaciones de CIA aisladas mediante parche de pericardio: 56. En 16 de ellas, además, fue preciso el redireccionamiento de venas pulmonares. En 4 ocasiones fue precisa la ampliación del tracto de salida de la vena cava superior mediante otro parche. Se realizaron 12 reparaciones de CIA más otra cardiopatía: recambio mitral, reparación mitral y reparación tricuspídea.
- Reparaciones de CIV: 15. De las cuales 3 precisaron reparación mitral.
- Implantes de marcapasos: 6 y 7 recambios de generador, 3 de ellos recambios de sistema y vía de implante (epicárdica a endovenosa).
- Implantes de DAI: 8, y 4 recambios.
- Otras: cierres de Ductus. Reparaciones de coartación aórtica. Fístulas sistémico. Bypass coronario. Ampliaciones del tracto de salida de ventrículo derecho. Reparaciones de canales auriculoventriculares.
- La mortalidad intraoperatoria ha resultado de 0,5% (n=1), por disección aórtica aguda. La mortalidad precoz (primer

Tabla 2. Factores de riesgo.

Factores de Riesgo Cardiovascular			FUMADOR	N	Porcentaje
HIPERTENSIÓN ARTERIAL			no	169	87,6
			si	24	12,4
Total			Total	193	100,0
DISLIPEMIA			no	187	96,9
			si	6	3,1
Total			Total	193	100,0
DIABETES			no	188	97,4
			dm2	4	2,1
			dm1	1	,5
Total			Total	193	100,0
OBESIDAD			no	183	94,8
			si	10	5,2
Total			Total	193	100,0

mes postoperatorio) ha sido del 3,1% (n=6), la tardía (tras el primer mes) de 2,5% (n=5). La global 5,69% (n=11). La edad media de los fallecidos fue de 44,63 años (23-67).

Intervenciones

- No se han descrito lesiones de estructuras anatómicas graves, únicamente lesiones del tejido de conducción con cuadros de bloqueos postoperatorios inmediatos que han requerido implante de marcapasos tras 3 intervenciones (membrana subaórtica, CIA y sustitución mitral)
- Siete de los pacientes (9,6%) hubieron de ser reintervenidos antes de las 24 horas tras la primera intervención; 5 por sangrado, todos por coagulopatía. Una consistió en resuturar un parche con fuga en una CIA. Y otra en la retirada del

balón de contrapulsación que se había colocado en la primera, más el cierre esternal.

- Presentaron complicaciones en el postoperatorio inmediato de carácter leve, 41 pacientes (derrame pleural, infecciones respiratorias...).
- La estancia hospitalaria media fue de 9,19 días (0-55 días). El tabaquismo y la presencia de síndromes congénitos asociados se mostraron como factores de riesgo para una mayor estancia hospitalaria con una asociación estadísticamente significativa [$p=0,032$ y OR 3 251 (1 105-9 570), y $p=0,000$, OR 12 547 (3 466-45 416) respectivamente].
- El tiempo de seguimiento medio de los pacientes ha sido de 48 meses (0,5 meses-126 meses). Los resultados quirúrgicos han sido satisfactorios. La supervivencia media de la serie a los 10 años ha

sido 94,3%, 182 pacientes. Tras el primer mes 97,4% (desviación estándar

Tabla 3. Diagnósticos.		
	CASOS	PORCENTAJE
CIA	56	
- drenaje anómalo asociado	16	29,0
CIV	15	7,8
ALTERACIONES DE LA CONDUCCIÓN	21	10,9
- Enfermedad del seno	1	
- Bloqueo auriculoventricular	5	
- Brugada	6	
- Miocardiopatía hipertrófica	2	
- Fibroelastosis endocárdica	1	
- Cardiopatía dilatada	1	
- Displasia arritmogénica	1	
- Bloqueo auriculoventricular postoperatorio tras cirugía de recambio atrial de TGA	4	
INSUFICIENCIA AÓRTICA	29	15,0
MEMBRANA SUBAÓRTICA	12	6,2
COARTACIÓN AÓRTICA	7	3,6
DUCTUS	2	1,0
CANAL AURICULOVENTRICULAR	2	1,0
FALLOT	3	1,6
ENDOCARDITIS AÓRTICA sobre válvula bicúspide	6	3,1
OTRAS:		
- estenosis tracto salida ventricular		
- Salida anómala de arterias coronarias		
- Estenosis e insuficiencia pulmonar	18	9,3
- Insuficiencia tricúspide		
- Aneurismas seno de valsalva		
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR MÁS OTRA CARDIOPATÍA:		
- insuficiencia mitral o tricúspide	12	6,2
- CIV		
- estenosis pulmonar		
DISECCIÓN AÓRTICA de origen congénito	3	1,6
PATOLOGÍA MITRAL	7	
Insuficiencia	5	3,6
Estenosis	2	
Total	193	100,0

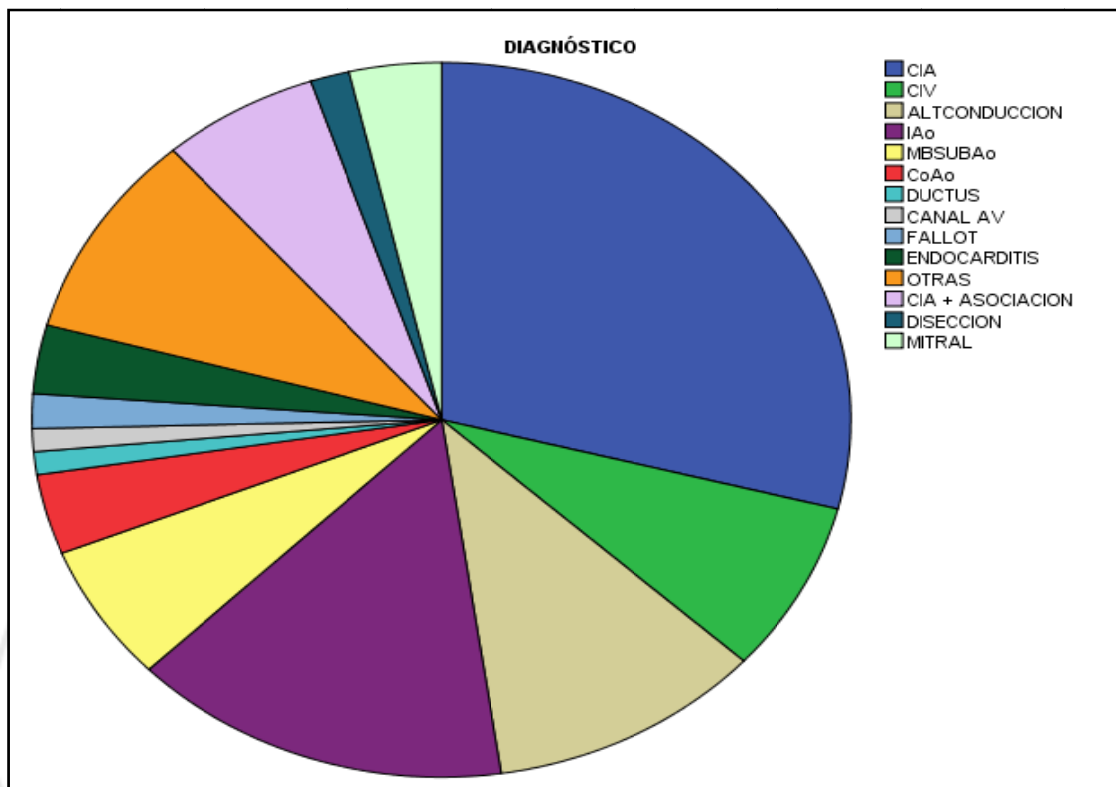


Figura 1. Casos según diagnóstico

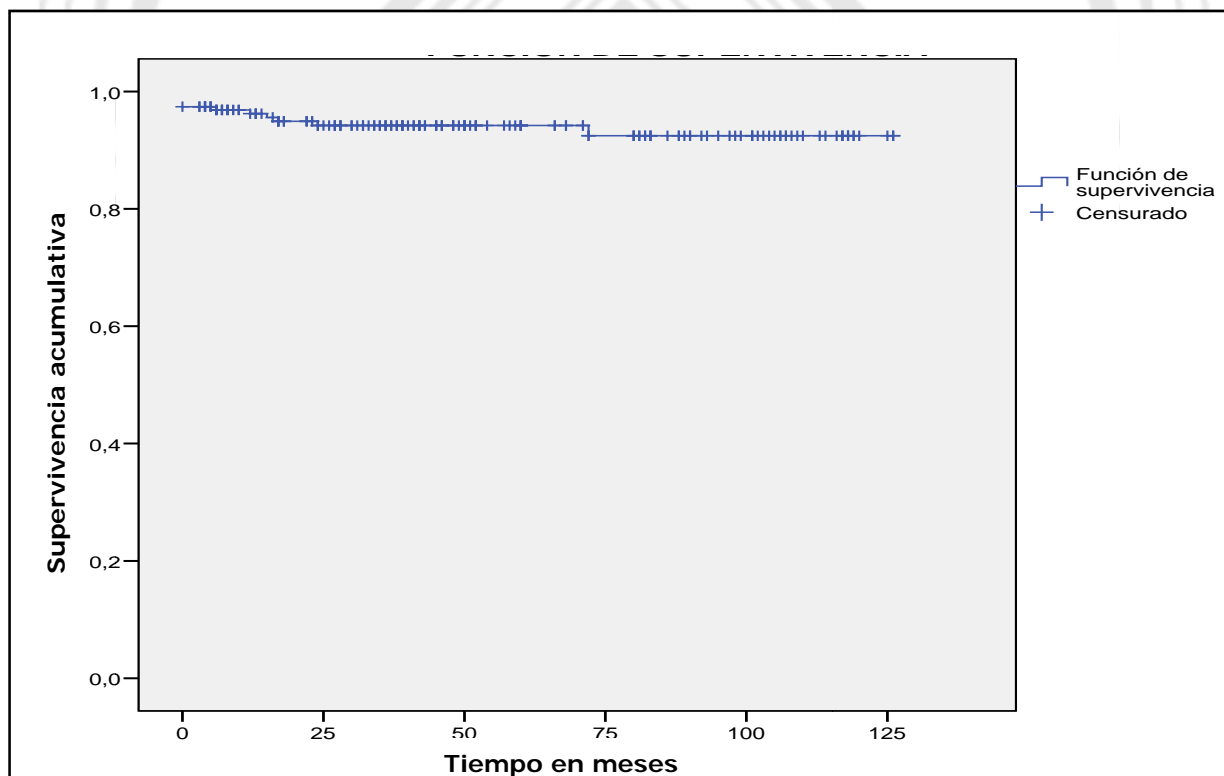


Figura 2. Función de supervivencia

(DE 0,011) (con 5 fallecidos); a los 6 meses 96,9% (DE 0,013) (6 fallecidos), a los 12 meses 96,2% (DE 0,014) (7 fallecidos), a los 15 meses 95,6% (DE 0,015) (8 fallecidos). A partir de los 3 años y hasta los 126 meses, del 92,5% (DE 0,025) (11 fallecidos). El tiempo medio de supervivencia (intervalo de confianza: 95%) ha sido de 118,244 meses (rango 113,776-122,712) (DE 2,280). (Figura 2)

DISCUSIÓN

En las últimas décadas la supervivencia de los nacidos con cardiopatías congénitas ha aumentado, desarrollándose una población de adultos con cardiopatías congénitas en rápido crecimiento a lo largo del mundo. En 1994, la Sociedad Europea de Cardiología reconoció la necesidad de un manejo especializado de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, creando así un grupo de trabajo nuevo Task Force for Grown-Up Congenital Heart Disease (GUCH). Y desde entonces, no ha hecho más que aumentar. Los últimos datos expuestos en la conferencia de Bethesda en 2001, sugieren que el número de adultos con cardiopatías congénitas ha igualado al número de niños con cardiopatías congénitas.⁷

La cardiopatía congénita es una condición dinámica y progresiva, siendo recomendable el seguimiento de los pacientes de manera cercana para detectar la progresión de la enfermedad o complicaciones. El amplio abanico de diferentes malformaciones existentes, así como el continuo cambio y mejora del tratamiento médico y quirúrgico de estos pacientes, dificulta el conocimiento de la evolución de los mismos a largo plazo.

El aumento constante de pacientes que han sobrevivido a una cardiopatía congénita con o sin tratamiento hasta la edad adulta supone la necesidad de desarrollo de estrategias especializadas. Los adultos con una cardiopatía congénita que han sobrevivido se subdividen en tres categorías: aquellos con cirugía previa, aquellos con paliación previa, y aquellos con corrección fisiológica o anatómica que requieren revisión por la presencia de

lesiones residuales o secuelas de las intervenciones anteriores. Como hemos comprobado en este estudio, los pacientes que llegan a la edad adulta con una cardiopatía congénita tienen una alta probabilidad de haber recibido varias intervenciones, así como de recibir más intervenciones quirúrgicas durante el resto de su desarrollo.

Dadas las características únicas de estos pacientes debería desarrollarse una especialidad centrada en su manejo.

CONCLUSIONES

La incidencia de cardiopatías congénitas es equiparable en hombres y mujeres. Existe una asociación estadísticamente significativa entre las cardiopatías congénitas y la presencia de síndromes congénitos y antecedentes familiares. En este estudio la mayoría de los casos son cardiopatías "simples" y "moderadas", equiparadas en el número de casos (alrededor del 37% cada una), las "complejas" son hasta un 25%. En general, la CIA es la patología más frecuente. Los varones presentan sobre todo insuficiencia valvular aórtica (23,2%), en las mujeres han predominado las comunicaciones interauriculares (41,5%).

Las CIA se asocian a mayor incidencia de intervenciones previas, así como la patología mitral y alteraciones de la conducción. Las CIV se asocian a una mayor mortalidad precoz. La obesidad y la disección aórtica han mostrado ser factores de riesgo significativos para el evento muerte.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gatzoulis, M., Swan, L, Therrien, J, Pantley, G. Cardiopatías congénitas en el adulto. Epidemiología 2005.
2. Moller, J, Taubert, K, Allen, HD, Clark, EB, Lauer, RM. A Special Writing Group from the Task Force on Children and Youth, American Heart Association. Cardiovascular health and disease in children: current status. Circulation. 1994; 89: 923-30.

3. Attie, F. Aspectos de interés en la cardiopatía congénita del adulto. Archivos de Cardiología de Méjico. 2004,74:410-417.
4. Oliver, J. Cardiopatías Congénitas en el Adulto. Una Nueva Especialidad Cardiovascular. Asociación menudos corazones. [Internet] Disponible en: www.menudoscorazones.com. Revisado en el 2009.
5. Centro regional de estadística murciana. [Internet] disponible en: www.asociacióntodocorazón.com. Revisado en mayo 2009.
6. López,V, García, R, Chorro, F. Cardiopatías congénitas en el adulto: aspectos generales. Cardiología clínica. Un. Valencia 2007.
7. Webb, G, Williams R. 32nd Bethesda Conference: care of the adult with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2001;37:1161-98.

Recibido: 14 de julio 2010.

Aceptado: 3 de agosto 2010.