



SOCIEDAD COLOMBIANA
DE CARDIOLOGÍA & CIRUGÍA
CARDIOVASCULAR

Revista Colombiana de Cardiología

www.elsevier.es/revcolcar



ARTÍCULO ESPECIAL

Cardiopatías congénitas del adulto



John Liévano y Cristian Reyes

Hemodinamia y Cardiología Intervencionista, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Hospital de San José, Bogotá, Colombia

Recibido el 4 de abril de 2017; aceptado el 10 de noviembre de 2017
Disponibile en Internet el 23 de diciembre de 2017

PALABRAS CLAVE

Cardiopatías
congénitas;
Guías de práctica
clínica;
Tratamientos

KEY WORDS

Congenital
cardiopathies;
Clinical practice
guidelines;
Treatments

Resumen Este documento sintetiza y evalúa recomendaciones basadas en el consenso de expertos sobre las cardiopatías congénitas en el adulto, con el fin de ayudar a seleccionar la mejor estrategia posible de manejo para un paciente en particular, no sólo con base en el resultado final, sino mediante el balance de riesgos y beneficios de un procedimiento diagnóstico o terapéutico determinado. Su objetivo principal es orientar algunas pautas para ayudar a los médicos a tomar decisiones en su práctica médica frente a eventos clínicos como el defecto septal auricular, el *foramen ovale* permeable, el defecto septal ventricular, el *ductus* arterioso persistente y la coartación de aorta.

© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Congenital cardiopathies in adults

Abstract This document synthesizes and evaluates recommendations based on the expert consensus on congenital cardiopathies in adults, in order to help select the best possible strategy for managing individual patients, not just based on the final outcome, but also employing the risk/benefit balance of a given diagnostic or therapeutic procedure. Its main objective is to provide some guidelines to assist physicians in making clinical practice decisions with regard to clinical events such as atrial septal defects, patent *foramen ovale*, ventricular septal defects, persistent *ductus arteriosus*, and coarctation of the aorta.

© 2017 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Las cuatro cardiopatías congénitas más comunes en el adulto, después de la aorta bivalva, son la comunicación

interauricular, la comunicación interventricular, el conducto arterioso persistente y la coartación de aorta. A pesar de no considerarse una cardiopatía congénita, es casi obligación incluir al *foramen oval* permeable en esta

<https://doi.org/10.1016/j.rccar.2017.11.005>

0120-5633/© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

revisión. En cuanto a estas patologías en la última década se han desarrollado avances notables en su diagnóstico y manejo percutáneo.

Alcance y objetivo

Este documento es una guía de práctica clínica de las cardiopatías congénitas del adulto más frecuentes en Colombia. Se basa en la revisión de la literatura disponible, no constituye un protocolo estricto y se establecen niveles de evidencia los cuales son los utilizados por las guías europeas y americanas. El juicio clínico del médico tratante sustentado en cada caso particular puede ser válido aunque se aparte de estas guías. El objetivo es establecer lineamientos generales para la toma de conductas en esta población particular de pacientes. Las recomendaciones se basan en la evidencia disponible en la actualidad y requieren una revisión periódica para su actualización.

Fuentes de búsqueda

PubMed, ScienceDirect, OVID, HINARI, SciELO, MD Consult.

Defectos congénitos cardiacos, Manejo de cardiopatías congénitas del adulto, Guías.

Comunicación interauricular

Aspectos anatómicos

Se describen cinco tipos de defecto septal auricular:

- Defecto septal auricular tipo *ostium secundum*: es la forma más común de malformación congénita en el adulto y representa cerca del 80% de todos los defectos de la aurícula¹. Está localizado a nivel de la fosa oval y es el resultado del bajo desarrollo del *septum primum* o la reabsorción excesiva del mismo.
- Defecto septal auricular tipo *ostium primum*: constituye una forma incompleta de defecto septal atrioventricular; representa el 15-20% de los defectos septales auriculares. Las válvulas AV típicamente son malformadas, lo cual se traduce en grados variables de regurgitación.
- Defecto seno venoso superior: localizado cerca de la entrada de la vena cava superior, representa el 5-10% de los defectos auriculares y frecuentemente está asociado con drenaje venoso anómalo parcial o total de las venas pulmonares derechas a la vena cava superior o aurícula derecha.
- Defecto seno venoso inferior: localizado cerca de la entrada de la vena cava inferior, representa < del 1% de los defectos septales¹.
- Defecto seno coronario: se ubica en la pared separando el seno coronario de la aurícula izquierda. Usualmente se asocia con persistencia de la vena cava superior izquierda drenando en la aurícula izquierda o en el seno coronario. Representa menos del 1% de los defectos septales auriculares.

Prevalencia

El defecto septal auricular es una enfermedad cardiaca congénita frecuente, a la que se le atribuye cerca del 9 al 11% de todas las cardiopatías congénitas en la niñez. Dado el buen pronóstico y el hecho de que, en general, el defecto no se diagnostica hasta la edad adulta, la comunicación interauricular (CIA), representa el 22 al 30% de todas las cardiopatías congénitas en series de adultos; es la más frecuente en adultos después de la válvula aórtica bicúspide².

Diagnóstico

Hallazgos clínicos claves incluyen desdoblamiento fijo del segundo ruido y soplo sistólico de hiperflujo pulmonar. El EKG típicamente muestra un bloqueo incompleto de rama derecha y desviación derecha del eje. La radiografía de tórax muestra el hiperflujo pulmonar.

El ecocardiograma es el método de elección para el diagnóstico de defecto septal auricular y la cuantificación del cortocircuito. La sobrecarga de volumen de las cavidades derechas puede ser el primer hallazgo en un paciente con CIA sin diagnóstico previo.

La ecocardiografía transesofágica es útil en el diagnóstico del defecto tipo seno venoso y para la evaluación precisa de los defectos tipo *ostium secundum* antes de cierre con dispositivo; esta debe incluir tamaño del defecto, tamaño y calidad de los rebordes, exclusión de defectos adicionales y confirmación de un drenaje venoso pulmonar normal.

En casos de hipertensión pulmonar moderada-severa en ecocardiografía se requiere cateterización cardiaca para determinar la resistencia vascular pulmonar y la reactividad vascular pulmonar, al igual que la cuantificación del cortocircuito ocasionado por el defecto septal auricular².

Ante drenaje venoso anómalo pulmonar, a menos que el curso de todas las venas pulmonares sea completamente claro en el ecocardiograma, se indica resonancia magnética nuclear (RMN) o tomografía axial computarizada (TAC).

La arteriografía coronaria selectiva se indica en pacientes mayores de 40 años con factores de riesgo para enfermedad coronaria.

Recomendaciones para cierre percutáneo o quirúrgico de defecto septal auricular

Clase I

1. Los pacientes con cortocircuito significativo (signos de sobrecarga de volumen de cavidades derechas, auricular derecha o ventricular derecho) y resistencia vascular pulmonar (RVP) < 5 UW, deben ser llevados a cierre del defecto, independientemente de la presencia de síntomas (nivel de evidencia B).
2. El cierre con dispositivo es el método de elección para el reparo del defecto septal auricular tipo *ostium secundum*, cuando es factible (nivel de evidencia C).
3. El defecto septal tipo *ostium primum*, seno venoso o seno coronario debe ser reparado mediante cirugía más que por vía percutánea (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. Todos los defectos septales auriculares, independiente del tamaño en pacientes con sospecha de embolia paradjica (excluidas otras causas), deben ser considerados para cierre del defecto (nivel de evidencia C).
2. El cierre del defecto septal es razonable en presencia de síndrome de *platipnea-ortodeoxia* (nivel de evidencia B).
3. El cierre quirúrgico es razonable cuando se realiza concomitantemente reparo o reemplazo valvular tricúspide, o cuando la anatomía no es adecuada para el reparo endovascular (nivel de evidencia C).

Clase IIb

1. Pacientes con RVP > 5 UW pero < 2/3 de la resistencia vascular sistémica (RVS) o presión de la arteria pulmonar (PAP) < 2/3 de la presión sistémica (basal o después de vasoreactividad con vasodilatadores, preferiblemente óxido nítrico o después de terapia orientada para hipertensión pulmonar) o test de oclusión con balón del defecto y evidencia de un *shunt* neto de izquierda a derecha (QP:QS:> 1,5), pueden ser considerados para intervención (nivel de evidencia C).

Clase III

1. Se debe evitar el cierre de un defecto septal auricular en pacientes con fisiología de Eisenmenger.
2. El cierre del defecto septal auricular con dispositivo es la primera elección de tratamiento para defectos tipo *ostium secundum*, cuando la morfología es favorable (incluye un diámetro < de 38 mm y suficientes rebordes, por lo menos de 5 mm excepto el reborde aórtico); este es el caso en menos del 80% de los pacientes³.

Se requiere terapia antiplaquetaria al menos durante seis meses (ASA 100 mg/día mínimo) sola o en combinación con clopidogrel. Estudios que comparan cirugía e intervención por catéter reportan tasas de éxito y mortalidad similares, si bien la morbilidad fue menor y la estadía hospitalaria más corta con el manejo percutáneo³⁻⁵. Los resultados son superiores cuando se repara el defecto antes de los 25 años de edad. El cierre de la CIA después de los 40 años no parece afectar la frecuencia de desarrollar arritmias durante el seguimiento. Sin embargo, los pacientes se benefician del cierre a cualquier edad respecto a la morbilidad (capacidad para el ejercicio, falla cardiaca derecha), en particular cuando el cierre puede hacerse con dispositivo^{6,7}.

Recomendaciones de seguimiento

La evaluación del seguimiento debe incluir la determinación del cortocircuito residual, el tamaño y la función del ventrículo derecho, insuficiencia tricúspide y cálculo de PAP por ecocardiografía, así como también arritmias por historia, EKG y monitorización Holter cuando sea indicada.

Después de cierre con dispositivo, se hace seguimiento regular durante los primeros dos años, en el que se incluye ecocardiograma a las 24 horas del cierre con dispositivo y al mes y seis meses. Luego, con base en los resultados durante el seguimiento, se ordena ecocardiograma cada dos

a cinco años. Se recomienda la profilaxis para endocarditis bacteriana durante seis meses, después del cierre con dispositivo¹.

Así mismo, se requiere terapia antiplaquetaria al menos por seis meses (ASA 100 mg/día mínimo) sola o en combinación con clopidogrel.

Foramen ovale permeable

Aspectos anatómicos

El foramen oval es una abertura a nivel del tabique interauricular de la cavidad cardiaca, que permite el paso de sangre oxigenada hacia la circulación sistémica fetal durante la vida intrauterina. Un vez se nace, las presiones en la aurícula izquierda incrementan, forjando el *septum primum* sobre el *secundum* y cerrando el foramen oval; algunos no consideran el foramen oval permeable una verdadera cardiopatía congénita.

Foramen oval con septum aneurismático

Se define cuando una porción o la totalidad del septum interauricular se dilata y protruye en la aurícula derecha o izquierda durante el ciclo respiratorio, y tiene un desplazamiento medio lateral mayor de 10 mm. Se ha descrito que el 33% de los pacientes con septum aneurismático tienen foramen oval permeable⁸.

Prevalencia

En la edad adulta es del 25% y puede estar asociada a diferentes causas como: eventos cerebrovasculares isquémicos, síndrome de platipnea ortodeoxia, migraña y enfermedad por descompresión⁸.

Presentación clínica e historia natural

Se ha evidenciado que hasta un 50% de los eventos cerebrovasculares isquémicos (ECV) criptogénicos tenían foramen oval permeable. El riesgo de recurrencia de ECV con foramen permeable es del 2% anual; adicionalmente, si se asocia a septum aneurismático el riesgo de ataque cerebrovascular es del 15% al año, debido al mayor paso de flujo que a la estasis, mientras que el riesgo anual con foramen oval es del 3%⁸.

Estudios observacionales parecen determinar beneficio en cuanto a la reducción de ataque isquémico transitorio, ECV y muerte con el cierre del foramen oval; pese a ello, estudios controlados en los que se compara el cierre con el manejo médico o cierre más manejo médico, arrojan resultados no concluyentes⁸.

El estudio CLOSURE I incluyó 909 pacientes con ataque isquémico transitorio y ECV 6 meses previos. En 447 se confirmó cierre con dispositivo *Starflex septal occluder* y 462 recibieron solo manejo médico con ácido acetil salicílico (ASA), warfarina o ambos, mientras que el grupo de cierre ASA más clopidogrel. El objetivo primario era ECV, ataque isquémico transitorio (AIT) y muerte menor o mayor

a 30 días de causas neurológicas. No hubo diferencias estadísticamente significativas en los grupos⁹.

El estudio PC *trial* incluyó 414 pacientes con clínica o imagen de ECV, AIT o evento embólico extracraneal y cierre con *Amplatzer PFO occluder*. Incluyó 204 pacientes sometidos a cierres y manejo con ASA más ticlopidina o clopidogrel por seis meses y 210 pacientes a tratamiento médico ASA o warfarina. No hubo diferencias significativas en el objetivo primario, que consistió en ataque cerebrovascular, AIT, muerte o embolia periférica¹⁰.

El *Respect* incluyó 980 pacientes con imagen confirmada de isquemia cerebral menor a 24 horas o clínica de isquemia mayor a 24 horas. Utilizó dispositivo de cierre *Amplatzer PFO occluder* e incluyó 499 pacientes sometidos a cierre y seguimiento con clopidogrel a un mes y ASA a seis meses, más 481 pacientes sometidos a manejo médico ASA+clopidogrel+dipiridamol, ASA – warfarina, ASA clopidogrel. El objetivo primario era ECV más muerte menor a 30 días o ataque cerebrovascular y muerte¹¹. No se evidenció una reducción significativa del objetivo primario con el cierre; sin embargo, en el subanálisis se observó beneficio del cierre, a *foramen ovale* grande mayor a 5 mm, o con aneurisma del *septum* interauricular. El número necesario a tratar para prevenir un ataque cerebrovascular a dos y cinco años fue de 70 y 24, respectivamente.

Existen reportes de casos que intentan relacionar el foramen oval permeable, con otras entidades como síndrome platipnea/ortodeoxia, migraña y enfermedad por descompresión^{12,13}.

Diagnóstico

El ecocardiograma transtorácico tiene limitación ya que el Doppler color detecta solo un 5 a un 10% del foramen oval, de ahí que sea necesario realizar estudio con contraste, cuya técnica de mayor uso es la inyección de microburbujas de solución salina agitada, en reposo y con maniobras de Valsalva. Se considera diagnóstico la presencia de microburbujas en la aurícula izquierda entre el tercer y sexto latido posterior a la inyección de solución salina agitada¹⁰.

El ecocardiograma transesofágico con contraste y Doppler color se considera si el transtorácico es negativo y se tiene alta sospecha de foramen oval permeable.

En todo paciente con foramen oval permeable, que presente un evento isquémico cerebrovascular, se deben ordenar estudios para descartar otras causas de ACV isquémico, antes de considerar el cierre del defecto interauricular.

Recomendaciones para cierre percutáneo

Clase IIb

1. El cierre del foramen oval permeable debería considerarse en pacientes con eventos isquémicos cerebrales criptogénicos y evidencia de trombosis venosa profunda, de acuerdo con el riesgo de recurrencia esta última (nivel de evidencia C).
2. Todo evento isquémico cerebral transitorio (descartando otras causas de evento), corroborado por neuroimágenes y foramen oval permeable con características de alto

riesgo, como aneurisma septal, foramen con diámetro mayor a 5 mm y paso abundante de microburbujas por el defecto, debe ser considerado para cierre.

3. El cierre del foramen oval permeable podría considerarse en pacientes con síndrome de platipnea/ortodeoxia, migraña y síndrome de descompresión^{1,14,22}.

Defecto septal ventricular

Aspectos anatómicos

El defecto dentro del septum interventricular tiene varias localizaciones y por tanto puede dividirse en cuatro grupos:

- Perimembranoso: es la más común; representa el 80% de las comunicaciones interventriculares (CIV). Se localiza en el septum membranoso, adyacente a las válvulas aórtica y tricúspide. Los aneurismas del septum membranoso son frecuentes y pueden desembocar en cierre parcial o completo.
- Muscular/trabecular: representa el 15 al 20%; está completamente rodeado por músculo, tiene varias localizaciones y frecuentemente es múltiple.
- CIV del tracto de salida/supracristal/subarterial: representa el 5% y se localiza debajo de las valvas semilunares en el septum conal o de salida; frecuentemente se asocia con insuficiencia aórtica progresiva debido a prolapsos de la cúspide aórtica, en general, derecha.
- CIV del tracto de entrada/AV/tipo canal/ defecto septal ventrículo-arterial: es típico en el síndrome de Down¹⁵.

Comúnmente sólo existe un defecto, pero pueden concurrir múltiples. La CIV es un componente común de anomalías complejas como la tetralogía de Fallot y la transposición de grandes arterias. El cierre espontáneo de una CIV puede darse en ubicación defectos musculares, pero también en perimembranosos^{5,17}.

Prevalencia

Los defectos septales ventriculares constituyen el 20% de los defectos cardíacos congénitos. Constituyen el defecto cardíaco más común en el nacimiento, después de la válvula aórtica bivalva. Se presenta aproximadamente en 3,0 a 3,5 infantes por 1.000 nacidos vivos¹⁷.

Presentación clínica e historia natural

La presentación clínica usual en adultos incluye:

- CIV operada en la niñez sin *shunt* residual.
- CIV operada en la niñez, con CIV residual. El tamaño del *shunt* residual determina la presencia de síntomas y el grado de sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo.
- CIV con *shunt* de izquierda-derecha o hipertensión pulmonar, que no fue considerada para cirugía en la infancia.
- Síndrome de Eisenmenger: consiste en grandes CIV, originalmente con grandes *shunts* de izquierda-derecha, y desarrollo de enfermedad vascular pulmonar severa, que se traduce en inversión del flujo y cianosis.

La mayoría de los pacientes con CIV han sido operados en la niñez o son pacientes con pequeñas CIV que nunca fueron operadas o que tienen un defecto residual después de reparo quirúrgico, sin sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo en el ecocardiograma, que usualmente además permanecen asintomáticas y no requieren cirugía⁷.

- No obstante, en la edad adulta pueden aparecer varias dificultades:
- Endocarditis, que ha sido reportada hasta en 2 por 1.000 pacientes/año.
- Debido a un incremento en la presión sistólica-diastólica del v_1 , la extensión del shunt de izquierda-derecha puede incrementar con el tiempo, llevando a sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo y eventualmente a falla cardíaca. Estos pacientes son candidatos para cierre.
- En caso de CIV supracristal, existe riesgo sustancial de prolapso de la cúspide coronaria derecha de la válvula aórtica e insuficiencia aórtica progresiva.
- Cianosis e intolerancia al ejercicio secundario a desarrollo de enfermedad vascular pulmonar progresiva⁶.

Diagnóstico

Ecocardiografía

Es la técnica diagnóstica de elección ya que provee el diagnóstico general y la evaluación de la severidad de la enfermedad. Hallazgos claves son la localización, el número y el tamaño de los defectos, la severidad de la sobrecarga de volumen del v_1 y el estimativo de la PAP¹⁵.

Recomendaciones para cateterización cardíaca

1. Se recomienda cateterización cardíaca para evaluar la operabilidad de adultos con CIV e hipertensión pulmonar (HTP).
2. La cateterización cardíaca puede ser útil para adultos con CIV en quienes los datos no invasivos son inconclusos y se requiere información adicional para el manejo. Los datos no obtenidos incluyen los siguientes:
 - Cuantificación del cortocircuito.
 - Evaluación de la presión y la resistencia pulmonar en pacientes con HTP.
 - Reversibilidad de la HTP debe ser evaluada con varios vasodilatadores.
 - Evaluación de otras lesiones como insuficiencia aórtica y ventrículo derecho de doble cámara.
 - Determinación de si múltiples defectos están presentes antes de cirugía.
 - Arteriografía coronaria en pacientes con factores de riesgo para enfermedad coronaria.
 - Anatomía de la CIV, especialmente si se contempla el cierre con dispositivo¹⁵.

Tratamiento

El cierre quirúrgico (parche pericárdico) tiene baja mortalidad operatoria (1 a 2%) y buen resultado a largo

término; además, se mantiene el tratamiento de elección. El cierre transcatóter puede ser considerado en pacientes con factores de riesgo para cirugía, múltiples intervenciones cardíacas previas o CIV pobremente accesibles para cirugía.

Indicaciones para intervención en defectos septales ventriculares

Clase I

1. Los pacientes con síntomas que pueden ser atribuidos al *shunt* de izquierda-derecha de la CIV y que no tengan enfermedad vascular pulmonar severa, serán sometidos a cierre quirúrgico de la CIV (nivel de evidencia C).
2. Pacientes con QP/QS mayor o igual a 2 y evidencia de sobrecarga de volumen v_1 (nivel de evidencia B).
3. Los pacientes asintomáticos con evidencia de sobrecarga de volumen del v_1 atribuible a la CIV deben ser sometidos a cierre quirúrgico del defecto (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. Se recomienda el cierre quirúrgico de la CIV en pacientes con historia de endocarditis infecciosa (nivel de evidencia C).
2. Se recomienda cirugía en pacientes con prolapso asociado a la CIV de una cúspide de la válvula aórtica, que causa regurgitación aórtica progresiva (nivel de evidencia C).
3. Se recomienda cirugía en pacientes con CIV e hipertensión pulmonar, cuando exista todavía un *shunt* neto de izquierda a derecha (QP:QS>1,5) y una PAP o RVP < 2/3 de los valores sistémicos (basal o después de test de vasoreactividad con vasodilatadores, preferiblemente óxido nítrico o después de un ciclo de tratamiento específico de hipertensión pulmonar (nivel de evidencia C).
4. Es razonable el cierre cuando exista persistencia de shunt de izquierda a derecha (QP:QS>1.5) y falla cardíaca ventricular izquierda sistólica o diastólica (nivel de evidencia B).

Clase III

1. Se recomienda evitar cirugía en CIV con síndrome de Eisenmenger y cuando haya desaturación inducida por el ejercicio (nivel de evidencia C).
2. Se recomienda evitar el cierre del defecto si la CIV es pequeña, no subarterial, no lleva a sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo o a hipertensión pulmonar y no existe historia de endocarditis infecciosa (nivel de evidencia C)²².

Cierre de CIV por vía percutánea

Clase IIb

1. Se recomienda el cierre con dispositivo de una CIV muscular especialmente si la CIV está remota a la válvula tricúspide (> de 5 mm) y a la aorta, si la CIV está asociada

con dilatación del ventrículo izquierdo o hipertensión pulmonar (nivel de evidencia C)^{1,2}.

- Después de cierre del defecto, se recomienda seguimiento con ecocardiograma 24 horas posterior al procedimiento y al mes y seis meses, y continuar de acuerdo con el juicio clínico y los hallazgos evidenciados en las evaluaciones clínicas siguientes.
- Se recomienda cautela frente a posible desarrollo de bloqueo AV completo (pacientes que desarrollan bloqueo bifascicular o bloqueo trifascicular transitorio, después del cierre de la CIV, en los años subsiguientes están en riesgo de desarrollar bloqueo AV completo)^{16,17}.

Ductus arterioso persistente

Aspectos anatómicos

El ductus arterioso persistente es un remanente embriológico, que conecta el techo de la arteria pulmonar izquierda con la aorta descendente, justo distal a la arteria subclavia izquierda. El ductus puede presentarse en variedad de tamaños y configuraciones; puede ser corto y amplio o estrecho y largo. Según su morfología y configuración, Krichenko clasificó cinco tipos de *ductus*:

- Tipo A (*ductus* cónico), es el más frecuente y tiene forma de embudo con un orificio aórtico amplio (ampolla aórtica) y orificio estrecho cerca de la arteria pulmonar. El estrechamiento en el orificio pulmonar se debe al hecho de que el ductus empieza a cerrarse espontáneamente desde el extremo pulmonar. Tipo B: tipo ventana, y corto en longitud.
- Tipo C: tubular sin constricción.
- Tipo D: complejo, con múltiples constricciones.
- Tipo E: conducto alargado con constricción a nivel pulmonar¹⁸⁻²⁰.

Los ductus grandes, de más de 10mm, se observan comúnmente en adultos.

Prevalencia

El ductus arterioso persistente representa cerca del 5 al 10% de todas las cardiopatías congénitas; las mujeres se afectan cerca de dos veces más que los hombres. El ductus funcionalmente se cierra durante las primeras 48 horas de vida; se considera anormal si se mantiene permeable más allá de la segunda semana de vida. El cierre anatómico completo con fibrosis ocurre en la segunda a tercera semana, en la que aparece una banda fibrosa sin lumen, llamada ligamento arterioso²¹.

Diagnóstico

El ecocardiograma es la técnica diagnóstica de elección para la evaluación del ductus, el grado de sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, la presión arterial pulmonar, el tamaño de la aurícula izquierda y los cambios en las cavidades derechas. El cateterismo cardiaco está indicado cuando la PAP está elevada en ecocardiografía y para estimación de la RVP¹⁵.

Tratamiento

Recomendaciones para intervención en ductus arterioso persistente

En adultos la calcificación y/o fragilidad del tejido del ductus puede ser un problema significativo para cirugía. El cierre con dispositivo es el método de elección, aun si otras cirugías cardiacas están indicadas debido a otras lesiones cardiacas concomitantes, ya que disminuye los tiempos de las intervenciones y en general puede ser llevado a cabo en la mayoría de los pacientes adultos, con una baja tasa de complicaciones¹⁵.

Clase I

- Se recomienda el cierre del ductus en pacientes con signos de sobrecarga del ventrículo izquierdo (nivel de evidencia C).
- Se recomienda el cierre del ductus en pacientes con hipertensión pulmonar < 2/3 de la presión sistémica o RVP < 2/3 de la RVS (nivel de evidencia C).
- Se recomienda el cierre con dispositivo como el método de elección cuando es técnicamente posible (nivel de evidencia C).
- Se recomienda el cierre del ductus en caso de endocarditis previa (nivel evidencia C).

Clase IIa

- Se recomienda considerar el cierre del ductus en pacientes con PAP > 2/3 de la presión sistémica o RVP > 2/3 de la RVS, si todavía hay shunt de izquierda a derecha (QP:QS>1,5:1,0) o cuando el test de vasoreactividad con vasodilatadores, preferiblemente óxido nítrico o tratamiento, demuestra reactividad vascular pulmonar (nivel de evidencia C).
- Se recomienda considerar el cierre con dispositivo en ductus pequeños con soplo continuo (función VI y PAP normal) (nivel de evidencia C).

Clase III

- Se recomienda evitar el cierre del ductus en casos silentes (muy pequeños, sin soplo) (nivel de evidencia C).
- Se recomienda evitar el cierre del ductus en pacientes con síndrome de Eisenmenger (nivel de evidencia C)².

Coartación de aorta

Aspectos anatómicos

La coartación de aorta se considera un arteriopatía más que la estrechez de la aorta a nivel del istmo, usualmente localizada allí como un pliegue de la pared posterior de la aorta, en muchos casos opuesto al origen del ductus arterioso. En general, la coartación se localiza inmediatamente por debajo del origen de la subclavia izquierda, pero puede aún estar localizada antes del origen de la subclavia, o raramente en la aorta abdominal. Puede, además, estar acompañada de hipoplasia del arco aórtico y/o estrechamiento tubular del istmo.

Representa el 5 al 8% de todos los defectos cardiacos congénitos. Tiene una incidencia de 1 x 2.500 nacidos vivos. Las lesiones asociadas incluyen válvula aórtica bicúspide (hasta el 85%), estenosis aórtica supraaórtica, estenosis mitral (válvula en paracaídas), entre otras¹⁵.

Diagnóstico

Los aspectos clínicos incluyen hipertensión sistólica en miembros superiores e hipotensión en miembros inferiores, gradiente de presión entre las extremidades > de 20 mm Hg, retardo en el pulso radio-femoral y colaterales palpables.

La ecocardiografía provee información acerca del sitio, la estructura y la extensión de la coartación, así como la función e hipertrofia del VI, anomalías cardiacas asociadas y diámetros de la aorta y de los vasos supraaórticos. Los gradientes doppler no son útiles para cuantificación ni en coartación nativa ni en postquirúrgica. Un flujo diastólico reverso presumiblemente es el signo más confiable de coartación aórtica significativa o recoartación.

En presencia de colaterales extensas, los gradientes no son confiables. Después de reparo quirúrgico, pueden desarrollarse tasas incrementadas de flujo sistólico, aun en ausencia de un estrechamiento significativo, debido a la falta de elasticidad aórtica.

La RMN o la TAC son las técnicas no invasivas predilectas para la evaluación de la aorta entera en adultos. Ambos métodos muestran sitio, extensión y grado de estrechamiento, arco aórtico y aorta pre- y postestenótica.

EL cateterismo cardiaco a un gradiente pico-pico > de 20 mm Hg, indica una coartación hemodinámicamente significativa, mientras que la aortografía es todavía el patrón de oro para evaluar la coartación de aorta en muchos centros antes y después de tratamiento quirúrgico o percutáneo¹.

Tratamiento

Clase I

1. Se recomienda intervenir a todos los pacientes con presión diferencial entre miembros superiores e inferiores > de 20 mm Hg, independientemente de síntomas, pero con hipertensión en miembros superiores (>140/90 mmHg en adultos) o hipertrofia ventricular izquierda significativa (nivel de evidencia C).
2. Se recomienda determinar la elección de intervencionismo percutáneo versus la reparación quirúrgica de la coartación nativa por el equipo de cardiólogos, intervencionistas y cirujanos en un centro de cardiopatías congénitas del adulto (nivel de evidencia C).

Clase IIa

1. Independiente del gradiente de presión, pacientes hipertensos con más del 50% de estrechamiento aórtico relativo al diámetro de la aorta a nivel del diafragma (en TAC, RMN o aortografía), deben ser considerados para intervención (nivel de evidencia C)^{1,15,22}.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Bibliografía

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Soc Cardiol.* 2010;23:2915-57.
2. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: An Increasing Problem. *Ann Rev Med.* 1997;48:283-93.
3. Fischer G, Stieh J, Uebing A, et al. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Brit Med J.* 2003;89:199-204.
4. Roos-Hesselink J, Spitaels S, Mejiboom F, et al. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age. *Eur Soc Cardiol.* 2003;2:190-7.
5. Amin Z, Hijazi Z, Bass J, et al. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize. *Pediatric and Congenital Heart Disease.* 2004;63:502.
6. Harald G, Humenberger M, Rosenhek R, et al. Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age. *Eur Soc Cardiol.* 2011;32:553-60.
7. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, et al. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood HYPERLINK "<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11897452>" \o "Journal of the American College of Cardiology." *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1066-71.
8. González I, Solís J, Inglessis I, et al. Foramen oval permeable: situación actual. *Rev Esp Cardiol.* 2008;61:738-51.
9. Furlan, A., Reisman, M., Massaro, J., et al., Closure or medical therapy for cryptogenic stroke with patent foramen ovale. *N Eng J Med.* 2012;366:991-9.
10. Meier, B., Kalesan, B., Mattle, H., et al., Percutaneous closure of patent foramen ovale in cryptogenic embolism. *N Eng J Med.* 2013;368:1083-91.
11. Carroll, J., Saver, J., Thaler, D., et al., Closure of patent foramen ovale versus medical therapy after cryptogenic stroke. *N Eng J Med.* 2013;368:1092-100.
12. Medina A, Suarez, Caballero E, et al. Platypnea-orthodeoxia due to aortic elongation HYPERLINK "<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11489786>" \o "Circulation." *Circulation.* 2001;104:741.
13. Cartoni, D., De Castro, S., Valente, G., et al., Identification of professional scuba divers with patent foramen ovale at risk for decompression illness. *Am J Cardiol.* 2004;94:270-3.
14. Silvestry, F., Cohen, M., Arnsby, L., et al.,;1; Guidelines for the echocardiographic assessment of atrial septal defect and patent foramen ovale: from the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions. *J Am Soc Echocardiograph.* 2015;28:910-58.
15. Warnes C, Williams R, Bashore T, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52:143-263.
16. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, et al. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age HYPERLINK "<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>

- 19261109” \o “Pediatrics international: official journal of the Japan Pediatric Society.”. *Pediatr Int.* 2008;50:632–5.
17. Fu Y, Bass J, Amin Z, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: results of the US phase I trial. *J Am Coll Cardiol.* 2006;47:319–25.
 18. Yang J, Yang L, Yu S, et al. Transcatheter versus surgical closure of perimembranous ventricular septal defects in children: a randomized controlled trial. *J Am Coll Cardiol.* 2014;63:1159–68.
 19. Eshtehardi P, Garachemani A, Meier B. Percutaneous closure of a postinfarction ventricular septal defect and an iatrogenic left ventricular free-wall perforation using two Amplatzer muscular VSD occluders [HYPERLINK “https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19405157”](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19405157) \o “Catheterization and cardiovascular interventions: official journal of the Society for Cardiac Angiography & Interventions.”. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;74: 243–6.
 20. Krichenko, A., Benson, L., Burrows, P, et, al., Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol.* 1989;63:877-80.
 21. Schneider, D., Moore, J., Patent ductus arteriosus. *Circulation.* 2006;114:1873-82.
 22. Padua LM, García LC, Rubira CJ, et al. Stent placement versus surgery for coarctation of the thoracic aorta [HYPERLINK “https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22592728”](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22592728) \o “The Cochrane database of systematic reviews.”. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012:CD008204; Pineda AM, Mihos CG. Percutaneous closure of intracardiac defects in adults: State of the Art. *J Invasive Cardiol.* 2015;27:561–72.