



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHAVEZ"

TESIS DE POSGRADO
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
MÉDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA

TÍTULO:

**DESCRIPCIÓN DE LA EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON ALTA
PROBABILIDAD ECOCARDIOGRÁFICA PARA HIPERTENSIÓN PULMONAR Y
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR CORREGIDA QUIRÚRGICAMENTE EN
EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA, EN LOS AÑOS 2015 A 2017**

P R E S E N T A:
DR. HÉCTOR MIGUEL MALVÁEZ LÓPEZ

DIRECTOR DE ENSEÑANZA:
DR. JUAN VERDEJO PARIS

DIRECTOR DE TESIS:
DR. EDGAR GARCÍA CRUZ

CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MEXICO, JULIO 2018



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.

**DESCRIPCIÓN DE LA EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON ALTA
PROBABILIDAD ECOCARDIOGRÁFICA PARA HIPERTENSIÓN PULMONAR Y
COMUNICACIÓN INTERAURICULAR CORREGIDA QUIRÚRGICAMENTE EN
EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA, EN LOS AÑOS 2015 A 2017**



**DR. JUAN VERDEJO PARIS
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DR. EDGAR GARCÍA CRUZ
TUTOR DE TESIS**



**DR. HÉCTOR MIGUEL MALVÁEZ LÓPEZ
SUSTENTANTE**

CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MEXICO, JULIO 2018

RESUMEN

La comunicación interauricular es una cardiopatía congénita frecuente, que puede condicionar hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca derecha si no se cierra en edades tempranas. Una vez que se documenta hipertensión pulmonar, los pacientes requieren de una adecuada evaluación y selección para determinar si son candidatos al cierre del cortocircuito, así como para determinar el tipo de procedimiento que se deberá realizar. Para esto se utilizan variables clínicas, ecocardiográficas y hemodinámicas, que servirán además para determinar la respuesta al tratamiento y su pronóstico a corto y largo plazo. La evolución de estos pacientes posterior a la cirugía es variable, presentándose desde la curación de la enfermedad, hasta la progresión a hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca. Conocer las características basales, el tipo de cirugía realizada, la evolución intrahospitalaria y a largo plazo de los pacientes posoperados en el Instituto Nacional de Cardiología nos brinda información valiosa con respecto a la evolución y pronóstico de este grupo de pacientes. Se tomó una base de datos de la terapia posquirúrgica del Instituto Nacional de Cardiología, de pacientes posoperados de cierre de comunicación interauricular y alta probabilidad ecocardiográfica de hipertensión pulmonar, obteniéndose un total de 25 pacientes. Se analizaron los expedientes, y se describieron las variables clínicas, ecocardiográficas y hemodinámicas previas a la cirugía, en el posoperatorio inmediato y a largo plazo durante su seguimiento en consulta externa.

A pesar de las limitaciones del estudio, documentamos una baja morbimortalidad de estos pacientes, así como una importante mejoría en cuanto a la clase funcional posquirúrgica, por lo cual consideramos que se tuvo una adecuada selección prequirúrgica. Se documentó también un retraso de 1.8 años en promedio desde el diagnóstico a la cirugía y se documenta la falta de algoritmos específicos para evaluación completa y seguimiento. Finalmente, esta información ayuda a establecer algoritmos de evaluación, selección y seguimiento, de los pacientes con esta patología que puedan presentarse más adelante al Instituto Nacional de Cardiología.

Índice

1.	Introducción.....	1
2.	Marco teórico.....	2
2.1.	Antecedentes	2
2.2.	II.II Planteamiento del problema.....	14
3.	Justificación.....	14
4.	Objetivos	15
5.	Hipótesis.....	16
6.	Material y métodos.....	16
6.1.	Diseño de investigación.....	16
6.2.	Población y muestra.....	16
6.3.	Criterios de inclusión.....	16
6.4.	Procedimientos	17
7.	Variables.....	19
8.	Análisis estadístico	22
9.	Resultados.....	22
10.	Discusión	32
11.	Conclusiones.....	36
12.	Referencias.....	38

1. Introducción.

La hipertensión pulmonar secundaria a cortocircuitos congénitos cardíacos es un problema de salud común en la actualidad, especialmente en México, en donde un porcentaje importante de los pacientes no reciben atención médica oportuna, realizándose el diagnóstico en la edad adulta cuando presentan síntomas como deterioro de su clase funcional o disminución en la tolerancia al ejercicio, es decir, en etapas más avanzadas de la patología. El tratamiento en la mayoría de los casos es el cierre del defecto, sin embargo, antes de realizar este procedimiento, los pacientes deben evaluarse cuidadosamente, pues en algunos casos el cierre puede condicionar peores desenlaces, tal es el caso de los pacientes con fisiología de Eisenmenger, o con defectos congénitos pequeños e hipertensión pulmonar asociada, o de aquellos con un aumento importante de las resistencias vasculares pulmonares ($RVP > 5 \text{ UW}$ o $iRVP > 8 \text{ UW/m}^2$), en los cuales está contraindicado dicho procedimiento. Los pacientes que serán sometidos al cierre del defecto deben ser evaluados para determinar el tipo de procedimiento, ya sea por intervencionismo o cirugía; además debe estimarse el riesgo de complicaciones como insuficiencia cardíaca derecha o crisis hipertensiva pulmonar, así como la posibilidad de que presenten reversibilidad de la patología dando lugar a un mejor pronóstico a largo plazo. El cuidado durante y después de la cirugía debe ser estrecho por el riesgo de las complicaciones antes mencionadas, así como las intrínsecas del procedimiento quirúrgico. Posteriormente estos pacientes deben continuar con una vigilancia a largo plazo, tanto clínica como ecocardiográficamente, lo cual ayudará a determinar su pronóstico. Los parámetros a considerar son la clase funcional, síntomas como disnea o síncope, la función y anatomía del ventrículo derecho, además de estimar

la probabilidad de persistir con hipertensión pulmonar. Desafortunadamente en México no contamos con estudios epidemiológicos sobre este grupo de pacientes, por lo que consideramos que la descripción de la evolución de éstos en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, es de gran importancia para determinar el pronóstico intrahospitalario y a largo plazo de los mismos ya que el Instituto es un referente a nivel nacional, en la atención de estas patologías. En esta descripción, se incluyeron 25 pacientes posoperados de cierre de comunicación interauricular y alta probabilidad de hipertensión pulmonar, que fueron atendidos en el Instituto entre enero de 2015 y diciembre de 2017. Se describieron las características basales de este grupo de pacientes, incluyendo variables clínicas, ecocardiográficas y hemodinámicas previas a la cirugía, en el posoperatorio inmediato y a largo plazo, con una media de seguimiento a 18 meses.

2. Marco teórico.

2.1. Antecedentes

La prevalencia de cardiopatías congénitas a nivel internacional se estima entre 4 a 10 por cada 1000 recién nacidos vivos, sin embargo, en la actualidad, la prevalencia en la edad adulta se ha incrementado tanto, que existe un mayor número de adultos con cardiopatías congénitas que recién nacidos vivos con dichas patologías, esto debido a los tratamientos médicos y quirúrgicos que mejoran la supervivencia de estos pacientes (1). Desafortunadamente en México no contamos con datos epidemiológicos sobre la incidencia y prevalencia en la edad adulta de este grupo de pacientes. Dentro de las cardiopatías congénitas, aquellas con comunicaciones intra o extracardíacas que condicionan aumento del flujo pulmonar, pueden causar hipertensión pulmonar (HP), siendo de mayor riesgo los cortocircuitos

postricuspídeos, grandes, de alto flujo y alto gradiente (2). Este tipo de hipertensión pulmonar se considera dentro del grupo 1, según guías internacionales de esta patología (3). La exposición crónica de la vasculatura pulmonar a flujo y presión aumentadas da lugar a arteriopatía pulmonar obstructiva aumentando las resistencias vasculares pulmonares (3), además, la exposición crónica al aumento del flujo sobre el ventrículo derecho y al aumento la presión y resistencias de la vasculatura pulmonar, dan origen a disfunción y posteriormente insuficiencia del ventrículo derecho. (4)

El tratamiento para prevenir estas complicaciones, es el cierre del defecto, habitualmente durante la edad pediátrica o la adolescencia, sin embargo, muchos de estos pacientes llegan a la edad adulta con la persistencia de dichas cardiopatías, por lo que la hipertensión pulmonar es un problema común (entre el 5 y 10% de los pacientes) (5), siendo también una de las principales causas de hipertensión pulmonar en la actualidad (aproximadamente el 30%, según la Auditoría Nacional de Hipertensión Pulmonar del Reino Unido) (6). La hipertensión pulmonar tiene un impacto importante sobre la vida del paciente, condicionando disminución en su calidad de vida, en la capacidad de ejercicio, morbilidad y mortalidad. La evaluación de los pacientes previo al cierre del defecto es primordial, pues en algunos casos el procedimiento puede tener efectos deletéreos sobre la evolución natural de la enfermedad, se considera que los individuos con hipertensión pulmonar y resistencias vasculares incrementadas o en pacientes con fisiología de Eisenmenger, no son candidatos al cierre del defecto, como se tratará más adelante. Además, se ha documentado que aquellos pacientes con

hipertensión pulmonar residual posterior al cierre tienen mayor morbimortalidad, dando especial relevancia al seguimiento de los mismos (7).

La hipertensión pulmonar se define como el aumento de la presión arterial pulmonar media ≥ 25 mmHg en reposo, medida por cateterismo cardíaco derecho (3). Las resistencias vasculares pulmonares (RVP) se definen como: $\frac{PAPm-POAP}{Qp}$, en donde PAPm es la presión arterial pulmonar media, POAP es la presión de oclusión de la arteria pulmonar y Qp es el flujo sanguíneo pulmonar (5). Cabe mencionar que el tipo de hipertensión pulmonar que se asocia a las cardiopatías congénitas es el del grupo 1 (hipertensión arterial pulmonar).

El ecocardiograma transtorácico, es un método de imagen no invasivo, comúnmente utilizado para estimar la presencia de hipertensión pulmonar, documentando repercusiones hemodinámicas de la misma sobre las cavidades cardíacas derechas. La forma de determinar la presencia de hipertensión pulmonar es mediante la medición del pico de velocidad de regurgitación tricuspídea (VRT), sin embargo, la correlación entre la presión estimada por Doppler puede ser inexacta en múltiples pacientes, por lo que el cateterismo cardíaco derecho es el método diagnóstico considerado como el estándar de oro (3). Se pueden utilizar, algunos otros parámetros para estimar la probabilidad de tener hipertensión pulmonar y así dividir a los pacientes en 3 grupos según su probabilidad de padecer la enfermedad; en baja, intermedia o alta. Aquellos pacientes con una VRT > 3.4 m/seg o entre 2.9 y 3.4 m/seg con otros signos sugestivos de hipertensión pulmonar, son considerados de alta probabilidad para el diagnóstico de hipertensión pulmonar. Aquellos con VRT entre 2.9 y 3.4 m/seg sin otros signos de hipertensión pulmonar,

así como aquellos con $VRT \leq 2.8$ m/seg, pero con la presencia de signos sugestivos, son considerados de probabilidad intermedia y finalmente los pacientes con $VRT \leq 2.8$ m/seg, sin otros signos asociados, son considerados de baja probabilidad para dicho diagnóstico. Los signos ecocardiográficos considerados sugestivos de hipertensión pulmonar son: la proporción del diámetro basal del ventrículo derecho entre el ventrículo izquierdo > 1 , aplanamiento del septum interventricular, diámetro de la arteria pulmonar > 25 mm, velocidad de regurgitación pulmonar diastólica temprana > 2.2 m/seg, tiempo de aceleración Doppler del ventrículo derecho < 105 msec y/o empastamiento mesosistólico, diámetro de la vena cava inferior > 21 mm con colapso inspiratorio $< 50\%$ y el área de la aurícula derecha (en telesístole) > 18 cm². (3,8). La guía de hipertensión pulmonar de la Sociedad Europea de Cardiología recomienda que en los pacientes con alta probabilidad y aquellos con probabilidad intermedia más factores de riesgo o patologías asociadas, se realice cateterismo cardíaco derecho para confirmar el diagnóstico.

Debido a la asociación entre hipertensión pulmonar y disfunción sistólica del ventrículo derecho, así como las implicaciones pronósticas que conlleva, la función del ventrículo derecho debe valorarse por ecocardiografía transtorácica mediante la cuantificación de múltiples variables como la excursión sistólica del plano anular tricuspídeo (TAPSE), la fracción de acortamiento del ventrículo derecho (FACVD), fracción de expulsión del ventrículo derecho (FEVD) por ecocardiografía 3D y la onda S' tricuspídea; considerándose normal cuando el TAPSE es ≥ 17 mm, FACVD $\geq 35\%$, S' tricuspídea ≥ 9.5 y FEVD $\geq 45\%$. También son importantes las características anatómicas del ventrículo derecho, es decir, la presencia de

dilatación, la cual puede valorarse por el diámetro basal del ventrículo > 4.2 cm o si existe hipertrofia, que se define como un grosor de la pared del ventrículo derecho > 5 mm en un eje subcostal. Finalmente la estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar y de la presión de la aurícula derecha, así como las características de la vena cava inferior son de igual importancia (9).

La comunicación interauricular (CIA) es el cortocircuito congénito que más frecuentemente persiste hasta la edad adulta, por lo que muchos de estos pacientes desarrollarán hipertensión pulmonar (10). En el Instituto Nacional de Cardiología representa el 52% de las consultas de cardiopatías congénitas del adulto, de los cuales un 22% se presenta con hipertensión arterial pulmonar. La CIA se clasifica según el lugar en donde se encuentre el defecto en el septum interatrial, e incluye 5 tipos: *ostium secundum*, cuando el defecto está en la fosa ovalis, es el más frecuente y comprende aproximadamente el 80% de los casos; *ostium primum*, localizado cerca de la cruz, se estima que corresponde al 15% de los casos; tipo seno venoso superior (5%), localizado cerca de la entrada de la vena cava superior; tipo seno venoso inferior (<1%), cerca de la desembocadura de la vena cava inferior y finalmente seno coronario sin techo (<1%). Los defectos atriales pueden asociarse a conexión anómala de venas pulmonares, ya sea total o parcial; siendo el tipo seno venoso superior el que más se ha relacionado a esta patología (7). Otras alteraciones asociadas son el prolapso o hendiduras de la válvula mitral, estenosis de la válvula pulmonar y persistencia de la vena cava superior izquierda. (11)

La progresión natural de la enfermedad condiciona un hiperflujo pulmonar que dará lugar a múltiples síntomas, generalmente con inicio en la cuarta década de la vida

(7), dentro de los cuales destacan, disnea, intolerancia al ejercicio, fatiga y posteriormente falla cardíaca derecha, con ingurgitación yugular, ascitis, hepatomegalia, hepatalgia y edema de extremidades inferiores. También pueden presentarse arritmias como flutter, fibrilación auricular o síndrome de seno enfermo. Además de que aumenta el riesgo de eventos vasculares cerebrales por embolismos paradójicos (11).

Los pacientes con cortocircuitos cardíacos congénitos e hipertensión pulmonar, se dividen en 4 grupos dadas las diferencias en el tratamiento y pronóstico de cada uno de ellos, en el primer grupo encontramos a los pacientes con síndrome de Eisenmenger, el espectro más avanzado de la enfermedad, que incluye defectos grandes que comienzan como con cortocircuitos sistémico-pulmonares y que progresan con el tiempo hasta invertir la dirección del cortocircuito, se asocia a cianosis, policitemia y afección multiorgánica; en el segundo grupo de pacientes se encuentran aquellos con hipertensión arterial pulmonar asociada a un cortocircuito grande, en donde aún predomina el un flujo sistémico-pulmonar; en el tercer grupo están los pacientes con hipertensión arterial pulmonar y defectos cardíacos pequeños, en la que existe una elevación importante de las resistencias vasculares pulmonares con defectos ventriculares <1cm o atriales < 2 cm, su comportamiento es muy similar al de la hipertensión pulmonar idiopática por lo que el cierre del cortocircuito está contraindicado; y en el cuarto y último grupo, los que tienen hipertensión arterial pulmonar posterior a cirugía correctiva, ya sea por persistencia o recurrencia meses o años después de la intervención, en ausencia de lesiones posquirúrgicas significativas (5,3). La literatura documenta que los pacientes con

hipertensión pulmonar posterior al cierre y los que tienen cortocircuitos pequeños son los que tienen el peor pronóstico, con altas tasas de mortalidad a corto plazo, con un comportamiento similar al de la hipertensión pulmonar idiopática. (12)

Los criterios para el cierre de una comunicación interauricular, según las últimas guías de cardiopatías congénitas del adulto de la Sociedad Europea de Cardiología del 2010, son: cortocircuito significativo con sobrecarga de volumen del ventrículo derecho o un $Qp/Qs > 1.5$, siempre y cuando se mantengan las resistencias vasculares pulmonares (RVP) < 5 unidades Wood (IB); además se establece una indicación, con menor nivel de evidencia (IIa), si ha habido embolismos paradójicos o si existen $RVP > 5$ UW, pero $< 2/3$ de las resistencias vasculares sistémicas o una presión arterial pulmonar (PAP) $< 2/3$ de la presión sistémica, ya sea basal o como respuesta a vasodilatadores como óxido nítrico (IIb). Las guías de la Sociedad Europea de Cardiología para el tratamiento de hipertensión pulmonar, recomiendan el cierre del defecto cuando existan resistencias pulmonares < 2.3 UW o un índice de resistencia vascular pulmonar (iRVP) < 4 UW/m² y se contraindica el mismo cuando se encuentran $RVP > 4.6$ UW o $iRVP > 8$ UW/m², quedando una zona gris entre estos rangos, la cual necesita valorarse en centros de tercer nivel. (3)

Cerrar cortocircuitos en pacientes con síndrome de Eisenmenger o con resistencias vasculares pulmonares muy altas, con los criterios antes mencionados, dará lugar a mayor sobrecarga de volumen y presión sobre el ventrículo derecho, llevándolo a insuficiencia cardíaca, ya que el cortocircuito actúa como válvula de escape para la sobrecarga de volumen y presión, manteniendo así el gasto cardíaco, por lo cual no deben cerrarse estos defectos. En este grupo de pacientes, el tratamiento

farmacológico es el de elección e incluye prostanoides, antagonistas de receptores de endotelina, inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (5,6).

En la literatura, se documenta una baja mortalidad posoperatoria (<1%) en pacientes sin comorbilidades significativas y un excelente pronóstico a largo plazo cuando el cierre se realiza en la niñez o adolescencia y, sobre todo, si el paciente no presenta hipertensión pulmonar o disfunción del ventrículo derecho. Se ha observado que los pacientes mayores de 40 años sometidos a cierre del defecto, mejoran su tolerancia al ejercicio, disminuye la disnea y tienen menor riesgo de presentar insuficiencia cardíaca derecha, pero no disminuye el riesgo de arritmias. Se establece también que el cierre con dispositivo es el método de elección, sin embargo, en aquellos pacientes que no son candidatos, ya sea por malos bordes, defecto muy grande, asociación con conexión anómala de venas pulmonares, etc, está indicado el cierre quirúrgico (7). Las técnicas quirúrgicas más utilizadas para el cierre de los defectos atriales, son la colocación de parche de pericardio o el cierre directo con sutura. Cuando la comunicación interauricular coexiste con otro cortocircuito o con insuficiencia tricuspídea, se prefiere la cirugía para una corrección total de la cardiopatía. (11). En caso de presentar disfunción sistólica o diastólica del ventrículo izquierdo, la colocación de un parche fenestrado o evitar el cierre, puede ser una mejor opción para el paciente, pues al cerrar el defecto, aumenta la presión venosa pulmonar, condicionando edema agudo pulmonar. Puede valorarse la respuesta del corazón antes de la cirugía, mediante una prueba de cierre del defecto con balón durante el cateterismo derecho. (6).

Una vez que se ha realizado la cirugía, pueden presentarse distintas complicaciones, destacando la insuficiencia cardíaca derecha, que puede estar desencadenada por incremento abrupto de la poscarga del ventrículo o disminución de la contractilidad (4). Algunos factores implicados comprenden una protección miocárdica subóptima durante la cirugía, aturdimiento miocárdico por una cirugía prolongada, isquemia miocárdica del ventrículo derecho por compresión de la arteria coronaria derecha o embolismos aéreos y el uso de transfusiones indiscriminadas. Se tienen identificados algunos factores asociados a mayor riesgo de padecer insuficiencia cardíaca derecha posoperatoria, dentro de estos destacan el sexo femenino, valor pequeño de superficie corporal, enfermedad renal crónica, y parámetros ecocardiográficos de disfunción sistólica ventricular previos a la cirugía (strain longitudinal $< 9.6\%$ y FEVD 3D $< 20\%$). (14). Algunas estrategias utilizadas para evitarla son reducir el tiempo de circulación extracorpórea durante la cirugía, la combinación de cardioplegia anterógrada y retrógrada, mantener ritmo sinusal (contracción atrial derecha), así como evitar las transfusiones indiscriminadas, mantener al paciente con saturaciones de oxígeno $>90\%$, sedación, analgesia y parálisis adecuadas, evitar acidosis e hipercapnia, mantener una buena ventilación evitando presión positiva al final de la espiración y manteniendo volúmenes corriente bajos 6-8 ml/kg. El tratamiento específico de la insuficiencia cardíaca derecha posoperatoria incluye mantener euvolemia, la administración de vasodilatadores pulmonares como óxido nítrico, prostaciclina inhalada (epoprostenol) e inhibidores de la fosfodiesterasa III; así como también inotrópicos como dobutamina, milrinona y levosimendan, en tratamiento conjunto con vasopresores como noradrenalina o vasopresina para mantener TAM perfusorias (15). Finalmente

puede considerarse el uso de dispositivos de asistencia ventricular (ECMO) como parte del tratamiento. Otra complicación que puede presentarse es la hipertensión pulmonar, definida como la persistencia de la insuficiencia cardíaca derecha, hipoxemia y resistencias vasculares pulmonares elevadas a pesar del tratamiento óptimo, los tratamientos empleados son nuevamente los vasodilatadores pulmonares (óxido nítrico, epoprostenol, alprostadil, treprostínil, iloprost, bosentan y sildenafil) o el uso de ECMO veno-arterial. La importancia de estas complicaciones radica en el aumento del tiempo de estancia hospitalaria, costos y mortalidad intrahospitalaria. (14).

La selección de los pacientes candidatos al cierre es de gran importancia pues sabemos que en algunos casos el cierre del defecto puede ser curativo, no solo evitando la progresión, sino incluso dando lugar a regresión de los cambios hemodinámicos y morfológicos de la vasculatura pulmonar (reversibilidad); pero, también en algunos casos el daño puede ser irreversible, por lo que a pesar del cierre del cortocircuito puede haber progresión de la enfermedad condicionando un mal pronóstico. En la actualidad, aún se conoce poco sobre los factores que distinguen entre los pacientes con daño reversible e irreversible. (2)

La prevalencia de hipertensión pulmonar posterior al cierre del defecto es aproximadamente del 6%, esta tiende a incrementar con la edad y es a consecuencia del remodelado vascular (16). Algunos factores que se han asociado a la persistencia o desarrollo de hipertensión pulmonar posterior al cierre del defecto congénito son: la edad, las $RPV \geq 5 \text{ UW}$, $iRVP \geq 6 \text{ UW/m}^2$ y una relación entre $RVP/RVS \geq 0.33$. (17). También se han postulado hallazgos morfológicos en las biopsias

de pulmón como factores de riesgo de irreversibilidad, como son la presencia y grado de fibrosis, las lesiones plexiformes de la vasculatura pulmonar. En cambio, algunos datos como una proliferación ligera de células endoteliales e hipertrofia de la capa media de las arteriolas sugieren que puede haber reversibilidad posterior al cierre. A pesar de la gran información que pueden brindar las biopsias, dado el alto grado de morbilidad que representan, no son consideradas como parte de la valoración de estos pacientes (2). La propuesta actual es la búsqueda de nuevos marcadores no invasivos de reversibilidad, tal es el caso de las células endoteliales circulantes en sangre periférica, así como marcadores inflamatorios y de señalización de apoptosis celular, los cuales aún se encuentran en investigación. (18,19)

Durante el seguimiento de los pacientes, se recomienda realizar ecocardiogramas de control, para vigilar la función ventricular derecha y descartar persistencia o progresión de la hipertensión pulmonar. En los casos en los que existan datos sugestivos de hipertensión pulmonar, se recomienda la realización de cateterismo derecho, pues estos datos pueden tratarse de hallazgos espurios al no haber una correlación exacta entre la PSAP medida por ecocardiografía y la presión arterial pulmonar invasiva, en caso contrario, cuando realmente existe aumento de la presión pulmonar, los hallazgos pueden deberse al aumento de la presión venosa pulmonar por la presencia del parche, dispositivo o aurículas no compliantes o también a una presión de pulso alta por rigidez de las arterias pulmonares secundario a la sobrecarga de volumen crónica. (5)

El pronóstico de estos pacientes está marcado principalmente por parámetros clínicos (clase funcional, síncope), laboratoriales (aumento del BNP) y ecocardiográficos (función y estructura del ventrículo derecho). La clasificación más utilizada para determinar la clase funcional es la de la New York Heart Association (NYHA), en la cual se establece que la clase I, es aquella en la cual no existe limitación para las actividades diarias, la clase II engloba a los pacientes con ligera limitación de las actividades diarias, debido a disnea, palpitaciones o fatiga, pero, manteniéndose asintomático en el reposo; en la clase III hay una marcada limitación de la actividad física, sin embargo, persiste asintomático en el reposo; finalmente, la clase IV es para aquellos pacientes incapaces de realizar actividades de la vida diaria por la presencia de múltiples síntomas, que pueden estar presentes durante el reposo (20). La insuficiencia cardíaca derecha se considera como el espectro clínico de signos y síntomas de insuficiencia cardíaca resultantes de la disfunción del ventrículo derecho. Algunos de los síntomas comúnmente manifestados son fatiga, deterioro de la clase funcional, presión yugular venosa elevada, edema periférico, saciedad temprana y malestar abdominal, ascitis, hepatomegalia, derrame pericárdico. Los factores de mal pronóstico por ecocardiografía son dilatación de cavidades derechas, elevación de la presión de la aurícula derecha, disfunción sistólica del ventrículo derecho, presencia de derrame pericárdico. Se considera disfunción sistólica del ventrículo derecho cuando existe anomalía en las pruebas de función o en la estructura ventricular, independientemente de la causa (4). Documentar datos clínicos y ecocardiográficos de insuficiencia cardíaca derecha durante el seguimiento es de vital importancia para determinar el pronóstico de los pacientes, llegando a tener incluso una mortalidad > 10% a un año cuando

existen datos de insuficiencia cardíaca, con rápida progresión o pacientes en clase funcional IV de la NYHA, o cuando existe dilatación importante de la aurícula derecha o derrame pericárdico. (3)

2.2. Planteamiento del problema

La hipertensión pulmonar causada por cardiopatías congénitas es un problema común en el mundo, pero, que se observan con mayor frecuencia en países en vías de desarrollo como México, lo cual está determinado en gran medida por el retraso en la atención de estos pacientes hasta la edad adulta, momento en el que inician con síntomas y teniendo un mayor riesgo de padecer fases avanzadas de la enfermedad. La piedra angular del tratamiento de esta patología es la corrección del cortocircuito mediante intervencionismo o cirugía, en caso de que ésta aún tenga un beneficio para el paciente. En México no contamos con datos epidemiológicos sobre la prevalencia y los desenlaces de este grupo de pacientes. Además, aún se desconocen los factores que intervienen en el pronóstico a corto y largo plazo, ya que la evolución posterior a la cirugía es muy variable, comprendiendo un espectro desde la curación y el excelente pronóstico, hasta la progresión de la enfermedad con insuficiencia cardíaca terminal, mala calidad de vida y en una alta mortalidad.

3. Justificación

Este estudio describe las características basales de los pacientes con comunicación interauricular e hipertensión pulmonar sometidos a cirugía correctiva en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, así como la evolución intrahospitalaria incluyendo complicaciones, tratamiento y mortalidad en el posoperatorio temprano. Describe también las características ecocardiográficas y clínicas de los pacientes a largo plazo, con la intención de obtener mayor información sobre los factores que

intervienen en el pronóstico posquirúrgico de este grupo de personas. Esta información es importante pues ayudará a establecer con mayor certeza el pronóstico y evolución de este grupo de pacientes.

4. Objetivos

Objetivo general:

Describir la evolución clínica y ecocardiográfica de los pacientes con comunicación interauricular e hipertensión pulmonar, corregidos quirúrgicamente en Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo comprendido entre enero de 2015 y diciembre de 2017.

Objetivos específicos:

- Describir las características basales de los pacientes con hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatías congénitas que se sometieron a cierre del cortocircuito.
- Determinar la clase funcional previa y compararla con la posquirúrgica a mediano y largo plazo
- Determinar la función ventricular derecha por ecocardiografía y comparar los parámetros pre y posquirúrgicos.
- Describir las complicaciones intrahospitalarias posteriores a la cirugía de cierre de comunicación interauricular.
- Describir las características de los pacientes que presentaron progresión de la enfermedad y de aquellos que presentaron reversibilidad de la misma.

- Describir la mortalidad intrahospitalaria y a largo plazo dentro de una media de seguimiento de 18.5 meses.

5. Hipótesis

Los pacientes posoperados de cierre de comunicación interauricular e hipertensión pulmonar, tuvieron una baja mortalidad intrahospitalaria y una mejoría de la su clase funcional durante el seguimiento a mediano y largo plazo.

6. Material y métodos.

6.1. Diseño de investigación

Se trata de un estudio unicéntrico, observacional, retrospectivo, retrolectivo, longitudinal, de pacientes con comunicación interauricular e hipertensión pulmonar, corregidos quirúrgicamente en Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

6.2. Población y muestra

La población se compone de pacientes mexicanos con comunicación interauricular, ya sea ostium secundum o seno venoso, con o sin conexión anómala de venas pulmonares, que además presenten una alta probabilidad de hipertensión pulmonar medida por ecocardiografía. La muestra es no probabilística, y se obtuvo de una base de datos de la Terapia Intensiva Posquirúrgica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, incluyendo a pacientes mayores de 18 años que se sometieron a cirugía de cierre del defecto congénito en un periodo comprendido entre enero de 2015 y diciembre de 2017.

6.3. Criterios de inclusión

Se incluyó a pacientes de ambos sexos, mayores de 18 años de edad diagnosticados por ecocardiografía con comunicación interauricular y alta probabilidad de hipertensión pulmonar, definida esta última como una velocidad de

regurgitación tricuspídea ≥ 3.4 m/s o ≥ 2.8 m/s si se asociaba además a dilatación ventricular derecha (relación VD/VI >1), aplanamiento del septum interventricular, diámetro de la arteria pulmonar > 25 mm, velocidad de regurgitación pulmonar diastólica temprana > 2.2 m/seg, tiempo de aceleración Doppler del ventrículo derecho < 105 mseg y/o empastamiento mesosistólico, diámetro de la vena cava inferior > 21 mm con colapso inspiratorio $<50\%$ o con un área de la aurícula derecha >18 cm²; y que además fueron sometidos a corrección quirúrgica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo comprendido entre enero del 2015 y diciembre de 2017.

Se excluyó a los pacientes con otra potencial causa de hipertensión pulmonar (por ejemplo, tromboembolia pulmonar crónica), pacientes con cirugías cardíacas previas, así como a los pacientes con algún otro cortocircuito postricuspídeo (persistencia del conducto arterioso o comunicación interventricular). Se descartó a los pacientes con una cardiopatía congénita previamente corregida y con actual recurrencia del cortocircuito.

6.4. Procedimientos

Se tomó una base de datos de la terapia posquirúrgica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, que incluía pacientes posoperados de cierre de comunicación interauricular, de cualquier tipo, asociado o no a conexión anómala de venas pulmonares y que además contaban con el diagnóstico ecocardiográfico de alta probabilidad para hipertensión pulmonar, dentro del periodo de tiempo comprendido entre enero de 2015 y diciembre de 2017. El diagnóstico de hipertensión pulmonar se definió por ecocardiografía debido a que la mayoría de los

pacientes no contaban con cateterismo derecho que corroborara el mismo. Se emplearon los criterios de las guías de la Sociedad Europea de Cardiología para definir aquellos pacientes con una alta probabilidad de hipertensión pulmonar (velocidad de regurgitación tricuspídea ≥ 3.4 m/s o pacientes entre 2.9 y 3.4 m/s que además contaban con otros datos sugestivos de la patología), obteniendo un total de 30 pacientes. Posteriormente se excluyó a los pacientes que contaban con algún otro cortocircuito asociado postricuspídeo, a los pacientes con otro diagnóstico causal de la hipertensión pulmonar y a los pacientes que contaran con el antecedente de cirugía correctiva de alguna cardiopatía congénita y que actualmente se presentaran por recurrencia del cortocircuito (un total de 5 pacientes). Finalmente se revisaron los expedientes electrónicos y físicos de los 25 pacientes restantes, definiendo como edad del diagnóstico la edad en la que se realizó el primer ecocardiograma en el Instituto Nacional de Cardiología y documentando los valores clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos de la historia clínica al momento del ingreso a hospitalización cuando se realizó el cierre del defecto. Se documentaron nuevamente los parámetros clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos de la nota de ingreso a terapia posquirúrgica, nota posanestésica y del egreso hospitalario. Finalmente se buscó en el expediente la última cita en el Instituto para documentar clase funcional y algún ecocardiograma posquirúrgico. Se llamó a los pacientes vía telefónica para corroborar su clase funcional, supervivencia y citarles para la realización de un nuevo ecocardiograma en caso de no tener algún control posquirúrgico. Debido a que el Instituto presta atención a pacientes de todo el país y de todos los extractos socioeconómicos,

algunos pacientes no aceptaron acudir a la realización del ecocardiograma por los costos que implica el traslado hasta nuestro centro.

7. Variables

NOMBRE	TIPO DE VARIABLE	ESCALA	DEFINICION OPERACIONAL	UNIDAD DE MEDICIÓN
GÉNERO	Cualitativa	Nominal dicotómica	Masculino o femenino	
EDAD AL DIAGNÓSTICO Y A LA CORRECCIÓN	Cuantitativa	Continua	Años cumplidos al realizarse el ecocardiograma diagnóstico de hipertensión pulmonar. Años cumplidos al momento de la cirugía.	años
CLASE FUNCIONAL (CF)	Cualitativa	Nominal	Se utilizó la escala NYHA (ver marco teórico)	
ÍNDICE DE MASA CORPORAL (IMC)	Cuantitativa	Continua	IMC previo a la cirugía (según peso y talla registrados al ingreso hospitalario)	kg/m ²
TENSION ARTERIAL (TA) POSQUIRÚRGICA Y ACTUAL	Cuantitativa	Continua	Tensión arterial sistólica (TAS) y diastólica (TAD) posquirúrgica: la primera registrada a su ingreso a terapia posquirúrgica (TPQ). TAS y TAD actual: la registrada en la última valoración de los pacientes en consulta externa.	mmHg
FRECUENCIA CARDÍACA POSQUIRÚRGICA Y ACTUAL (FC)	Cuantitativa	Continua	FC posquirúrgica: la primera registrada a su ingreso a TPQ. FC actual: la documentada en la	Latidos por minuto (lpm)

			última cita de consulta externa.	
PARÁMETROS GASOMÉTRICOS	Cuantitativos	Continuos	pH pAO2 mínimo HCO3 mínimo SaO2 mínimo SvO2 mínimo Lactato máximo	mmHg mEq/L % %
			Se documentaron sólo los valores máximos y mínimos durante toda la estancia hospitalaria, según fue el caso.	
PRESIÓN SISTÓLICA DE LA ARTERIA PULMONAR (PSAP) PREQUIRÚRGICA Y POSQUIRÚRGICA	Cuantitativa	Continua	PSAP pre: documentada por cateterismo derecho previo a la cirugía. PSAP post: la documentada por Swan Ganz a su ingreso a TPQ.	mmHg
PRESIÓN DIASTÓLICA DE LA ARTERIA PULMONAR (PMAP) PREQUIRÚRGICA Y POSQUIRÚRGICA	Cuantitativa	Continua	PDAP pre: documentada por cateterismo derecho previo a la cirugía. PDAP post: la documentada por Swan Ganz a su ingreso a TPQ.	mmHg
PRESIÓN MEDIA DE LA ARTERIA PULMONAR (PMAP) PREQUIRÚRGICA	Cuantitativa	Continua	PDAP pre: documentada por cateterismo derecho previo a la cirugía.	mmHg
PRESIÓN CAPILAR PULMONAR (PCP) PREQUIRÚRGICA Y POSQUIRÚRGICA	Cuantitativa	Continua	PCP pre: documentada por cateterismo derecho previo a la cirugía. PCP post: documentada por Swan Ganz o CVC a su ingreso a TPQ.	mmHg

RESISTENCIAS VASCULARES PULMONARES (RVP) PREQUIRÚRGICA	Cuantitativa	Continua	RVP pre: documentadas en cateterismo derecho previo a la cirugía.	Unidades Wood (UW).
FUNCIÓN VENTRICULAR DERECHA PREQUIRÚRGICA, POSQUIRÚRGICA Y A LARGO PLAZO.	Cuantitativas	Continua	Excursión sistólica del plano anular tricuspídeo (TAPSE). Onda S' tricuspídea. Fracción de acortamiento del ventrículo derecho (FACVD). Todas medidas por ecocardiografía previo a la cirugía, en el posoperatorio inmediato y a largo plazo durante su valoración por consulta externa.	TAPSE en mm. Onda S' tricuspídea en cm/s. FACVD en %.
DISFUNCIÓN VENTRICULAR DERECHA	Cualitativa	Nominal Dicotómica	Si se documentó: TAPSE < 17 mm, onda S' tricuspídea < 9.5 cm/s, FACVD < 35%.	
TIEMPO DE CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA (CEC)	Cuantitativa	Continua	Tiempo manteniéndose bajo bomba de circulación extracorpórea.	Minutos
TIEMPO DE PINZADO AÓRTICO (TA)	Cuantitativa	Continua	Tiempo durante el cual se mantuvo pinzada la arteria aorta en la cirugía.	Minutos
PARÁMETROS DE LABORATORIO	Cuantitativos	Continua	Troponina I máxima Creatinina máxima Proteína C reactiva máxima Hemoglobina máxima Plaquetas mínimas Leucocitos máximos	ng/mL mg/dL mg/L g/dL 10 ³ /mcg 10 ³ /mcg mg/dL

8. Análisis estadístico.

Se utilizó el software SPSS versión 24. Se realizó estadística descriptiva (media y desviación estándar) para variables cuantitativas y frecuencias para variables cualitativas. Se analizó cada variable según su naturaleza.

9. Resultados.

Durante el periodo comprendido entre enero de 2015 y diciembre de 2017, se encontraron 30 pacientes que cumplían los criterios de inclusión para el estudio, sin embargo, se excluyeron 5 pacientes, debido a que en 3 de ellos se documentaron otros cortocircuitos postricuspidéos (2 pacientes con comunicación interventricular y 1 con persistencia del conducto arterioso), a que una de las pacientes contaba con el antecedente de cierre de comunicación interauricular durante la infancia y presentaba recurrencia del cortocircuito (segunda cirugía cardíaca), y el último paciente fue descartado por tener diagnóstico concomitante de tromboembolia pulmonar crónica. Desafortunadamente menos de la mitad de los pacientes incluidos en el estudio contaban con cateterismo derecho para corroborar el diagnóstico de hipertensión pulmonar, por lo que se decidió utilizar a todos los pacientes que contaran con alta probabilidad diagnóstica por ecocardiografía para dicha patología. Las características basales de los pacientes en cuanto a sexo, edad al diagnóstico, edad al momento de la corrección de la cardiopatía congénita, la clase funcional al momento del ingreso hospitalario para la cirugía, el tipo de comunicación interauricular, la asociación con conexión anómala parcial o total de

venas pulmonares, las valvulopatías asociadas, las comorbilidades y el tratamiento farmacológico de los pacientes se detallan más adelante en la **tabla 1**. Es importante mencionar que todos los pacientes que presentaron conexión anómala total o parcial de venas pulmonares, se encontraron en el grupo de pacientes con comunicación tipo seno venoso superior. Dentro de los pacientes analizados, hubo mayor número de pacientes con conexión anómala parcial de venas pulmonares que pacientes con conexión anómala total. La valvulopatía asociada más común fue insuficiencia tricuspídea, presentándose en 5 pacientes (20%), todas de causa funcional. Solo uno de los pacientes presentaba insuficiencia mitral de etiología congénita (displasia de la misma).

Tabla 1. Características clínicas basales de los pacientes n(25)

	X±DS
Edad al diagnóstico (años)	34 ± 11.6 Rango 18-39
Edad a la corrección (años)	35.8 ± 11.8 Rango 21-59
IMC (kg/m²)	24.9 ± 3.8
	n (%)
Sexo	
Hombres	7 (28)
Mujeres	18 (72)
Clase funcional (NYHA)	
I	8 (32)
II	16 (64)
III	1 (4)
IV	0
Diagnóstico	
CIA OS	18 (72)
CIA SVS	4 (16)
CIA OS con extensión a SVS	2 (8)
CIA OS con extensión a SVI	1 (4)

Otra cardiopatía congénita	
CAPVP	3 (12)
CATVP	2 (8)
Valvulopatías asociadas	
IT moderada	5 (20)
IT grave	3 (12)
IM grave	1 (4)
EP moderada	1 (4)
Comorbilidades	
HAS	5 (20)
CI	1 (4)
TSV (FA/FL/TA)	2 (8)
ERC	1 (4)
Dislipidemia	1 (4)
Medicamentos	
Antiagregantes	6 (24)
Anticoagulantes	2 (8)
Antiarrítmicos	1 (4)
Digoxina	1 (4)
IECA/ARA II	2 (8)
Espironolactona	3 (12)
Beta bloqueadores	2 (8)
Sildenafil	1 (4)
Iloprost	1 (4)

IMC: índice de masa corporal, *NYHA*: New York Heart Association, *CIA*: comunicación interauricular, *OS*: ostium secundum, *SVS*: seno venoso superior, *SVI*: seno venoso inferior, *CAPVP*: conexión anómala parcial de venas pulmonares, *CATVP*: conexión anómala total de venas pulmonares, *HAS*: hipertensión arterial sistémica, *CI*: cardiopatía isquémica, *TSV*: taquicardia supraventricular, *FA*: fibrilación auricular, *FL*: flutter auricular, *TA*: taquicardia atrial, *ERC*: enfermedad renal crónica, *IECA*: inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina, *ARA*: antagonista de los receptores de angiotensina II.

Las características ecocardiográficas, antes de la cirugía se documentan en de la **tabla 2**. Cabe mencionar que, del total de los pacientes, 21 de ellos (84%) presentaron dilatación del ventrículo derecho y solo 2 pacientes (8%) presentaron disfunción sistólica del ventrículo derecho, definida como la disminución en

cualquiera de los parámetros de valoración de función ventricular. Expresado de otra forma, el 92% de los pacientes tenían función ventricular derecha conservada.

Tabla 2. Características ecocardiográficas basales de los pacientes n(25)

	X±DS
FEVI (%)	62 ± 7
TAPSE (mm)	24 ± 4.3
Onda S' Tricuspídea (cm/s)	13 ± 3
FACVD	41 ± 9.6
PSAP mmHg	56.6 ± 15.7

FEVI: fracción de expulsión del ventrículo izquierdo, TAPSE: excursión sistólica del plano anular tricuspídeo, FACVD: fracción de acortamiento del ventrículo derecho, PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar.

Como se mencionó previamente solo 12 de los pacientes contaban con cateterismo derecho, destacando una media para la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 58.3 ± 14 mmHg, una media de la presión diastólica de la arteria pulmonar (PDAP) de 21 ± 9.9 mmHg y una media para presión media de la arteria pulmonar (PMAP) de 35.9 ± 10.79 mmHg. Las resistencias vasculares pulmonares representadas en unidades Wood se encontraron alrededor de 3.7 ± 2 UW, estableciéndose un rango de 6.2 (1.4 hasta 7.9).

En cuanto a la cirugía de cierre de la comunicación interauricular, todos los pacientes requirieron bomba de circulación extracorpórea, con un tiempo promedio de 61 ± 22 min, con un rango de 90 min (30-120 min), el pinzamiento aórtico tuvo una media de 42 ± 18 min (rango de 18 a 92 min). Se dividió a los pacientes en 3 grupos según el tipo de cirugía, en primer lugar, los pacientes que requirieron cierre con parche de pericardio bovino, que fueron 23 de los pacientes (92%); en el segundo y tercer grupos, aquellos con parche de pericardio bovino fenestrado y

parche autólogo respectivamente, representados por 1 paciente cada uno (4%). Además 5 pacientes (20%) requirieron redirección de flujos pulmonares por la asociación con conexión anómala de venas pulmonares. También documentamos 2 cambios valvulares (1 tricuspídeo y 1 mitral), así como 4 pacientes que requirieron plastía tricuspídea, siendo la técnica de Vega la más utilizada. Por último, uno de los pacientes requirió cirugía de revascularización coronaria (arteria mamaria interna a descendente anterior).

Previo a la cirugía se colocó catéter Swan Ganz en 7 de los pacientes (28%), el resto se siguió con gastos cardíacos calculados por Fick o por ecocardiografía, sin embargo, no todos los pacientes contaban con dichos parámetros en el expediente electrónico ni físico.

Posterior a la cirugía y a su ingreso a la terapia intensiva, se registraron la tensión arterial, frecuencia cardíaca, gasometría arterial y venosa central, parámetros hemodinámicos en aquellos con Swan Ganz (PSAP, PDAP, PVC, GC). Trece de los pacientes (52%) contaban con ecocardiograma en el cual se documentó FEVI, TAPSE, FACVD, onda S' Tricuspídea y PSAP. Finalmente, durante su estancia en terapia intensiva o intermedia, se solicitaron diversos laboratorios como hemoglobina, conteo total de leucocitos y plaquetas, creatinina, bilirrubinas totales, troponina I y proteína C reactiva (PCR), sin embargo, cabe resaltar que no todos los pacientes contaban con todos los estudios de laboratorio. Estas variables clínicas, paraclínicas, ecocardiográficas y hemodinámicas, se registran en la **tabla 3**.

Tabla 3. Evolución posquirúrgica, parámetros clínicos, paraclínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos

Parámetros clínicos	X ± DS
TAS (mmHg)	115 ± 16.2
TAD (mmHg)	65 ± 9.6
FC (lpm)	83 ± 14
Parámetros de laboratorio	
PH min	7.33 ± 0.05 Rango (7.22-7.44)
PaO ₂ min (mmHg)	107 ± 63.3 Rango (59-260)
HCO ₃ min (mEq/L)	20.2 ± 1.8 Rango (17-24.2)
SaO ₂ min (%)	93.3 ± 3.5 Rango (86-98)
SvO ₂ min (%)	64.6 ± 10.76 Rango (41-76)
Lactato max (mmol/L)	2.6 ± 1.3 Rango (1.3-7.8)
Troponina I max (ng/mL)	15.95 ± 11.7 Rango (1.8-46.4)
Creatinina sérica max (mg/dL)	0.7 ± 0.1 Rango (0.4-1.3)
PCR max (mg/L)	89.9 ± 76.8 Rango (3.8-312)
Hemoglobina min (g/dL)	9.8 ± 1.9

	Rango (7.3-15.2)
Plaquetas min ($10^3/\text{mcg}$)	$157 \pm$ Rango (98-272)
Leucocitos max ($10^3/\text{mcg}$)	19.9 ± 5.1 Rango (11.3-33.1)
Bilirrubinas totales max (mg/dL)	0.56 ± 0.37

Parámetros ecocardiográficos	
FEVI (%)	63 ± 5.7
TAPSE (mm)	13 ± 6.4
FACVD (%)	30 ± 4
S' Tricuspídea (cm/s)	7.1 ± 4
PSAP (mmHg)	34.3 ± 11

Parámetros hemodinámicos (Swan Ganz)	
PSAP (mmHg)	35 ± 13 Rango (17-59)
PDAP (mmHg)	18.4 ± 6.6 Rango (8-18)
Gasto cardíaco (L/min)	4.7 ± 2
PVC (mmHg)	10.7 ± 3.9

TAS: tensión arterial sistémica, TAD: tensión arterial diastólica, FC: frecuencia cardíaca, *min*: mínimo, *max*: máximo, PCR: proteína C reactiva, FEVI: fracción de expulsión del ventrículo izquierdo, TAPSE: excursión sistólica del plano anular tricuspídeo, FACVD: fracción de acortamiento del ventrículo derecho, PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar, PDAP: presión diastólica de la arteria pulmonar, GC: gasto cardíaco, PVC: presión venosa central.

Durante el posoperatorio temprano se registró que la gran mayoría de los pacientes se mantuvo con tensiones arteriales, frecuencias cardíacas y gastos cardíacos dentro de los parámetros de la normalidad, sin embargo, es importante resaltar que 6 de los pacientes (24%) requirieron uso de dobutamina, 1 (4%) requirieron del uso de milrinona y 1 (4%) requirió de ambos inotrópicos dentro de las primeras horas del posquirúrgico. De la misma forma se documentó que 6 de los pacientes requirieron norepinefrina (21.4%). A pesar de lo anterior, solo se documentó insuficiencia cardíaca derecha en 1 de los pacientes, en el resto, las aminas se suspendieron dentro de las primeras horas del posquirúrgico, sin presentar bajo gasto al suspenderlas. Se registró un ecocardiograma posquirúrgico en 13 de los pacientes, destacando que el promedio de los 3 valores de función derecha utilizados se encontraron por debajo de los rangos normales. Debido a que en el posquirúrgico temprano el TAPSE y la onda S tricuspídea no son completamente valorables, se consideró como disfunción del ventrículo derecho a los pacientes con FACVD < 35%, en total 9 de los 13 pacientes (70%) presentaron esta alteración.

Los pacientes se mantuvieron una media de 3.4 ± 1.2 días en terapia intensiva o intermedia y luego una media de 12.9 ± 7.8 días en hospitalización (rango de 6 a 36 días). Se documentaron durante estos días diversas complicaciones, mismas que se detallan en la **tabla 4**.

Tabla 4. Complicaciones posquirúrgicas n (25)

	n (%)
BAV completo	1 (4)
TSV (FA, FL, TA)	4 (16)
Insuficiencia cardíaca	1 (4)
Sangrado mayor al habitual (reexploración)	4 (16)
Tamponade	2 (8)
Derrame pericárdico	1 (4)
Lesión renal aguda	1 (4)
Neumotórax	1 (4)
Neumonía	2 (8)

BAV: bloqueo aurículo-ventricular, *TSV:* taquicardia supraventricular, *FA:* fibrilación auricular, *FL:* flutter auricular, *TA:* taquicardia atrial.

El paciente en el cual se documentó bloqueo AV completo posquirúrgico, requirió más adelante, la implantación de un marcapasos definitivo. Ambos pacientes que presentaron tamponade requirieron la realización de ventana pericárdica. No se reportó ninguna defunción durante la hospitalización, todos los pacientes egresaron por mejoría.

Una vez dados de alta los pacientes fueron citados en consulta externa del Instituto Nacional de Cardiología, los pacientes tuvieron una media de seguimiento de 18 ± 10 meses (rango de 0 – 35 meses). Cabe mencionar que dos de los pacientes perdieron seguimiento. Uno de ellos fue localizado vía telefónica confirmando

supervivencia y clase funcional, el otro paciente no pudo ser localizado a través de los datos brindados a trabajo social durante la hospitalización. Se registró entonces, la última cita a la que acudieron, de donde se obtuvieron valores de tensión arterial, frecuencia cardíaca, clase funcional y en 16 de 23 pacientes (69%), ecocardiograma de control. Estos parámetros clínicos y ecocardiográficos se documentan en la **tabla**

5.

Tabla 5. Características clínicas y ecocardiográficas a largo plazo, media de seguimiento 18 meses

Parámetros clínicos (n=23)	X ± DS
TAS (mmHg)	116 ± 8
TAD (mmHg)	74 ± 7
FC (lpm)	74 ± 8
Parámetros ecocardiográficos (n=15)	
TAPSE (mm)	16.2 ± 3.8
FACVD (%)	39.6 ± 9.7
S' Tricuspídea (cm/s)	9.7 ± 1.3
PSAP (mmHg)	36.3 ± 8.4
<i>TAS: tensión arterial sistémica, TAD: tensión arterial diastólica, FC: frecuencia cardíaca, TAPSE: excursión sistólica del plano anular tricuspídeo, FACVD: fracción de acortamiento del ventrículo derecho, PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar.</i>	

En cuanto a la clase funcional, destaca que los 23 pacientes se refirieron en clase funcional I de la NYHA.

Otros hallazgos documentados en el ecocardiograma de control mostraron que 1 de los pacientes presentó cortocircuito residual (paciente sometido a colocación de parche de pericardio bovino fenestrado) y que 2 de los pacientes presentaron valvulopatía residual. Uno de ellos insuficiencia tricuspídea moderada y el otro, insuficiencia pulmonar moderada. El 87.5% de los pacientes sin presencia de valvulopatías significativas. Otra variable medida fue el diámetro basal del ventrículo derecho, con lo cual se determinó que 6 pacientes (37.5%) persisten con dilatación ventricular. Destaca además que las medias de función ventricular derecha para FACVD y onda S' tricuspídea se mantienen en parámetros de la normalidad, la media para TAPSE, en rangos bajos. Con los datos anteriores se determina que 12 pacientes, correspondiente al 75% de los pacientes presentaron disfunción en al menos de uno de los parámetros utilizados para valorar la función ventricular derecha.

Desafortunadamente no todos los pacientes cuentan con ecocardiograma de control, como se mencionó previamente y, también es importante mencionar que los estudios se realizaron en diferentes tiempos posteriores a la cirugía, la media de realización del ecocardiograma fue de 17.7 ± 9.7 meses, con un rango desde 2 a 30 meses.

10. Discusión

Los datos recabados en este documento, muestran las características basales al diagnóstico, posquirúrgicas y seguimiento a largo plazo, de pacientes corregidos quirúrgicamente de comunicación interauricular y que presentaban alta probabilidad de hipertensión pulmonar, en cuanto a variables clínicas, ecocardiográficas y

hemodinámicas. Como se ha mencionado a lo largo del texto, desafortunadamente no todos los pacientes contaban con cateterismo cardíaco, que es el estándar de oro diagnóstico para dicha complicación, sin embargo, todos los pacientes que contaban con cateterismo, tenían PMAP ≥ 25 mmHg, lo cual los clasifica con hipertensión arterial pulmonar. Llama la atención que las resistencias vasculares pulmonares van de 3.7 ± 2 UW, estableciéndose un rango de 6.2 (1.4 hasta 7.9), lo cual sugiere que la mayoría de los pacientes no tenían una hipertensión arterial pulmonar severa, con resistencias fijas, solo 4 se encontraban en zona gris para el cierre. Este estudio representa el único seguimiento de este grupo de pacientes en población mexicana.

Dentro de las características basales de los pacientes analizados en el estudio, documentamos que la edad promedio al diagnóstico fue a los 34 ± 11 años, destacando además que la edad a la corrección quirúrgica fue de 35.8 años, por lo que se establece un retraso de 1.8 años en promedio hasta la cirugía, lo cual nos sugiere que actualmente el diagnóstico y tratamiento se establece de manera más oportuna, lo cual impacta directamente en el pronóstico. Llama la atención que al igual que lo reportado por *Manes et al* en su revisión, el 70% de los pacientes eran mujeres, además contrasta con los hallazgos sobre la clase funcional, pues en este estudio se documenta que la mayoría de los pacientes (64%) se encontraba en clase funcional II de la NYHA respecto al 50% en clase funcional III encontrado en dicho estudio, lo cual puede estar en relación a la edad más avanzada al diagnóstico que fue de 47 ± 18 años. También podría estar en relación con los hallazgos hemodinámicos, ya que en nuestro estudio el promedio de la PMAP fue de $35.9 \pm$

10.79 mmHg vs la documentada en dicho estudio que fue de 52 ± 19 mmHg, aunque las resistencias pulmonares en nuestros pacientes fueron mayores 3.7 vs 2.2 unidades Wood. (12).

En cuanto al tipo de comunicación interauricular, a pesar de ser un grupo sesgado al tomarse solo pacientes que requirieron cirugía, el más frecuente fue el ostium secundum con un 72% del total y el tipo más frecuentemente asociado a conexión anómala de venas pulmonares fue el tipo seno venoso superior, correspondiente a lo documentado internacionalmente. (7)

En cuanto a los parámetros ecocardiográficos previos a la cirugía, se observó que la media de los 3 parámetros usados para valorar la función ventricular estaba dentro de rangos de la normalidad (TAPSE 24, onda S tricuspídea 13, FACVD 41), documentando que el 92% de los pacientes contaban con función sistólica del ventrículo derecho conservada. En la evaluación ecocardiográfica posquirúrgica, se observó que 75% de los pacientes presentaban disfunción sistólica del ventrículo derecho, lo que contrasta con el 8% prequirúrgico; sin embargo, la presencia de insuficiencia cardíaca derecha durante el posoperatorio fue baja estableciéndose en solo uno de los pacientes (4%). La baja incidencia de insuficiencia cardíaca aguda posoperatoria puede ser secundaria a la adecuada selección de pacientes candidatos al cierre y a que el procedimiento quirúrgico se realizó dentro de un tiempo oportuno a pesar del retraso de 1.8 años.

A mediano y largo plazo el 75% de los pacientes mostraron al menos un parámetro de función ventricular derecha alterada, pero sin documentarse insuficiencia

cardíaca en ninguno de ellos. Al no tener cateterismo posquirúrgico, no descartamos que algunos de estos pacientes cuenten con el diagnóstico de hipertensión pulmonar posterior al cierre del defecto, un grupo de pacientes bien identificados en la literatura, que se caracteriza por progresión de la enfermedad y un peor pronóstico. (12).

Como se documenta en la bibliografía, el riesgo de mortalidad en el posoperatorio temprano es muy bajo, incluso en esta serie de casos no se reportó ninguna defunción intrahospitalaria (3,7), esto probablemente en relación a la corta edad, a que todos los pacientes contaban con una función sistólica del ventrículo izquierdo conservada, a que ninguno contaba con comorbilidades importantes y a la baja prevalencia de disfunción del ventrículo derecho, además de los tiempos de circulación extracorpórea cortos < 150 minutos, a la baja prevalencia de acidosis metabólica (pH medio de 7.33, HCO₃ promedio 20.2), a la adecuada oxigenación (PaO₂ en rango de 63 a 107 mmHg) y a la experiencia del centro. En cuanto a las complicaciones, éstas fueron comunes, siendo las dos más frecuentes la reintervención quirúrgica por sangrado mayor al habitual (16%) o tamponade (8%), así como la presencia de taquicardias supraventriculares (16%). La insuficiencia cardíaca derecha solo se observó en un paciente durante el posoperatorio, debido a lo cual los parámetros de creatinina y bilirrubinas se mantuvieron en rangos normales.

A largo plazo, destaca la mejoría importante en la clase funcional de los pacientes, ya que inicialmente solo el 30% se encontraban en clase funcional I y durante el seguimiento en consulta, posterior a la cirugía, el 100% de los pacientes se refirieron

en esta clase funcional, dando especial relevancia a lo mencionado en las guías sobre cardiopatías congénitas del adulto de la Sociedad Europea de Cardiología, en donde se estipula que todos los pacientes candidatos a cierre del defecto se benefician de la cirugía, al mejorar su calidad de vida, con una mejoría en la tolerancia al ejercicio y disminución de los síntomas como disnea y fatiga (7).

En cuanto a la reversibilidad de la patología después de la cirugía, no pudo ser evaluada adecuadamente al carecer de parámetros hemodinámicos y ecocardiográficos posquirúrgicos de varios de los pacientes. Por lo que a partir de este estudio se podría establecer un análisis prospectivo en los siguientes pacientes que se sometan a cierre del cortocircuito.

Las limitantes del estudio fueron: la poca cantidad de pacientes incluidos dada la baja prevalencia de hipertensión pulmonar en pacientes con comunicación interauricular (aproximadamente el 5%), además de que solo se incluyeron a los pacientes que fueron sometidos a cirugía y no a aquellos que se cerraron mediante intervencionismo; la ausencia de mediciones hemodinámicas previas al procedimiento es una limitante pues el diagnóstico de hipertensión pulmonar requiere de dicho estudio; la falta de múltiples datos clínicos y ecocardiográficos en algunos pacientes es otra importante limitación, inherente al diseño del estudio.

11. Conclusiones

La importancia del estudio radica en que es el primero en población mexicana de este grupo de pacientes (con probabilidad alta de hipertensión pulmonar diagnosticada por ecocardiografía), nos aporta información sobre la mejoría en el

diagnóstico y tratamiento de estos pacientes, con excelentes resultados a mediano plazo, baja mortalidad, mejoría de la clase funcional y mejoría en más del 50% en los parámetros eco cardiográficos de valoración del ventrículo derecho. A pesar de las limitaciones, el estudio nos brinda información valiosa sobre la adecuada selección de pacientes candidatos al cierre que se relaciona directamente con la evolución en el postoperatorio inmediato y el pronóstico a mediano plazo. Sirve como parteaguas para la realización de nuevos estudios con la intención de resolver otras incógnitas como la incidencia y prevalencia de esta patología en nuestra población, la supervivencia a largo plazo, factores que intervienen en la progresión de la enfermedad o reversibilidad.

Este estudio podría servir como precedente para determinar la necesidad de establecer un algoritmo de evaluación prequirúrgica y de seguimiento posquirúrgico de pacientes con cardiopatías congénitas y alta probabilidad de hipertensión pulmonar, que incluya el abordaje clínico, ecocardiográfico y hemodinámico.

Asimismo, se continuará con el seguimiento de estos pacientes a largo plazo para establecer mejor el pronóstico relacionado con el cierre quirúrgico, riesgo de complicaciones (arritmias, desarrollo de hipertensión pulmonar y disfunción ventricular derecha).

12. Referencias.

1. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation*. 26 de diciembre de 2006;115(2):163-72.
2. van der Feen DE, Bartelds B, de Boer RA, Berger RMF. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: translational opportunities to study the reversibility of pulmonary vascular disease. *Eur Heart J*. 7 de julio de 2017;38(26):2034-41.
3. Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 1 de enero de 2016;37(1):67-119.
4. Konstam MA, Kiernan MS, Bernstein D, Bozkurt B, Jacob M, Kapur NK, et al. Evaluation and Management of Right-Sided Heart Failure: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 15 de mayo de 2018;137(20):e578-622.
5. Opatowsky AR. Clinical Evaluation and Management of Pulmonary Hypertension in the Adult With Congenital Heart Disease. *Circulation*. 13 de enero de 2015;131(2):200-10.
6. Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary hypertension related to congenital heart disease: a call for action. *Eur Heart J*. 1 de marzo de 2014;35(11):691-700.
7. Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC), Authors/Task Force Members, Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, de Haan F, 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 Heart J*. 1 de diciembre de 2010;31(23):2915-57.
8. Bossone E, D'Andrea A, D'Alto M, Citro R, Argiento P, Ferrara F, et al. Echocardiography in Pulmonary Arterial Hypertension: from Diagnosis to Prognosis. *J Am Soc Echocardiogr*. enero de 2013;26(1):1-14.
9. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afzalalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in

Adults: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* enero de 2015;28(1):1-39.e14.

10. Matsuo K, Kabasawa M, Asano S, Tateno S, Kawasoe Y, Okajima Y, et al. Surgical treatment for adult congenital heart disease: consideration for indications and procedures. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* febrero de 2018;66(2):57-64.

11. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol.* diciembre de 2008;52(23):e143-263.

12. Manes A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani ML, Branzi A, Galie N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J.* 1 de marzo de 2014;35(11):716-24.

13. D'Alto M, Mahadevan VS. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Eur Respir Rev.* 1 de diciembre de 2012;21(126):328-37.

14. Harjola V-P, Mebazaa A, Čelutkienė J, Bettex D, Bueno H, Chioncel O, et al. Contemporary management of acute right ventricular failure: a statement from the Heart Failure Association and the Working Group on Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function of the European Society of Cardiology: Contemporary management of acute RV failure. *Eur J Heart Fail.* marzo de 2016;18(3):226-41.

15. Vlahakes GJ. Right Ventricular Failure After Cardiac Surgery. *Cardiol Clin.* mayo de 2012;30(2):283-9.

16. Thakkar AN, Chinnadurai P, Lin CH. Adult congenital heart disease: magnitude of the problem. *Curr Opin Cardiol.* septiembre de 2017;32(5):467-74.

17. D'Alto M, Romeo E, Argiento P, Correra A, Santoro G, Gaio G, et al. Hemodynamics of patients developing pulmonary arterial hypertension after shunt closure. *Int J Cardiol.* octubre de 2013;168(4):3797-801.

18. Gatzoulis MA, Alonso-Gonzalez R, Beghetti M. Pulmonary arterial hypertension in paediatric and adult patients with congenital heart disease. *Eur Respir Rev.* 1 de septiembre de 2009;18(113):154-61.

19. van Dissel A, Mulder B, Bouma B. The Changing Landscape of Pulmonary Arterial Hypertension in the Adult with Congenital Heart Disease. *J Clin Med.* 30 de marzo de 2017;6(4):40.

20. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, Coats AJS, et al. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) Developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. Eur Heart J. 14 de julio de 2016;37(27):2129-200.