

¡La puesta al día se ha vuelto cada vez más nutrida ante el aumento de la participación e interés por parte de muchos colegas en esta sección!  
¡Por tal motivo esta nueva edición incluye 2 volúmenes!

- En el Volumen 1 trataremos un tema de inmenso interés y de gran proyección al cual uno de los padres de la cardiología mundial como lo es el Dr. Eugene Braunwald ha propuesto como “el nacimiento de una nueva especialidad: La cardiodiabetología”, y para ello resumiremos el último consenso del American College of Cardiology (ACC) sobre nuevas terapias en Diabetes y enfermedad cardiovascular.
- En el Volumen 2. Un tema también de constante crecimiento al cual los cardiólogos de adultos cada vez nos vemos enfrentados a diario, se trata de las cardiopatías congénitas, pues ya no son solo problema de los pediatras o cardiopediatras, sino que estos pacientes están llegando a la edad adulta (incluso se esta haciendo el diagnóstico en la edad adulta) y debemos incrementar nuestro conocimiento para poder enfrentar el gran reto que suponen las cardiopatías congénitas. Se mostrará un comentario general de la ultima Guía europea con un breve énfasis en CIA, CIV Y anomalías congénitas de las arterias coronarias, como algunas de las entidades por las que nos consultan frecuentemente a los cardiólogos de adultos.

*Esperamos que esta sección continúe creciendo en participación.*

*“La actualización en Cardiología es un trabajo y una responsabilidad de todos”.*

*Agradecimientos a los Doctores: Gilberto Castillo, Diego Rojas y Sebastián Roncancio por su participación en esta nueva puesta al día*

## ***PUESTA AL DÍA EN CARDIOLOGÍA- 05 de Marzo de 2019- Boletín 116- Volumen 2.***

### **Comentarios a las guías 2018 de la AHA/ACC para el manejo de adultos con cardiopatías congénitas**

#### **2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines**

- Dr. Diego Alejandro Rojas Pardo. MD. Especialista en Medicina Interna y Cardiología – Fundación Clínica Shaio - Universidad el Bosque - Docente de cátedra de la Universidad de la Sabana. Bogotá, Colombia. **Mail:** [diegorojasp@live.com](mailto:diegorojasp@live.com)

-Dr. Sebastián Roncancio. MD. Especialista en Medicina Interna- Fellow de Cardiología - Fundación Clínica Shaio – Universidad el Bosque, Bogotá, Colombia. **Mail:** [sebastianroncancio3207@gmail.com](mailto:sebastianroncancio3207@gmail.com)

La prevalencia de la población adulta con cardiopatía congénita viene en aumento por la disponibilidad de cardiólogos pediatras y de cirugía pediátrica que con diagnósticos e intervenciones tempranas mejoran la expectativa de vida, siendo una población bastante heterogénea.

- Para categorizar la severidad de la enfermedad de la Cardiopatía Congénita del Adulto (CCA) dado que muchas veces no se correlacionan la complejidad anatómica con la fisiológica, en esta guía se desarrolló una clasificación anatómica y patológica donde consideran la presencia de variables fisiológicas (aortopatía, arritmia, enfermedad valvular simultánea, presencia de disfunción orgánica, capacidad de ejercicio, presencia de hipoxemia/hipoxia/cianosis, clasificación NYHA, presencia de hipertensión pulmonar, shunt intracardiaco hemodinámicamente significativo ( $Q_p:Q_s \geq 1.5:1$ ), estenosis venosa y arterial) según la cual clasificarán como A, B, C, D y otras variables anatómicas para clasificarla según la complejidad como I (simple), II (moderada) y III (compleja). Es importante identificar y categorizar estos pacientes dado que el manejo en instituciones con experiencia claramente ha mostrado derivar en mejores resultados.

Existen diferentes métodos de diagnóstico y evaluación. Todos los pacientes con diagnóstico y/o sospecha de CCA deberán tener un electrocardiograma como parte de la evaluación inicial y punto de partida para seguimiento, en busca de alteraciones estructurales o arritmias asintomáticas incluso en los pacientes que ya han recibido tratamiento quirúrgico (recomendación IC). Así mismo se recomienda realizar en todos los pacientes ecocardiografía transtorácica y considerar la modalidad transesofágica en los pacientes que serán llevados a intervención quirúrgica (recomendación IB). La imagen de resonancia magnética está recomendada en pacientes que tienen documentada o están en riesgo de disfunción ventricular derecha y además en pacientes seleccionados con cardiopatías complejas (recomendación IIaC) como herramienta de evaluación de defectos cardiovasculares extracardiacos.

-La **tomografía cardiaca** se reservará para aquellos pacientes donde otros medios diagnósticos con menor exposición a radiación no proporcionen la información necesaria (recomendación IIaC) y esto pensando que dado las características de estos pacientes van a requerir estudios con radiación durante toda su vida. El cateterismo cardiaco deberá realizarse en pacientes clasificados como II y III (recomendación IC) para precisar mejor la anatomía cuando hay alteraciones de flujo, calcular presiones y resistencias y simular situaciones fisiológicas y/o anatómicas. En caso que haya una sospecha alta de enfermedad coronaria, cuando esta probabilidad es baja o intermedia y exista riesgo secundario a la intervención se preferirá el uso de la angiografía coronaria (recomendación IIaB).

-Las **pruebas de ejercicio cardiopulmonar** son útiles para evaluar la clase funcional de base y seguimiento (recomendación IIaB). En pacientes sintomáticos con limitaciones para desarrollar otras pruebas, la caminata de 6 minutos evalúa objetivamente la severidad de los síntomas, la capacidad funcional y la respuesta al tratamiento (recomendación IIaC).

Históricamente en el paciente con CCA las guías se han enfocado más en restringir que promover la actividad. La mayoría de pacientes pueden realizar actividad física moderada regular, solo pocas condiciones como la disfunción ventricular sistólica sistémica, la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, arritmias significativas o dilatación aórtica requieren recomendaciones más puntuales. El médico debe evaluar el nivel de actividad del paciente a diferentes intervalos y aconsejar al paciente acerca del tipo e intensidad de ejercicio apropiado para su estado de base (recomendación IC) y estas recomendaciones deben basarse en pruebas de ejercicio cardiopulmonar (recomendación IIaC). Los programas de rehabilitación cardiaca son útiles para incrementar la capacidad de ejercicio de estos pacientes (recomendación IIaB).

Los pacientes con CCA tienen mayor riesgo de desarrollar **endocarditis** lo cual está ligado a mayor morbi-mortalidad. La profilaxis antibiótica está recomendada para pacientes de alto riesgo a saber:

a) endocarditis previa, b) portadores de válvula protésica, c) 6 meses posteriores a implante de material protésico, d) pacientes con shunt intracardiaco residual adyacente al sitio de reparo quirúrgico previo con material protésico o dispositivos y e) enfermedad cardiaca cianósica no corregida.

El riesgo quirúrgico de los pacientes con CCA es mayor comparado con la población general. Las guías “2014 ACC/AHA Guideline on Perioperative Cardiovascular Evaluation and Management of Patients Undergoing Noncardiac Surgery” dan recomendaciones en cuanto a enfermedad cardiaca adquirida que puede que no apliquen para muchos pacientes con CCA. Igualmente, muchos procedimientos catalogados como de bajo riesgo, pueden no serlo para estos pacientes. En los pacientes clasificados como IIB-D, IIA-D y IIIA-D deberían realizarse intervenciones no cardiacas en centros con expertos en el manejo de cardiopatías (recomendación IB). Es clave evaluar los retos hemodinámicos dadas las alteraciones anatómicas y funcionales y el riesgo de endocarditis bacteriana, así como mayor riesgo de tromboembolismo.

En las pacientes con alto riesgo materno debe recomendarse no embarazarse y en las que ya no sea posible debe darse la opción acerca de terminación del embarazo (recomendación IC), estas pacientes incluyen: a) hipertensión pulmonar de cualquier causa, b) disfunción ventricular sistémica severa: FEVI <30% y/o NYHA III-IV, c) obstrucción severa del ventrículo izquierdo y d) coartación aórtica severa (según la clasificación de riesgo cardiaco materno de la OMS). Cuando ambos padres tienen cardiopatía congénita es razonable realizar ecocardiografía fetal (recomendación IIaB).

-Los anticonceptivos que contienen estrógenos son potencialmente lesivos para pacientes con CCA y alto riesgo embólico como por ejemplo circulación de Fontan, válvulas mecánicas, eventos embólicos previos, hipertensión arterial pulmonar (recomendación IIIB). Deberán considerarse entonces alternativas como anticonceptivos solo con progesterona, dispositivos intrauterinos, métodos de barrera o esterilización permanente. En los embarazos no planeados con alto riesgo y deseo para interrupción voluntaria, la píldora del día de después (levonorgestrel) es segura, aunque tiene un riesgo potencial de retención de fluidos. La disfunción eréctil se encuentra hasta en un 42% de pacientes con CCA por lo que se recomienda remitir al especialista para asesoría al respecto.

-La falla cardíaca es altamente prevalente en la población con CCA por lo que en caso de documentarse o de disfunción ventricular severa debe referirse a una clínica especializada de falla cardíaca dado que no hay amplio conocimiento en el efecto farmacológico o el uso de dispositivos y algunas de las anomalías que causan los síntomas de falla son reversibles (recomendación IC). El trasplante debe considerarse como una opción terapéutica a pesar que el riesgo perioperatorio es mayor, pero el beneficio a largo plazo es equiparable. El riesgo es mayor para pacientes con anatomía de ventrículo único, mayor complejidad, enteropatía perdedora de proteínas y altos títulos de anticuerpos reactivos. A la fecha no hay suficientes datos para emitir una recomendación en general en cuanto al trasplante múltiple de órganos. Se debe discutir con el paciente dependiendo de su calidad de vida y pronóstico acerca del final de la vida y directrices al respecto (recomendación IIaB).

-Los estudios en cuanto al manejo farmacológico del paciente con CCA son pequeños e incluyen el manejo convencional para falla cardíaca, sin embargo, con resultados variables: betabloqueadores pueden mejorar clase funcional, IECAs no han mostrado beneficio en función ventricular o capacidad de ejercicio, espirolactona redujo el porcentaje de fibrosis, etc. También hay experiencia con el uso de antagonista del receptor de la endotelina e inhibidores de la fosfodiesterasa 5. Se requiere entonces una evaluación individual siguiendo parámetros anatómicos y fisiológicos para establecer un tratamiento farmacológico apropiado.

La guía emite recomendaciones de manejo médico y quirúrgico puntual para lesiones específicas a saber: lesiones con derivación de cavidades (defecto septal auricular, conexión venosa pulmonar anómala, defecto septal ventricular, defecto septal auriculoventricular, ductus arterioso persistente); lesiones obstructivas del lado izquierdo (cor triatriatum, estenosis mitral congénita, estenosis subaórtica, estenosis valvular aórtica congénita, estenosis aórtica supraavalvular, coartación de aorta), lesiones del lado derecho (estenosis valvular pulmonar, estenosis pulmonar periférica y segmentaria, ventrículo derecho de doble cámara, anomalía de Ebstein, tetralogía de Fallot, comunicación ventrículo derecho a arteria pulmonar) y lesiones complejas (transposición de grandes vasos con switch auricular, con switch arterial o congénitamente corregida; circulación de Fontan, síndrome del corazón hipoplásico, tronco arterioso, doble salida del ventrículo derecho, hipertensión arterial pulmonar severa, síndrome de Eisenmenger, anomalías en el origen de las coronarias).

3 tópicos clave que consideramos de frecuente consulta al cardiólogo de adultos: en relación a defectos del septum interauricular, del septum interventricular y anomalías congénitas coronarias; la guías es bastante extensa por lo que haremos una breve descripción al respecto.

- **1. Defecto septal auricular (DSA):** es común y abarca el tipo ostium primun, el tipo ostium secundum, DSA tipo seno venoso (aunque no es propiamente un defecto del septum interauricular) y DSA tipo seno coronario. Debe evaluarse con oximetría de pulso en reposo y en ejercicio para los pacientes con DSA reparado o no (shunt residual) en pro de determinar la dirección y magnitud del shunt (recomendación IC). El ecocardiograma transtorácico es limitado para evaluar el septum auricular posterior y superior por lo que se recomienda realizarlo transesofágico, además con mejor evaluación de conexiones pulmonares (recomendación IB).
- Hecho el diagnóstico y considerado el cierre este debe ser guiado por ecocardiografía (recomendación IB). Si el DSA (tipo ostium secundum) ocasiona deterioro de la capacidad funcional, crecimiento auricular o ventricular derechos, shunt significativo ( $Q_p:Q_s \geq 1.5:1$ ) sin cianosis se recomienda el cierre quirúrgico o percutáneo siempre que la presión arterial sistólica pulmonar sea menor que el 50% de la presión arterial sistólica sistémica y la

resistencia vascular pulmonar sea menor de un tercio de la resistencia vascular sistémica (recomendación IB). Si el DSA es tipo ostium primum, seno venoso o seno coronario se mantienen las mismas recomendaciones para el cierre. En adultos asintomáticos existen las mismas recomendaciones acerca del manejo con otro grado de recomendación (recomendación IIaC). En los pacientes que van a ser llevado a otro tipo de intervención y que cumplen las indicaciones anteriormente descritas también se recomienda el cierre quirúrgico (recomendación IIaC). El cierre del DSA no está recomendado en adultos con presión sistólica de arteria pulmonar mayor de 2/3 con respecto a la sistémica, resistencia vascular pulmonar mayor de 2/3 de la sistémica y un shunt significativo de derecha a izquierda (recomendación IIIC), pacientes en los cuales debe considerarse el uso de bosentan, inhibidores de la fosfodiesterasa 5 o terapia combinada. Los dispositivos para cierre percutáneo han sido evaluados para defectos tipo ostium secundum por lo que ostium primum, seno venoso y coronario deben ser considerados para cierre quirúrgico. Es útil evaluar de manera simultánea la anuloplastia tricuspídea en presencia de insuficiencia moderada a severa para evitar remodelación del ventrículo derecho.

- **2. Defecto septal ventricular (DSV):** inicialmente generan sobrecarga de volumen del corazón izquierdo dependiendo del tamaño. El espectro del DSV residual aislado incluye: a) defectos pequeños donde la resistencia vascular pulmonar no se eleva significativamente y el shunt es pequeño ( $Q_p:Q_s < 1.5:1$ ), b) defectos grandes no restrictivos en pacientes cianóticos que desarrollan síndrome de Eisenmenger con resistencia vascular pulmonar a niveles sistémicos y shunt reverso (derecha a izquierda), c) defectos moderadamente restrictivos ( $Q_p:Q_s \geq 1.5:1$  y  $< 2:1$ ) que no se llevan a cierre, d) defectos corregidos en la infancia (estos pueden tener fugas). En ausencia de prolapso valvular aórtico e insuficiencia o endocarditis infecciosa los defectos del septum muscular o membranoso se manejan conservadoramente.
- En presencia de sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo y shunt significativo ( $Q_p:Q_s \geq 1.5:1$ ) deberían llevarse a cierre, si la presión sistólica pulmonar es  $< 50\%$  y la resistencia vascular pulmonar es menor de un tercio de la sistémica (recomendación IB), cuando estas dos últimas no se cumplen es menor el grado de recomendación (recomendación IIbC). Se recomienda también el cierre de un DSV perimembranoso o supracristal cuando hay insuficiencia aórtica que empeora a causa del DSV (recomendación IIaC) al igual que cuando hay historia de endocarditis infecciosa asociada y en ausencia de contraindicaciones (recomendación IIbC). No se recomienda el cierre en presencia de hipertensión pulmonar severa con presión sistólica pulmonar mayor a dos tercios de la presión sistólica sistémica, resistencia vascular pulmonar mayor a dos tercios de la resistencia vascular sistémica y shunt significativo de derecha a izquierda (recomendación III). En este último caso como por ejemplo en el síndrome de Eisenmenger a parte de no recomendarse el cierre se debe considerar el uso de bosentan y/o inhibidores de la fosfodiesterasa 5.
- **3. Origen anómalo de arterias coronarias:** Las anomalías de las arterias coronarias son un espectro clínico y anatómico de alteraciones en el origen, la anatomía intrínseca y la relación espacial de las arterias coronarias, descritas como la malformación congénita cardiovascular más frecuente. Dentro de estas, un grupo importante son las anomalías en el origen de las arterias coronarias que se han descrito entre el 0,6 y el 1,5% del total de pacientes llevados a arteriografía coronaria por cualquier indicación.
- Se han descrito múltiples variables anatómicas dentro de las anomalías en el origen de las arterias coronarias. Algunas con un pronóstico favorable como lo son; el origen independiente de la arteria descendente anterior y la arteria circunfleja o las arterias coronarias originadas en un seno de valsalva posterior, y otras con un riesgo alto de complicaciones como el origen pulmonar de una arteria coronaria o el origen de seno de valsalva contralateral sobre todo aquellas con un recorrido interarterial.

-La presentación clínica es un espectro que va desde los pacientes asintomáticos hasta la muerte súbita, sin embargo más del 90% de los pacientes se presentan con dolor torácico en algún momento de la vida y menos frecuente se presentan con síncope, palpitaciones y arritmias ventriculares. El diagnóstico está basado en estudios imagenológicos, considerándose recomendado la realización de angiografía coronaria por tomografía, resonancia o cateterismo para

definir el origen de las arterias coronarias y su curso, además aporta información fundamental para establecer el riesgo de isquemia o muerte súbita (AHA IC-LD).

-Las guías americanas recomiendan la intervención quirúrgica para corrección del origen anómalo de arterias coronarias como clase I en los pacientes con origen erróneo de arteria coronaria en el seno de valsalva contralateral cuando se presentan síntomas o se detecta isquemia en estudios no invasivos, y como clase II en pacientes asintomáticos, dado el riesgo de desarrollo de síntomas o muerte súbita. En cuanto a pacientes con origen pulmonar de arterias coronarias, la cirugía es una recomendación clase I en aquellos con origen pulmonar de arteria coronaria izquierda sin importar la presencia de síntoma y con origen de arteria coronaria derecha con síntomas de isquemia, y clase II en origen pulmonar de arteria coronaria derecha asintomáticos, pero con disfunción ventricular o estudios no invasivos que evidencian isquemia.

- No hay estudios que comparen diferentes técnicas quirúrgicas sin embargo, en pacientes jóvenes se sugiere la reimplantación de las arterias coronarias más allá que la revascularización miocárdica con *by pass* coronario, dado menor riesgo de reintervención.
- Se sugiere el retorno a las actividades deportivas competitivas a los 3 meses de la cirugía en pacientes sin episodio previo de muerte súbita y 12 meses después en aquellos con antecedente de muerte súbita.

Quedan así aún muchos retos para desarrollar evidencia en el cuidado de pacientes con CCA. Además, surge la duda de ¿cómo sería posible brindar atención específica por personal idóneo dada la escasez del mismo y de centros especializados?? ¿Como aseguramos la continuidad del cuidado en el cambio de la infancia a la edad adulta?? ¿Como asegurar que los pacientes con CCA que se beneficiarían de un trasplante sean priorizados en la lista?? El mensaje directo de la guía es a establecer diagnósticos tempranos y apropiados que permitan el inicio adecuado del manejo y su oportuna remisión a un centro especializado. Aún hay mucho por aprender al respecto.

#### Referencia:

**2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines.**

[Stout KK](#), [Daniels CJ](#), [Aboulhosn JA](#), [Bozkurt B](#), [Broberg CS](#), [Colman JM](#), [Crumb SR](#), [Dearani JA](#), [Fuller S](#), [Gurvitz M](#), [Khairy P](#), [Landzberg MJ](#), [Saidi A](#), [Valente AM](#), [Van Hare GF](#).

[J Am Coll Cardiol](#). 2018 Aug 10. pii: S0735-1097(18)36846-3.

doi: [10.1016/j.jacc.2018.08.1029](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.08.1029)

---

#### EDITOR:

- Osmar Alberto Pérez Serrano. MD.
- Especialista en Cardiología, y Medicina Interna, Universidad el Bosque, Fundación Clínica Shaio, Bogotá
- Médico y cirujano de la Universidad el Bosque, Bogotá
- Miembro de Número de la Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular
- Miembro del Capítulo de Falla Cardíaca, Trasplante Cardíaco e Hipertensión Pulmonar de la Sociedad Colombiana de Cardiología
- ESC (European Society of Cardiology) Professional Member
- Master Universitario en proceso Epidemiología y Salud Pública, Universidad Internacional de Valencia, España
- Cardiólogo clínico, Fundación Clínica Shaio
- Cardiólogo del Instituto de Investigación Clínica Endocare, Bogotá
- Miembro del grupo de Investigación clínica, Fundación Clínica Shaio
- Coordinador de la Sección: “Puesta al Día” de la SCC
- Profesor asociado de la Universidad El Bosque