



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
 FACULTAD DE MEDICINA  
 DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
 INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ  
 TESIS DE POSGRADO  
 PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
**ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA CLÍNICA**

**TÍTULO:**

**FRECUENCIA DE ARRITMIAS EN PACIENTES CON CARDIOPATIAS CONGENITAS**

**PRESENTA:**

**DR. URIEL ENCARNACIÓN MARTÍNEZ**

**DIRECTOR DE ENSEÑANZA:**

**DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ**

**DIRECTOR DE TESIS:**

**DR. EDGAR GARCIA CRUZ**

**CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MÉXICO, 2022**



**Dirección de Enseñanza**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TESIS  
FRECUENCIA DE ARRITMIAS EN PACIENTES CON CARDIOPATIAS CONGENITAS



DR. URIEL ENCARNACIÓN MARTÍNEZ  
RESIDENTE DE TERCER AÑO DE CARDIOLOGÍA CLÍNICA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHÁVEZ"



Dirección de Enseñanza



DR. EDGAR GARCÍA CRUZ  
ASESOR DE TESIS  
COORDINADOR DE LA CLÍNICA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHÁVEZ"



DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHÁVEZ"



**SALUD**  
SECRETARÍA DE SALUD



Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez  
*Renacimiento de la excelencia*

Ciudad de México, 10 de agosto 2022

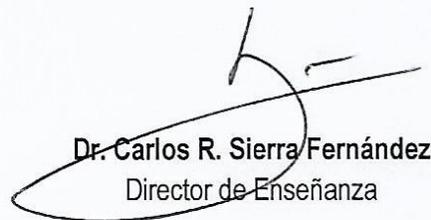
**Dr. Gerhard Heinze Martin**

Jefe de la Subdivisión de Especializaciones Médicas de Posgrado  
Facultad de Medicina  
Universidad Nacional Autónoma de México  
Presente.

Por medio de la presente hago constar que el Proyecto de Investigación titulado: **FRECUENCIA DE ARRITMIAS EN PACIENTES CON CARDIOPATIAS CONGENITAS**, presentado por el Dr. Uriel Encarnación Martínez, médico residente que cursa la Especialidad en Cardiología, ha sido aceptado por el Comité de Investigación de la Dirección de Enseñanza de este Instituto, cumpliendo con los requisitos para la titulación.

Sin más por el momento, le envío un cordial saludo.

Atentamente

  
**Dr. Carlos R. Sierra Fernández**  
Director de Enseñanza



Dirección de Enseñanza

CSF/mmhm

Juan Badiano No.1, Col. Sección XVI, CP. 14080, Alcaldía Tlalpan, Ciudad de México.

Tel: (55) 5573 2911 [www.cardiologia.org.mx](http://www.cardiologia.org.mx)



**2022 Flores**  
Año de **Magón**  
PRECURSOR DE LA REVOLUCIÓN MEXICANA

## AGRADECIMIENTOS

Agradezco infinitamente a mi familia por haber estado a mi lado durante toda mi trayectoria profesional, a mi madre por permanecer a mi lado en los momentos difíciles y quien siempre alumbró mi camino en los momentos más oscuros, a mi padre por ser siempre un ejemplo de vida y apoyarme en todas las decisiones que he tomado. Finalmente agradezco a mi hermana por siempre ser mi cómplice de vida y permitirme observar las cosas desde otra perspectiva.

Esta tesis se la dedico a ellos porque el sueño de convertirme en cardiólogo no habría sido posible sin el apoyo y ayuda incondicional que me han brindado durante toda la vida.

## ÍNDICE

- I. Introducción
- II. Marco Teórico
- III. Planteamiento del Problema
- IV. Justificación
- V. Objetivos
- VI. Hipótesis
- VII. Material y Métodos
  - a) Diseño de la Investigación
  - b) Población y Muestra
  - c) Criterios de Inclusión
  - d) Criterios de Exclusión
  - e) Métodos
  - f) Variables
  - g) Análisis estadístico
- VIII. Resultados
- IX. Discusión
- X. Conclusión
- XI. Referencias

## I. INTRODUCCIÓN

Los pacientes con cardiopatía congénita (CC) constituyen una población heterogénea con necesidades, preocupaciones y desafíos únicos. La tasa de supervivencia actual de los pacientes con cardiopatías congénitas ha mejorado progresivamente, lo que se traduce en una población cada vez mayor de adultos supervivientes.

Las arritmias ocupan un lugar destacado entre los problemas médicos en esta población y son la primera causa de morbilidad y mortalidad. Las guías de la sociedad europeas más actuales en manejo de las arritmias en CCA, mencionan que más del 50% de los pacientes con algún tipo de CC presentarán algún tipo de arritmia.<sup>37</sup>

Varias formas de CC predisponen a arritmias incluso sin ninguna intervención quirúrgica debido a anomalías del sistema de conducción, patología estructural intrínseca, el impacto de la cianosis pre o posoperatoria y la sobrecarga de volumen/presión<sup>2</sup>.

En general, la cirugía correctiva o paliativa de los defectos cardíacos congénitos puede provocar una disfunción del nodo sinusal, atrioventricular (AV) y una variedad de taquiarritmias supraventriculares y ventriculares, incluido el riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC).<sup>1</sup>

El tratamiento de la arritmia en pacientes con CC requiere una gran experiencia en electrofisiología, combinado con un profundo conocimiento y comprensión del defecto cardíaco congénito particular, incluida la anatomía, la fisiopatología y el tratamiento quirúrgico y/o intervencionista.<sup>1</sup>

Por lo anterior, en el año 2021 se creó un registro epidemiológico de las cardiopatías congénitas del adulto (RECCAD), liderado por el Instituto Nacional de Cardiología en colaboración con Centro Médico Nacional Siglo XXI. Los objetivos de este registro son establecer la prevalencia real de las cardiopatías congénitas del adulto, el estatus de la cardiopatía, tipo de tratamiento más prevalente, secuelas y/o complicaciones.

El objetivo de esta tesis es describir de manera general el perfil clínico de la población de pacientes con cardiopatía congénita atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio

Chávez” así como identificar y describir la frecuencia de arritmias por subgrupo de cardiopatías congénita clasificada en leve, moderada y severa de acuerdo a la clasificación de la Sociedad Europea de Cardiología, también se describirá el tipo de arritmias más frecuente en pacientes con y sin tratamiento, con cirugía correctiva, paliativa o procedimiento intervencionista. Se describirá el tipo de arritmia dependiente de la CC y la Fracción de expulsión del Ventrículo izquierdo así como la mortalidad asociada a la presencia de arritmias en este grupo de pacientes.

## II. MARCO TEÓRICO

### Epidemiología de las arritmias en la población general

En una cohorte prospectiva contemporánea de >500 000 adultos con >3 millones de años-persona de seguimiento, se observó que el 1 % de los participantes <55 años tenían una anomalía del ritmo, esta prevalencia cual aumentaba al 5 % en los pacientes de 65 a 73 años de edad.

Entre los individuos sin una anomalía del ritmo basal, se desarrollaron ≈16 000 anomalías incidentes durante el seguimiento, lo que corresponde a una tasa de ≈5 eventos por 1000 años-persona. La mayoría de las nuevas anomalías del ritmo comprendían fibrilación auricular, bradiarritmia y enfermedades del sistema de conducción.

Los factores de riesgo para las anomalías del ritmo incluyeron edad avanzada, sexo masculino, raza blanca y múltiples comorbilidades cardiovasculares, con perfiles muy similares entre los subtipos de condiciones del ritmo.<sup>38</sup>

La fibrilación auricular (FA) es la arritmia cardíaca sostenida más común, con una prevalencia estimada de 0,4% a 1% en la población general de EE. UU.<sup>39</sup> La FA es una enfermedad de los adultos mayores; su prevalencia específica por edad es más alta en personas de 85 años o más (11 %–12 %) y sustancialmente más baja en personas de 55 años o menos (0,1 %–0,2 %).<sup>40</sup>

La FA es más prevalente en hombres que en mujeres, tanto en general como dentro de varias categorías de edad. Sin embargo, el número total de pacientes con FA entre hombres y mujeres puede ser el mismo porque hay un mayor número de mujeres en comparación con los hombres.

La incidencia de FA varía desde menos de 1 por 1000 pacientes-año en los menores de 40 años hasta 19,2 por 1000 pacientes-año en los mayores de 65 años.<sup>38</sup>

En cada década de edad, la incidencia es mayor en hombres que en mujeres. La mayor incidencia diferencial en hombres se mantiene incluso después de la estratificación por la presencia de enfermedad cardiovascular.

Los estudios longitudinales realizados durante un lapso de 2 o 3 décadas demuestran una incidencia creciente de FA en la población general. Se informa que las tendencias de supervivencia en la FA no han cambiado o han mejorado.<sup>41,42</sup>

La combinación de una incidencia en aumento y una tasa de supervivencia estática o en aumento probablemente contribuya a las tendencias observadas en la prevalencia de FA.<sup>43</sup>

### **Epidemiología de las arritmias en población con defectos cardíacos congénitos**

En general, las arritmias en pacientes con CC pueden deberse a alteraciones anatómicas o nódulos sinusales congénitamente desplazados o malformaciones del sistema de conducción AV, anormalidades hemodinámicas, enfermedad primaria del miocardio, lesión tisular hipóxica, secuelas residuales postquirúrgicas e influencias genéticas.<sup>2,3</sup>

Las guías de la sociedad europeas más actuales en manejo de las arritmias en CCA mencionan que casi el 50% de todos los pacientes adultos con CC se enfrentarán a la aparición de arritmias durante su vida.<sup>37</sup>

Las taquicardias por reentrada intraauricular y la FA son los tipos más frecuentes de TSV en estos pacientes, pero también se encuentran taquicardias por reentrada AV (AVRT) que usan una vía accesoria y AVNRT.<sup>4</sup>

Factores como la anatomía subyacente, la edad y la técnica de reparación quirúrgica tienen un impacto en la prevalencia y el sustrato de la arritmia.<sup>5</sup>

### **Sustratos anatómicos para el desarrollo de arritmias en defectos cardíacos congénitos**

#### **Nodo sinusal**

La posición anatómica anormal del nodo sinusal se puede encontrar no solo en formas raras de malformaciones cardíacas con yuxtaposición de la orejuela izquierda, sino que también puede estar presente en pacientes con defectos del seno venoso del tipo de la vena cava superior (VCS).<sup>4</sup> En corazones con isomería auricular izquierda, el tejido del nodo sinusal puede estar completamente ausente o puede encontrarse como restos en la pared auricular inferior cerca de la unión AV, mientras que en la isomería derecha pueden estar presentes dos nodos sinusales. En pacientes con ausencia de la vena cava superior derecha, se puede encontrar el nodo sinusal disfuncional anormal en la posición anatómica habitual.<sup>5</sup>

#### **Bloqueo auriculoventricular**

El bloqueo auriculoventricular en pacientes con malformaciones congénitas del corazón se observa con mayor frecuencia en pacientes con transposición de las grandes arterias corregida congénitamente (CC-TGA) y en individuos con disposición isomérica de los apéndices auriculares, es decir, levoisomerismo, debido al desplazamiento del sistema de conducción especializado con desarrollo anormal de la estructura fibrosa central del corazón.<sup>6</sup>

El riesgo de por vida de bloqueo AV completo en pacientes con CC-TGA es de aproximadamente 2% por año y puede alcanzar el 50% a los 50 años de edad.<sup>7</sup>

#### Doble nodo AV

Dos nodos AV distintos pueden estar presentes en defectos cardíacos congénitos con discordancia AV con un defecto del canal AV completo y en presencia de isomerismo auricular derecho e izquierdo que da lugar a taquicardia supraventricular paroxística.<sup>8</sup>

#### Vías atrioventriculares accesorias

Las vías AV accesorias pueden estar presentes en una variedad de pacientes con CC, siendo la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide la entidad con mayor prevalencia. A menudo se encuentran múltiples vías accesorias, incluidas variantes especiales con conducción decreciente anterógrada únicamente, como las vías de tipo Mahaim.

Otros tipos adicionales de defectos cardíacos congénitos con mayor prevalencia de vías accesorias incluyen síndromes de heterotaxia, CC-TGA, defectos del tabique AV y corazones univentriculares.<sup>4</sup>

#### Taquicardia por reentrada del nodo AV

La taquicardia por reentrada del nodo AV (TREIN) puede desarrollarse en pacientes con diferentes tipos de defectos cardíacos congénitos a cualquier edad.

Dependiendo de la anatomía del individuo, la localización del sistema de conducción especializado puede ser impredecible, particularmente en pacientes con fisiología de ventrículo único.<sup>9</sup>

## Sustratos postoperatorios para arritmias en cardiopatías congénitas

### Disfunción del nodo sinusal y bloqueo AV

Se puede producir una lesión directa en el nodo sinusal mediante incisiones quirúrgicas o suturas en la aurícula derecha. Los procedimientos de cambio auricular para pacientes con D-transposición de las grandes arterias, los procedimientos de Fontan para pacientes con fisiología univentricular y el desvío del retorno venoso pulmonar anómalo parcial son las intervenciones quirúrgicas más frecuentes que resultan en incompetencia cronotrópica. Más del 50% de los sobrevivientes de la operación Mustard, han perdido el ritmo sinusal para la edad adulta.<sup>10</sup>

La disfunción del nodo sinusal a menudo se asocia con una capacidad de ejercicio limitada y un empeoramiento de la regurgitación de la válvula AV, lo que a su vez puede contribuir al desarrollo de taquicardia auricular por macrorreentrada.<sup>4,10</sup>

El sistema de conducción es particularmente susceptible a lesiones durante los procedimientos quirúrgicos y de cateterismo en pacientes con defecto septal atrial y TGA congénitamente corregida. Además, la comunicación interventricular perimembranosa se asocia con un mayor riesgo de bloqueo AV relacionado con el cierre percutáneo a una edad más temprana.<sup>10</sup>

### Taquicardias auriculares por macrorreentrada

La taquicardia auricular por macrorreentrada incluye la taquicardia auricular postquirúrgica y el flutter auricular (FA). Las taquicardias auriculares (AT) se encuentran con frecuencia después de la reparación quirúrgica de una amplia variedad de defectos cardíacos congénitos. Las arritmias auriculares incisionales pueden ocurrir incluso 10 a 15 años después de la cirugía. Los sustratos anatómicos de las AT reentrantes son áreas con anomalías de conducción intraauricular preexistentes, así como líneas de sutura, tejido cicatricial y/o material protésico. Un circuito de reentrada estable puede ocurrir alrededor de estas estructuras de aislamiento eléctrico y

obstáculos anatómicos, como los orificios de las grandes venas y los anillos AV, a menudo utilizando una zona protegida de tejido auricular con o sin conducción lenta.

Más del 60% de estos circuitos de reentrada auricular involucran el istmo cavo-tricuspeideo. La Taquicardia auricular y el Flutter auricular por reentrada relacionadas con la presencia de tejido cicatrizal son los tipos más comunes de TSV en pacientes adultos con CC.

Los defectos cardíacos congénitos típicos incluyen defectos del tabique auricular (ASD), tetralogía de Fallot, anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide, fisiología de Ventrículoúnico después del procedimiento de Fontan y D-transposición de las grandes arterias después de la operación de cambio auricular.<sup>1,11</sup>

#### Taquicardia auricular focal

Este mecanismo de arritmia que se observa predominantemente en pacientes después de una conexión de Fontan cavopulmonar total y después de procedimientos de cambio auricular para D-TGA es muy variable y abarca sustratos simples y más complejos, como la automatización mejorada o la microrreentrada con un origen focal.<sup>12</sup>

Pueden detectarse áreas discretas de conducción heterogénea como origen de estas taquicardias. Ocasionalmente, las vías AV accesorias pueden crearse mediante una intervención quirúrgica en pacientes con atresia tricuspídea, conectando el apéndice auricular derecho con el tracto de salida del ventrículo derecho (procedimiento de Fontan).<sup>13,14</sup>

#### Fibrilación Auricular

Se ha informado una prevalencia creciente de fibrilación auricular en pacientes con defectos cardíacos congénitos. Cabe señalar que la FA ocurre a una edad más temprana en pacientes con CC que en la población general.<sup>19</sup>

Una AT organizada preexistente o una ectopia auricular frecuente pueden estar presentes en casi dos tercios de estos pacientes. La fibrilación auricular en pacientes con CC aumenta considerablemente el riesgo de accidente cerebrovascular e insuficiencia cardíaca. Además de los factores de riesgo conocidos de fibrilación auricular en la población general, como la edad, la hipertensión arterial, la clase funcional de la New York Heart Association (NYHA), la obesidad y la diabetes, los adultos con coronariopatía tienen factores de riesgo adicionales al defecto cardíaco subyacente, como la fibrosis miocárdica, remodelado cardíaco, cicatrices post cirugía cardíaca y la potencial desaturación crónica de oxígeno.<sup>20,21</sup>

La fibrilación auricular se observa predominantemente en pacientes adultos con CC con lesiones obstructivas del corazón izquierdo, dilatación auricular izquierda crónica, hipertensión pulmonar preexistente, procedimientos de Fontany después del cierre tardío de la CIA.

Cabe señalar que un número significativo de pacientes con defectos cardíacos congénitos pueden desarrollar FA más tardíamente en la vida después de la ablación exitosa de la AT reentrante. A medida que más pacientes con CC sobreviven a edades más avanzadas, la FA tomará un papel más relevante en el futuro.<sup>22</sup>

### **Arritmias ventriculares y muerte súbita cardíaca en pacientes con cardiopatías congénitas**

#### Taquicardia ventricular (TV)

La ectopia ventricular y las TV no sostenidas (TV < 30 s; NSVT) son relativamente comunes en adultos con CC. La relación entre TVNS y TV sostenida o muerte súbita sigue siendo un tema de debate en estos pacientes. En Tetralogía de Fallot, las NSVT pueden estar asociado con muerte súbita cardíaca aunque hay datos contradictorios en diferentes estudios.<sup>19,21</sup>

En pacientes con CC con Desfibrilador automático implantable (DAI) como prevención primaria para muerte súbita, se encontró la misma asociación para la TVNS sintomática en un análisis multivariable, pero los resultados de otros estudios son discrepantes.<sup>22</sup>

Las arritmias ventriculares sostenidas en adultos con cardiopatía congénita incluyen TV monomórfica, TV polimórfica y FV.<sup>24</sup>

Con base en la distribución de CC en los estudios sobre pacientes portadores de DAI y en series basadas en la población que ha presentado muerte súbita en CC, es más probable que se presenten arritmias ventriculares sostenidas en pacientes con Tetralogía de Fallot, formas complejas de d-TGA, ventrículo derecho sistémico y otras formas de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.<sup>30</sup>

En un estudio transversal multicéntrico de 556 pacientes con Tetralogía de Fallot, la TVNS fue el subtipo de arritmia más común con una prevalencia del 14,2%, que aumentó notablemente después de los 45 años. Por el contrario, la FV se documentó en solo el 0,5% de la población.<sup>31</sup>

Los datos adicionales sobre la prevalencia de cualquier arritmia ventricular se derivaron de los estudios de interrogación de los dispositivos DAI.

Hubo diferencias notables en el tipo de arritmias ventriculares documentadas. Las TV monomórficas constituyeron el 81,5% de todas las arritmias ventriculares en Tetralogía de Fallot. Por el contrario, solo el 48,9% del total de arritmias ventriculares en D-TGA fueron TV monomórficas, el resto TV polimórficas en el 34% y FV en el 17%. Las TV monomórficas en Tetralogía de Fallot eran típicamente rápidas con frecuencias cardíacas con una media de 213 lpm.<sup>32,33,34</sup>

### Muerte súbita cardíaca (MSC)

Debido a la baja prevalencia de CC, los pacientes con estas enfermedades representan una minoría en el grupo general de pacientes que sufren MSC.

La muerte súbita cardíaca, sin embargo, representa una de las tres principales causas de muerte en pacientes con CC, siendo las otras dos la insuficiencia cardíaca progresiva y la mortalidad perioperatoria.

Los datos consistentes en grandes poblaciones de pacientes con CC han mostrado un porcentaje de MSC entre las muertes en esta población de aproximadamente 20 a 25%.<sup>35</sup>

El riesgo de MSC aumenta con la complejidad de la enfermedad. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que incluso los pacientes con enfermedad leve todavía tienen un riesgo no despreciable de MSC. Finalmente, dado que las arritmias siguen siendo la principal causa de muerte en pacientes con lesiones cianóticas, la MSC en pacientes con enfermedad no cianótica y CC simple probablemente esté relacionada con enfermedad arterial coronaria.<sup>36</sup>

#### Muerte súbita cardíaca asociada con bradiarritmias y arritmias auriculares

El riesgo de MSC por bradicardia sinusal o de la unión que conduce a un paro sinusal es controvertido.

Se considera que el síndrome de bradicardia-taquicardia predispone a MSC. La MSC debida al bloqueo AV representa probablemente menos del 5% de todas las MSC en pacientes adultos con CC. La asistolia prolongada o la TV desencadenada por bradicardia son causas potenciales de MSC en el bloqueo AV no tratado.<sup>34</sup>

El tratamiento debe centrarse en la enfermedad de base e incluye la ablación con catéter o quirúrgica y/o la terapia antiarrítmica, así como la implantación de marcapasos en el síndrome bradicardia-taquicardia.<sup>37</sup>

#### Muerte súbita cardíaca debida a arritmias ventriculares

Se estima que aproximadamente el 20-25% de las muertes en adultos con CC se deben a eventos cardíacos repentinos. Sin embargo, la identificación de pacientes en riesgo de MSC sigue siendo un desafío. Con la excepción de Tetralogía de Fallot, las indicaciones específicas

sobre la implantación de DAI para la prevención primaria de MSC en CC siguen siendo difíciles de establecer.<sup>19,30</sup>

Los pacientes considerados de alto riesgo para MSC incluyen aquellos con fracción de eyección ventricular sistémica (FE) < 35%, fisiología biventricular y síntomas de clase II o III de la NYHA.

Los factores de riesgo de MSC en Tetralogía de Fallot incluyen disfunción sistólica y diastólica del ventrículo izquierdo, duración del QRS > 180 ms, cicatrización extensa del ventrículo derecho, TVNS y TV sostenida inducible durante el estudio electrofisiológico.

Se desconoce el valor de la estimulación ventricular programada más allá de la Tetralogía de Fallot. En un pequeño grupo de pacientes con d-transposición, los estudios de estimulación ventricular positivos no fueron predictivos de eventos futuros.<sup>35</sup>

La disminución de la función sistémica del ventrículo derecho en pacientes con D-TGA después de operaciones de switch auricular se ha identificado como un factor de riesgo de arritmias ventriculares y MSC.<sup>33</sup>

Desafortunadamente, hasta la fecha no hay datos que sugieran un punto de corte definido para la disfunción ventricular derecha cuantificada por FE. Se puede considerar la implantación de un DAI en pacientes con FE ventricular derecha baja y factores de riesgo adicionales que incluyen arritmias ventriculares complejas, síncope inexplicable, clase II o III de la NYHA, duración del QRS > 140 ms o insuficiencia grave de la válvula AV sistémica.<sup>37</sup>

### **Bradiarritmias en pacientes con cardiopatías congénitas**

Bloqueo auriculoventricular congénito

El bloqueo cardíaco completo congénito, descrito por primera vez por Morquio en 1901 y documentado en el ECG en 1908, se debe a la interrupción de la continuidad electrofisiológica entre las aurículas y los ventrículos.<sup>1</sup>

El bloqueo cardíaco completo congénito puede ocurrir en un corazón estructuralmente normal o en asociación con una variedad de CC.

Los síntomas están relacionados con la anatomía subyacente y la frecuencia ventricular e incluyen insuficiencia cardíaca prenatal y en la infancia, y reducción de la tolerancia al ejercicio, presíncope o síncope (crisis de Stokes-Adams) a cualquier edad.

La estimulación apical del ventrículo derecho convencional a largo plazo puede provocar la desincronización de la activación eléctrica ventricular, lo que conduce a una remodelación, dilatación e hipertrofia asimétrica perjudiciales del ventrículo izquierdo. Por lo tanto, se requiere una evaluación regular de la función cardíaca. Se debe considerar la estimulación biventricular en pacientes con bloqueo cardíaco congénito y no olvidar la relevancia de la estimulación ventricular derecha.<sup>2</sup>

#### Bloqueo auriculoventricular postquirúrgico

El bloqueo AV posquirúrgico fue descrito en detalle por primera vez por Lillehei en 1963 y todavía ocurre en 1 a 3% de los casos de cirugías cardíacas congénitas, especialmente después del cierre de defectos del tabique ventricular, después de la reparación de Tetralogía de Fallot, cirugía a lo largo del tracto de salida del ventrículo izquierdo y Cirugía de válvula del lado izquierdo.<sup>1</sup>

Un estudio multicéntrico reciente demostró incidencias más altas de bloqueo AV y colocación de marcapasos después de la operación de doble switch (15,6 %), reemplazo de válvula tricúspide (7,8 %) y válvula mitral (7,4 %), cambio auricular con reparación de comunicación interventricular (6,4 %) y Cirugía de Rastelli (4,8%).

En comparación con la cirugía, se informó una tasa más alta (3 a 20 %) de BAV completo luego del cierre con dispositivo transcatóter de la comunicación interventricular perimembranosa, lo que resultó en el abandono del procedimiento en niños <30 kg o <6 años de edad. El BAV completo generalmente ocurre inmediatamente después de la cirugía o en el período

posoperatorio temprano y se ha informado solo ocasionalmente su aparición meses o incluso años después del procedimiento.<sup>15</sup>

El BAV posoperatorio temprano puede ser transitorio o permanente. La mayoría de los pacientes con BAV postoperatorio temprano se recuperan espontáneamente dentro de los primeros 7 a 10 días. Por lo tanto, se recomienda enfáticamente al menos 7 días de observación antes de la implantación del marcapasos. Durante este período, es posible que se necesiten cables de marcapasos temporales para mantener una cronotropía adecuada.<sup>19</sup>

Varios investigadores también han demostrado la recuperación tardía. Se han observado bloqueos AV de primer y segundo grado combinados con bloqueo completo de rama derecha después de la recuperación de un bloqueo AV completo.<sup>35,36,37</sup>

Los datos limitados sugieren que el bloqueo bifascicular residual después de un bloqueo AV completo postoperatorio temprano es un factor de riesgo significativo para el bloqueo cardíaco completo de inicio tardío y la MSC.<sup>37</sup>

### **III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En México, hasta el 2021 no existía un registro nacional sobre cardiopatías congénitas lo que limitaba la creación de estrategias de diagnóstico y prevención de arritmias en el grupo de pacientes con CC. A partir del RECCAD se obtuvieron datos epidemiológicos de la población adulta con diagnóstico de cardiopatía congénita atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología.

La sobrevivencia de estos pacientes ha aumentado en los últimos años, dentro de la población de pacientes del INC, una gran parte se encuentra entre la tercera y cuarta década de la vida.

Actualmente los pacientes con cardiopatías congénitas representan el 35% de la población de la población total atendida en el instituto, Por lo que se tiene proyectado que la prevalencia de arritmias en pacientes con CC se incrementará en el mediano y largo plazo.

#### **IV. JUSTIFICACIÓN**

El objetivo de la siguiente tesis es realizar un estudio descriptivo retrospectivo para identificar la prevalencia de arritmias y trastornos del ritmo e identificar los factores de riesgo y asociaciones con tipos específicos de CC los cuales permitan en un futuro desarrollar estrategias de prevención en estos pacientes.

#### **V. OBJETIVOS**

##### a) Objetivo General

Describir la frecuencia de arritmias en el grupo de pacientes con Cardiopatía Congénita del adulto en la población de pacientes del INC

##### b) Objetivos Específicos

- Conocer la frecuencia de arritmias supraventriculares
- Conocer la frecuencia de arritmias ventriculares
- Conocer la frecuencia de bloqueos de la conducción
- Conocer la frecuencia de colocación de dispositivos de estimulación eléctrica intracardiacos (DAI/marcapaso)
- Conocer las características de la población con Cardiopatías congénitas del adulto del INC
- Determinar la asociación de arritmias con el grado de complejidad de la cardiopatía congénita

H1: Los pacientes con cardiopatías congénitas tienen mayor frecuencia de arritmias con respecto a la población sin cardiopatías congénitas

H0: Los pacientes con cardiopatías congénitas no tienen mayor frecuencia de arritmias con respecto a la población sin cardiopatías congénitas

**VII. MATERIAL Y MÉTODOS****a. DISEÑO DE INVESTIGACIÓN**

Se realizó un estudio transversal, descriptivo, retrospectivo con información proveniente de la base de datos de la clínica de cardiopatías congénitas del INC entre el 1 de enero del 2018 al 31 de Marzo del 2022. El protocolo de estudio fue aceptado por el comité de Ética institucional, se diseñó el estudio acorde a los principios de la Declaración de Helsinki.

**b) Población y Muestra**

Se recabaron los datos de 3000 pacientes que cumplieron con el diagnóstico de cardiopatía congénita entre los 18 y 88 años de edad atendidos en el instituto nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” del 1° de enero del 2018 al 31 de marzo del 2022.

**c)Criterios de Inclusión**

- Pacientes mayores de 18 años
- Pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita
- Pacientes que cuenten con seguimiento médico en el Instituto Nacional de Cardiología

**d)Criterios de Exclusión**

- Pacientes menores de 18 años
- Pacientes que no cuenten con diagnóstico de cardiopatía congénita

## e) Métodos

Se realizó un registro de los pacientes mayores de 18 años que se mantienen en seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” con diagnóstico de cardiopatía congénita. Se recopilaron las siguientes variables: edad, sexo, severidad de la Cardiopatía congénita, clase funcional según la clasificación de la New York Heart Association (NYHA), Fracción de expulsión del Ventrículo izquierdo (FEVI), Síndrome de Eisenmenger, Presencia de dispositivos eléctricos intracardiacos (Marcapasos/DAI), Prótesis valvular mecánica, Prótesis valvular biológica, Fístula, dispositivos endovasculares, Colocación de tubo protésico, Colocación de anillo valvular.

En cuanto a las arritmias descritas en este estudio se incluyeron: Taquicardia por reentrada intranodal, Taquicardia auricular, Flutter auricular, Fibrilación auricular, Ritmo auricular bajo, Taquicardia auricular multifocal, Taquicardia ventricular no sostenida, Taquicardia ventricular sostenida, Bloqueo AV de I grado, Bloqueo AV de II grado, Bloqueo AV de III grado, Síndrome de preexcitación/Vía accesoria, Ritmo nodal, Síndrome de taquicardia-bradicardia, Enfermedad del seno, Extrasistolia auricular, Extrasistolia ventricular, Bloqueo de rama derecha, Bloqueo de rama izquierda, Bloqueo fascículo anterior, Bloqueo fascículo posterior, Síndrome QT largo no congénito, Taquicardia supraventricular no especificada.

Dentro de las cardiopatías congénitas se incluyeron los siguientes diagnósticos: comunicación interauricular (CIA), Comunicación interventricular (CIV), CIA + CIV, Persistencia del conducto arterioso (PCA), Conexión anómala parcial de venas pulmonares, Canal Auriculoventricular (AV), Trasposición de las grandes arterias (TGA), Anomalía de Ebstein, Tetralogía de Fallot, Doble tracto de salida del Ventrículo derecho (DSVD), Atresia pulmonar, Estenosis subvalvular aórtica, Estenosis supravalvular aórtica, Aorta bivalva, Coartación aórtica, Ventrículo derecho hipoplásico por atresia tricuspídea, isomerismo izquierdo, isomerismo derecho, Estenosis mitral, insuficiencia mitral, Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en la arteria pulmonar (ALCAPA)

Posteriormente, se realizó un análisis en donde se registró el tipo de cardiopatía congénita según la clasificación de la Sociedad Europea de Cardiología y la frecuencia de las arritmias previamente comentadas por grupo de cardiopatía congénita.

f) Variables

Variable	Tipo de variable y escala	Unidades
Edad	Cuantitativa continua	Años
Sexo	Cualitativa dicotómica	0= mujer, 1=hombre
Severidad	Cualitativa categórica	Leve Moderada Severa
Clase funcional (NYHA)	Cualitativa categórica	I: Disnea de grandes esfuerzos II: Disnea de moderados esfuerzos III: Disnea de pequeños esfuerzos IV: Disnea en reposo
FEVI	Cuantitativa continua	%
Arritmias	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Síndrome de Eisenmenger	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Prótesis mecánica	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Prótesis biológica	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Dispositivo de estimulación cardíaca	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Marcapasos	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
DAI	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Fistula	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Dispositivos	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si

endovasculares		
Tubo protésico	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Anillo valvular	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Taquicardia por reentrada intranodal	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Taquicardia auricular	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Flutter auricular	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Fibrilación auricular	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Ritmo auricular bajo	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Taquicardia auricular multifocal	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Taquicardia ventricular no sostenida	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Taquicardia ventricular sostenida	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Bloqueo AV de I grado	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Bloqueo AV de II grado	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Bloqueo AV de III grado	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Síndrome de preexcitación/Vía accesoria	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Ritmo nodal	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Síndrome de taquicardia-bradicardia	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Enfermedad del seno	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Extrasistolia auricular	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Extrasistolia ventricular	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Bloqueo de rama derecha	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Bloqueo de rama izquierda	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si

Bloqueo de fascículo anterior	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Bloqueo de fascículo posterior	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Síndrome de QT largo no congénito	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si
Taquicardia supraventricular no especificada	Cualitativa dicotómica	0=no, 1=si

#### g) Análisis estadístico

Para el análisis estadístico se utilizó el programa IBM® SPSS® Statistics 19.

Se realizó un análisis descriptivo de las variables cuantitativas, y dependiendo de su normalidad, corroborada por la prueba de Shapiro- Wilk, se describieron con media y desviación estándar, en caso de ser paramétricas, o con mediana y rangos intercuartilares, en caso de ser no paramétricas. De igual manera, tomando en cuenta la normalidad, se hizo un análisis bivariado para las variables cuantitativas por medio de t de Student o U de Mann-Whitney, según correspondiera.

Las variables cualitativas se describieron por medio de frecuencias y porcentajes, mientras que para su análisis bivariado se utilizó la prueba de  $\chi^2$  o la prueba exacta de Fisher, dependiendo del número de eventos recopilados.

En todos los análisis se consideró como significativo un valor de  $p < 0.05$ .

Se incluyeron a 3000 pacientes que cumplieron con el diagnóstico de cardiopatía congénita mayores de 18 años atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Dentro de las características generales de la población, la mediana de edad fue de 35 años (RIC 18-88), y una distribución de género con 56% mujeres y 44% hombres.

La tasa de mortalidad general fue de 3.1%. En total 2490 (83%) pacientes se reportaron vivos y de 417 (13.9%) se perdió el seguimiento (Se les realizaron llamadas de seguimiento en tres ocasiones sin poderse contactar), no se pudo establecer si estaban vivos o muertos.

En cuanto a la severidad de la cardiopatía congénita, la mayor proporción de pacientes se encontraban en el estadio de cardiopatía congénita leve. La distribución con respecto a la severidad fue de 1753 (58.4%) pacientes con cardiopatía congénita leve, 530 (17.7%) pacientes con cardiopatía congénita moderada y 717 (23.9%) pacientes con cardiopatía congénita grave

Al clasificar a los pacientes con respecto a su clase funcional, el mayor grupo de pacientes se encontraba en clase funcional NYHA I (82%) seguido por clase funcional NYHA II (18.2%), Clase funcional NYHA III (3.3%) y en último lugar los pacientes en clase funcional NYHA IV (0.7%).

Se clasificó a los pacientes con respecto a la fracción de expulsión de ventrículo izquierdo en 4 grupos (FEVI >50%, FEVI 41 – 49%, FEVI < 40%, se desconoce). La mayor parte de los pacientes(82%) se encontraba con FEVI >50% seguido por el 5.3% de los pacientes con FEVI <40%y finalmente 3.3% de los pacientes se encontraron con FEVI entre 41 y 49%. En el 9.4% de los pacientes no se pudo determinar la FEVI.

Al determinar la presencia de arritmias se observó que 616 pacientes (20.5%) presentaron cualquier tipo de arritmia. (Tabla 1)

Tabla 1. Características generales de la población

Variable	Total N=3000 (%)
<b>Sexo (%)</b>	
- <b>Mujer</b>	1681 (56)
- <b>Hombre</b>	1319 (44)

<b>Edad, años (mediana,rango)</b>	35 (18-88)
<b>Severidad (%)</b>	
- Leve	1753 (58.4)
- Moderada	530 (17.7)
- Grave	717 (23.9)
<b>Clase funcional (NYHA)</b>	
- I	2333 (77.8)
- II	546 (18.2)
- III	100 (3.3)
- IV	21 (0.7)
<b>FEVI</b>	
- >50%	2460 (82)
- 41-49%	99 (3.3)
- <40%	160 (5.3)
- Se desconoce	281 (9.4)
<b>Arritmias</b>	616 (20.5)
<b>Dispositivos</b>	1394 (46.5)

Dentro de las características de la población cabe destacar la presencia de prótesis valvulares en 682 pacientes (22.7%) de los cuales 453 (15.1%) eran portadores de una prótesis mecánica y 229 (7.6%) una prótesis biológica.

También se determinó la frecuencia de colocación de dispositivos de estimulación cardíaca, los cuales estaban presentes en 144 (4.8%) pacientes, de los cuales 141 (4.7%) eran portadores de marcapasos y solo 3 (0.1%) pacientes eran portadores de DAI. (Tabla 2)

Tabla 2. Presencia de dispositivos intracardiacos

<b>Variable</b>	<b>Nivel</b>	<b>Recuentos</b>	<b>Total</b>	<b>p</b>
Prótesis mecánica	No tiene	2547	3000	< .001
	Si tiene	453	3000	< .001
Prótesis biológica	No tiene	2771	3000	< .001
	Si tiene	229	3000	< .001
Marcapasos	No tiene	2859	3000	< .001

Variable	Nivel	Recuentos	Total	p
DAI	Si tiene	141	3000	< .001
	No tiene	2997	3000	< .001
Fistula	Si tiene	3	3000	< .001
	No tiene	2916	3000	< .001
Endovasculares	Si tiene	84	3000	< .001
	No tiene	2422	3000	< .001
Tubo protesico	Si tiene	578	3000	< .001
	No tiene	2882	3000	< .001
Anillo valvular	Si tiene	118	3000	< .001
	No tiene	2960	3000	< .001
	Si tiene	40	3000	< .001

Dentro de la cohorte general, 616 (20.65%;  $p < 0.05$ ) personas tenían una anomalía del ritmo.

De la población total, 342 pacientes (11.3%) presentaron arritmias supraventriculares, las cuales incluyen: taquicardia por reentrada intranodal, taquicardia auricular corresponden, Flutter auricular y Fibrilación auricular.

La frecuencia de fibrilación auricular, Flutter auricular, bradiarritmias, enfermedades del sistema de conducción y arritmias ventriculares fue del 5.8% ( $p < 0.001$ ), 4.2% ( $p < 0.001$ ), 5% ( $p < 0.001$ ), 4.8 % ( $p < 0.001$ ) y 1.09 % ( $p < 0.001$ ), respectivamente. La prevalencia de todas las anomalías del ritmo se muestra en la Tabla 3. En general, la arritmia más prevalente fue la Fibrilación auricular, con 174 individuos (5.8%), seguida por el Flutter auricular con 128 individuos (4.2 %).

Tabla 3. Frecuencia de arritmias en la población general

<b>Variable</b>	<b>Nivel</b>	<b>Recuentos</b>	<b>Total</b>	<b>%</b>	<b>p</b>
Taquicardia reentrada intranodal	Si tiene	13	3000	0.43	< .001
Taquicardia auricular	Si tiene	27	3000	0.9	< .001
Flutter auricular	Si tiene	128	3000	4.2	< .001
Fibrilacion auricular	Si tiene	174	3000	5.8	< .001
Ritmo auricular bajo	Si tiene	1	3000	0.03	< .001
Taquicardia ventricular no sostenida	Si tiene	26	3000	0.86	< .001
Taquicardia ventricular sostenida	Si tiene	7	3000	0.23	< .001
Bloqueo de I grado	Si tiene	35	3000	1.1	< .001
Bloqueo de II grado	Si tiene	9	3000	0.3	< .001
Bloqueo AV completo	Si tiene	103	3000	3.4	< .001
Sindrome de preexcitacion/ via accesoria	Si tiene	17	3000	0.56	< .001
Ritmo nodal	Si tiene	6	3000	0.2	< .001
Sindrome de taquicardia-bradicardia	Si tiene	4	3000	0.13	< .001
Enfermedad del seno	Si tiene	12	3000	0.4	< .001
Extrasistolia auricular	Si tiene	16	3000	0.53	< .001
Extrasistolia ventricular	Si tiene	20	3000	0.66	< .001
Bloqueo rama derecha	Si tiene	93	3000	3.1	< .001
Bloqueo rama izquierda	Si tiene	7	3000	0.23	< .001
Bloqueo fasciculo anterior	Si tiene	8	3000	0.26	< .001
Bloqueo fasciculo posterior	Si tiene	4	3000	0.13	< .001
Sindrome QT largo no congenito	Si tiene	2	3000	0.06	< .001

En análisis secundarios restringidos a arritmias de mayor relevancia clínica, las tasas de frecuencia específicas de cualquier anomalía del ritmo por cardiopatía congénita demostraron que la cardiopatía congénita con mayor frecuencia de arritmias supraventriculares es la CIA.

De los 178 pacientes con FA de toda la muestra, 57 pacientes (32%) eran pacientes con CIA. De los 129 pacientes con Flutter auricular de toda la muestra, 34 pacientes (26.4%) eran pacientes con CIA.

De la misma manera, las arritmias ventriculares fueron más prevalentes en el grupo de pacientes con CIA. De los 26 casos de taquicardia ventricular no sostenida de toda la población, 3 pacientes (11.5%) eran pacientes con CIA y de los 7 casos de taquicardia ventricular sostenida, 1 paciente (14.3%) tenía CIA.

Se presentan los resultados del segundo análisis exploratorio que examina la frecuencia entre anomalías del ritmo prevalentes por subtipos de cardiopatía congénita en la tabla 4.

Tabla 4. Frecuencia de anomalías del ritmo por subtipo de cardiopatía congénita

	Taquicardia por reentrada intranodal (n=13) (p 0.713)	Taquicardia auricular (n=27) (p 0.163)	Flutter auricular (n=129) (p 0.231)	Fibrilación auricular (n=178) (p 0.417)	Ritmo auricular bajo (n=1) (p 0.854)	Taquicardia ventricular no sostenida (n=26) (p 0.119)	Taquicardia ventricular sostenida (n=7) (p 0.409)	Bloqueo AV primer grado (n=35) (p 0.596)	Bloqueo AV 2º grado (n=97) (p 0.137)	Bloqueo AV completo (n=104) (p 0.494)
CIA	4 30,8 %	8 29.6 %	34 26.4 %	57 32%	0	3 11.5 %	1 14.3 %	15 42. 9%	6 66. 7%	36 34.6 %
CIV	0	1 3.7%	6 4.7 %	6 3.4%	0	2 7.7%	0	0	0	2 1.9 %

CIV + CIA	0	0	3 2.3%	1 0.6%	0	0	0	0	0	1 1%
PCA	1 7,7%	1 3.7%	8 6.2 %	8 4.5%	0	2 7.7%	1 14.3 %	1 2.9 %	0	3 2.9 %
Conexión anómala parcial de venas pulmonar es con CIA	0	0	0	1 0.6%	0	0	0	1 2.9 %	0	1 1%
Conexión anómala parcial de venas pulmonar es sin CIA	1 7,7%	0	0	1 0.6%	0	2 7.7%	0	0	0	0
CATVP con CIA	0	0	2 1.6 %	1 0.6%	0	0	1 14.3 %	1 2.9 %	0	4 3.8 %
CATVP sin CIA	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1 1%
Canal AV	0	1 3.7%	3 2.3 %	1 0.6%	0	1 3.8%	0	1 2.9 %	0	1 1%
TGA clásica	0	0	1 0.8 %	4 2.2%	0	1 3.8%	0	0	0	1 1%
TGA congénita mente corregida	0	0	1 0.8 %	4 2.2%	1 100 %	0	0	0	0	2 1.9 %
Anomalía de Ebstein	0	0	3 2.3 %	4 2.2%	0	0	0	1 2.9 %	0	0
Tetralogía de Fallot	0	1 3.7%	2 1.6 %	1 0.6%	0	1 3.8%	0	0	1 11. 1%	3 2.9 %
DSVD	0	0	2 1.6 %	3 1.7%	0	1 3.8%	1 14.3 %	2 5.7 %	0	1 1%

Atresia pulmonar con CIV	1 7,7%	0	2 1.6 %	1 0.6%	0	0	0	1 2.9 %	0	4 3.8 %
Atresia pulmonar sin CIV	0	0	0	1 0.6%	0	0	0	0	0	0
Doble cámara del VD con CIV y CIA(FOP)	0	0	1 0.8 %	0	0	0	0	0	0	2 1.9 %
Estenosis subvalvular aortica	0	2 7.4%	3 2.3 %	1 0.6%	0	0	0	1 2.9 %	0	4 3.8 %
Aorta bivalva	3 23,1 %	5 18.5 %	33 25.6 %	55 30.9 %	0	7 26.9 %	2 28.6 %	5 14. 3%	1 11. 1%	17 16.3 %
Coartación aortica (con Ao bivalva o rodete o estenosis supraavicular)	1 7,7%	3 11.1 %	10 7.8 %	11 6.2%	0	0	0	1 2.9 %	1 11. 1%	3 2.9 %
Ventrículo derecho hipoplásico o por atresia tricuspídea con CIV o sin CIV	0	1 3.7%	2 1.6 %	1 0.6%	0	0	0	0	0	0
Isomerismo izquierdo	1 7,7%	1 3.7%	0	1 0.6%	0	0	0	1 2.9 %	0	0
isomerismo derecho	0	0	2 1.6 %	2 1.1%	0	0	0	0	0	1 1%
Heterotaxia, situs ambiguo	0	0	1 0.8 %	0	0	0	0	1 2.9 %	0	0

Tronco común	0	0	1 0.8 %	0	0	1 3.8%	0	0	0	2 1.9 %
ALCAPA	0	0	0	1 0.6%	0	0	0	0	0	0
Insuficiencia mitral congénita	1 7,7%	1 3.7%	3 2.3 %	2 1.1%	0	0	0	0	0	1%
Prolapso de la válvula mitral	0	1 3.7%	2 1.6 %	4 2.2%	0	1 3.8%	0	1 2.9 %	0	2 1.9 %
CIA + Eisenmenger	0	1 3.7%	1 0.8 %	3 1.7%	0	1 3.8%	1 14.3 %	0	0	4 3.8 %
CIV + Eisenmenger	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
PCA + Eisenmenger	0	0	0	0	0	0	0	1 2.9 %	0	0
CAVP + Eisenmenger	0	0	1 0.8 %	0	0	1 3.8%	0	0	0	0

Dentro de los análisis secundarios se determinó la proporción de pacientes vivos, muertos y sin seguimiento en el grupo de pacientes que presentaban cualquier tipo de arritmia, en los pacientes con FEVI <40%. en los pacientes con diagnóstico confirmado de Hipertensión pulmonar y en los pacientes con síndrome de Eisenmenger.

La única variable con significancia estadísticamente significativa ( $p=0.028$ ) fue la mortalidad en el grupo de pacientes en los que se documentó cualquier anomalía del ritmo cardiaco, en el que se describieron 17 defunciones, lo que corresponde 34% de todas las defunciones documentadas en la cohorte.

El resto de defunciones descritas en los subgrupos ya comentados, se detalla en la Tabla 5. Sin embargo no se observó una significancia estadística para poder establecer conclusiones sobre los hallazgos del estudio.

Tabla 5. Estado actual del paciente de la cohorte total de pacientes.

	Estado actual del paciente			Significancia estadística
	Vivo (n=548)	Muerto (n=35)	Perdió seguimiento (n=134)	
Arritmia (%)	135 (24.6)	17 (48.6)	43 (32)	0.028
FEVI $\leq$ 40%	36 (6.6)	10 (28.5)	14 (10.4)	0.842
Hipertensión pulmonar	314 (57.9)	7 (20)	58 (43.2)	0.35
Síndrome de Eisenmenger	55 (10)	4 (11)	17 (12.7)	
Sin procedimientos	278 (51)	8 (23)	66 (49)	0.014

## IX. Discusión

En esta cohorte retrospectiva contemporánea de 3000 pacientes adultos con una mediana de edad de 35 años y con diagnóstico de cardiopatía congénita conocida, observamos que el 20,5 % de los participantes tenía una anomalía del ritmo, lo cual significa que en un adulto con cardiopatía congénita es 20 veces más probable el presentar un episodio de arritmia; comparado con la población general <55 años en la que la incidencia de arritmias se ha descrito en 1% e incluso es mayor que en la población general >65 años, en la que se ha descrito una incidencia de arritmias del 5% según el estudio de Kurshid et al. El cual incluyó una muestra de 500,000 pacientes<sup>38</sup>.

En el presente estudio, la arritmia más frecuente fue la fibrilación auricular, lo cual concuerda con la cohorte previamente realizada por Teuwen et al.<sup>21</sup> en la que la arritmia más frecuente fue la Fibrilación auricular, sin embargo la frecuencia documentada en nuestra cohorte fue del 5.8% la cual es muy diferente de la descrita por Teuwen, quien documentó una incidencia de FA en el 33% de los pacientes con CC.<sup>21</sup>

Continuando con el análisis, el Flutter auricular ocupó el segundo lugar en frecuencia, en nuestro estudio se reportó que el 4.2% de los pacientes presentaron por lo menos un episodio de Flutter auricular. Por el momento solo se han realizado cohortes en las que se ha descrito la incidencia general de arritmias atriales en pacientes con CC<sup>44</sup>, la más grande fue realizada por Bouchardy<sup>15</sup> quien describió la prevalencia de arritmias atriales en 15%, sin embargo no se realizó un análisis específico por subgrupo de arritmias por lo que no es posible comparar nuestro resultado con otras cohortes.

Siguiendo el orden de frecuencia, las bradiarritmias y las enfermedades del sistema de conducción ocupan el tercer y cuarto lugar respectivamente.

Las cardiopatías congénitas con mayor frecuencia de arritmias fueron la CIA, CIV, PCA y tetralogía de Fallot, con perfiles muy similares entre los subtipos de arritmias, sin embargo, estos resultados son diferentes de otros estudios en los que se documentaron como arritmias más frecuentes la CIA, CIV, tetralogía de Fallot y trasposición de las grandes arterias.<sup>15, 37</sup> Estos datos podrían explicarse por las diferencias en la distribución de CC en nuestra población con respecto a otros países, sin embargo, la CIA y CIV se mantienen como las cardiopatías congénitas con mayor frecuencia de aparición de arritmias.

Mientras que la mayoría de los otros grandes estudios observacionales se han centrado principalmente en una arritmia específica, como la fibrilación auricular, nuestro estudio proporciona una evaluación integral del espectro de anomalías del ritmo en la población de pacientes con cardiopatías congénitas.

Observamos que las anomalías del ritmo son comunes y que la frecuencia aumenta sustancialmente con respecto a la prevalencia de arritmias descrita en la población general.<sup>38</sup>

Las frecuencias que observamos respaldan el creciente reconocimiento de las anomalías del ritmo como un importante problema de salud pública dentro del campo de las cardiopatías congénitas y son comparables con las tasas descritas en otras enfermedades cardiovasculares importantes, incluidos los accidentes cerebrovasculares, la miocardiopatía no isquémica y el infarto agudo de miocardio.

La naturaleza retrospectiva de este estudio nos permitió contrastar la frecuencia de los diferentes tipos de arritmias por cada subgrupo de cardiopatías congénitas; se demostró que la Fibrilación auricular, el Flutter auricular y los bloqueos auriculoventriculares son las anomalías del ritmo más comunes en la población de pacientes con cardiopatía congénita.

Por último y no menos importante es señalar que la presencia de arritmias se asoció con una mayor mortalidad (34%), por lo que se puede concluir que no solo la frecuencia de arritmias es mayor en el grupo de CC, también tiene relevancia clínica pues se traduce en mayor riesgo de mortalidad a largo plazo. Este aumento de la mortalidad ya se ha descrito previamente por Bouchardy quien encontró un aumento en la mortalidad del 50% en los pacientes con CC que presentaron una arritmia auricular comparada con los que no la presentaron, sin embargo, al ser un análisis secundario de nuestro estudio, solo se pueden realizar conjeturas sobre el aumento de la mortalidad.

Estos resultados deben interpretarse tomando en cuenta el diseño del estudio. En primer lugar, aunque nuestro estudio se basó en una cohorte grande y retrospectiva, es posible que los hallazgos no se puedan generalizar a todas las poblaciones debido a que sólo se describen las frecuencias, no se puede determinar incidencias o asociaciones, por lo que este estudio es relevante para diseñar e iniciar nuevos estudios prospectivos en las que se puedan determinar incidencias, asociaciones e identificar factores de riesgos asociados al desarrollo de anomalías del ritmo cardíaco en pacientes con cardiopatías congénitas específicas.

## X. Conclusión

En resumen, estimamos la frecuencia de anomalías del ritmo cardíaco en una gran cohorte retrospectiva que incluyó 3000 pacientes adultos con diagnóstico establecido de cardiopatía congénita. La frecuencia de anomalías del ritmo en esta población de pacientes es sustancial y mayor que las tasas descritas en la población general y en pacientes con historia de accidente cerebrovascular, infarto agudo de miocardio e insuficiencia cardíaca. La mayoría de las anomalías del ritmo identificadas en este estudio comprenden fibrilación auricular,

bradiarritmias y enfermedades del sistema de conducción. Los esfuerzos futuros para cuantificar la morbimortalidad agregada y los costos económicos atribuibles a las anomalías del ritmo cardíaco en este grupo específico de la población permitirán una comprensión más amplia de la carga total que implica para la salud pública impuesta por estas afecciones comunes.

#### XI. Referencias

1. Katritsis DG, Boriani G, Cosio FG, Hindricks G, Jaïs P, Josephson ME. European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document on the management of supraventricular arrhythmias, endorsed by Heart Rhythm Society (HRS), Asia-Pacific Heart Rhythm Society (APHRS), and Sociedad Latinoamericana de Estimulación Cardíaca y Electrofisiología (SOLAECE). *Europace* 2017;19: 465–511.
2. Anderson RH, Ho SY. The disposition of the conduction tissues in congenitally malformed hearts with reference to their embryological development. *J Perinat Med* 1991;19 Suppl 1:201
3. Ho SY, Fagg N, Anderson RH, Cook A, Allan L. Disposition of the atrioventricular conduction tissues in the heart with isomerism of the atrial appendages: its relation to congenital complete heart block. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:904–10.
4. Brugada J, Blom N, Sarquella-Brugada G, Blomstrom-Lundqvist C, Deanfield J, Janousek J; European Heart Rhythm Association; Association for European Paediatric and Congenital Cardiology et al. Pharmacological and nonpharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace* 2013; 15:1337–82.
5. Lenox CC, Hashida Y, Anderson RH, Hubbard JD. Conduction tissue anomalies in absence of the right superior caval vein. *Int J Cardiol* 1985;8:251–60.
6. Baruteau AE, Pass RH, Thambo JB, Behaghel A, Le Pennec S, Perdreau E et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr* 2016;175:1235–48.

7. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006;114:2699–709.
8. Epstein MR, Saul JP, Weindling SN, Triedman JK, Walsh EP. Atrioventricular reciprocating tachycardia involving twin atrioventricular nodes in patients with complex congenital heart disease. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001;12:671–9.
9. Upadhyay S, Marie Valente A, Triedman JK, Walsh EP. Catheter ablation for atrioventricular nodal reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2016;13:1228–37.
10. Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007;115:3224–34.
11. Lesh MD, Kalman JM, Saxon LA, Dorostkar PC. Electrophysiology of “incisional” reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997;20:2107–11.
12. Correa R, Sherwin ED, Kovach J, Mah DY, Alexander ME, Cecchin F et al. Mechanism and ablation of arrhythmia following total cavopulmonary connection. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:318–25.
13. de Groot NM, Zeppenfeld K, Wijffels MC, Chan WK, Blom NA, Van der Wall EE et al. Ablation of focal atrial arrhythmia in patients with congenital heart defects after surgery: role of circumscribed areas with heterogeneous conduction. *Heart Rhythm* 2006;3:526–35.
14. Akca F, Bauernfeind T, De Groot NM, Shalghanov T, Schwagten B, Szili-Torok T. The presence of extensive atrial scars hinders the differential diagnosis of focal or macroreentrant atrial tachycardias in patients with complex congenital heart disease. *Europace* 2014;16:893–8.
15. Teuwen CP, Ramdjan TTK, Goette M, Brundel BJM, Evertz R, Vriend JWJ et al. Time course of atrial fibrillation in patients with congenital heart defects. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;8:1065–72.

16. Kirchhof P, Benussi S, Kotecha D, Ahlsson A, Atar D, Casadei B et al. 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS. *Europace* 2016;18:1609–78.
17. Koyak Z, Kroon B, de Groot JR, Wagenaar LJ, van Dijk AP, Mulder BA et al. Efficacy of antiarrhythmic drugs in adults with congenital heart disease and supraventricular tachycardias. *Am J Cardiol* 2013;112:1461–7.
18. Khairy P. Ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in adults with congenital heart disease. *Heart* 2016;102:1703–9.
20. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Europace* 2015;17: 1601–87.
21. Bouchardy J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Iltu R, Martucci G, Bottega N et al. Atrial arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2009;120: 1679–86.
22. Wasmer K, Eckardt L. Management of supraventricular arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Heart* 2016;102:1614–9.
23. Gulotta GA, Lamotta EP. Ebstein's anomaly associated with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Heart Cent Bull (Roslyn)* 1959;16:16–25.
24. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:1195–202.
25. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:203–8.
26. McCanta AC, Kay JD, Collins KK. Cryoablation of the slow atrioventricular nodal pathway via a transbaffle approach in a patient with the Mustard procedure for d-transposition of the great arteries. *Congenit Heart Dis* 2011;6:479–83.
27. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012;126: 1944–54.

30. Predescu D, Chaturvedi RR, Friedberg MK, Benson LN, Ozawa A, Lee KJ. Complete heart block associated with device closure of perimembranous ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:1223–8.
31. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975–81.
32. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, Deanfield JE, Galie N et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010;31:2915–57.
33. Kammeraad JAE, van Deurzen CHM, Sreeram N, Bink-Boelkens MTE, Ottenkamp J, Helbing WA et al. Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1095–102.
34. Franco E, Sa´nchez I, Va´zquez Martı´nez J, Moreno J. Ventricular fibrillation caused by 1:1 atrial flutter. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016;27:1488–9.
35. Berger F, Vogel M, Kramer A, Alexi-Meskishvili V, Weng Y, Lange PE et al. Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery. *Ann Thorac Surg* 1999;68:75–8.
36. Morton JB. Effect of chronic right atrial stretch on atrial electrical remodeling in patients with an atrial septal defect. *Circulation* 2003;107:1775–82.
37. Vecht JA, Saso S, Rao C, Dimopoulos K, Grapsa J, Terracciano CM et al. Atrial septal defect closure is associated with a reduced prevalence of atrial tachyarrhythmia in the short to medium term: a systematic review and meta-analysis. *Heart* 2010;96:1789–97.
37. Hernandez-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz P, Blom N, Chen J et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *EP Europace*. 2018;20(11):1719-1753.

38. Khurshid S, Choi S, Weng L, Wang E, Trinquart L, Benjamin E et al. Frequency of Cardiac Rhythm Abnormalities in a Half Million Adults. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. 2018;11(7).
39. Lindberg T, Wimo A, Elmståhl S, Qiu C, Bohman D, Sanmartin Berglund J. Prevalence and Incidence of Atrial Fibrillation and Other Arrhythmias in the General Older Population: Findings From the Swedish National Study on Aging and Care. *Gerontology and Geriatric Medicine*. 2019;5:233372141985968.
40. Lindberg T, Bohman D, Elmstahl S, Jogr eus C, Sanmartin Berglund J. Prevalence of unknown and untreated arrhythmias in an older outpatient population screened by wireless long-term recording ECG. *Clinical Interventions in Aging*. 2016;Volume 11:1083-1090.
41. Andersson P., L ndahl M., Abdon N.-J., Terent A. (2012). The prevalence of atrial fibrillation in a geographically well-defined population in Northern Sweden: Implications for anticoagulation prophylaxis. *Journal of Internal Medicine*, 272, 170-176
42. Chow G. V., Marine J. E., Fleg J. L. (2012). Epidemiology of arrhythmias and conduction disorders in older adults. *Clinics in Geriatric Medicine*, 28, 539-553. doi: 10.1016/j.cger.2012.07.003
43. Chugh S. S., Havmoeller R., Narayanan K., Singh D., Rienstra M., Benjamin E. J., Murray C. J. (2014). Worldwide epidemiology of atrial fibrillation: A global burden of disease 2010 study. *Circulation*, 129, 837-847.
44. Karbassi A, Nair K, Harris L, Wald R, Roche S. Atrial tachyarrhythmia in adult congenital heart disease. *World Journal of Cardiology*. 2017;9(6):496.