



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA CLÍNICA

TÍTULO

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RESULTADOS EN PACIENTES ADULTOS CON
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DE COMPLEJIDAD MODERADA Y SEVERA NO
REPARADAS SOMETIDOS A CIRUGÍA CARDIACA CORRECTIVA O PALIATIVA**

PRESENTA:
JORGE SÁNCHEZ NIETO

DIRECTOR DE ENSEÑANZA
DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ

DIRECTOR DE TESIS
DR. EDGAR GARCÍA CRUZ

CO ASESOR DE TESIS
DR. DANIEL MANZUR SANDOVAL



Dirección de Enseñanza

CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MÉXICO, JULIO DE 2022



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

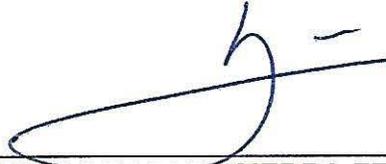
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

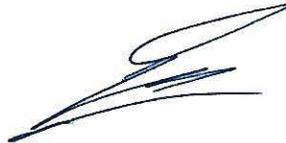
“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RESULTADOS EN PACIENTES ADULTOS CON
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DE COMPLEJIDAD MODERADA Y SEVERA NO
REPARADAS SOMETIDOS A CIRUGÍA CARDIACA CORRECTIVA O PALIATIVA”



DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”



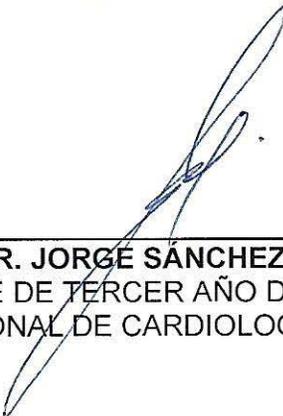
Dirección de Enseñanza



DR. EDGAR GARCÍA CRUZ
DIRECTOR DE TESIS
MÉDICO ADSCRITO A LA CLÍNICA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”



DR. DANIEL MANZUR SANDOVAL
CO-ASESOR DE TESIS
MÉDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE TERAPIA INTENSIVA CARDIOVASCULAR
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”



DR. JORGE SÁNCHEZ NIETO
RESIDENTE DE TERCER AÑO DE CARDIOLOGÍA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”

ÍNDICE

1.	Introducción	04
2.	Justificación	05
3.	Planteamiento del problema	06
4.	Hipótesis.....	06
5.	Objetivos	06
5.1	Objetivos generales	06
5.2	Objetivos particulares.....	07
6.	Material y métodos	07
6.1	Diseño del estudio	07
6.2	Universo de trabajo	08
6.4	Muestreo	08
6.4.2	Tamaño de la muestra	08
6.4.3	Criterios de inclusión	08
6.4.4	Criterios de exclusión	09
6.4.5	Criterios de eliminación	09
6.5	Definición de variables y escalas de medición	09
6.6	Metodología y procedimientos	17
6.7	Análisis estadístico.....	18
7.	Implicaciones éticas	18
8.	Recursos financieros y factibilidad	19
8.1	Recursos humanos	17
8.2	Recursos materiales	18
8.3	Recursos financieros	18
8.4	Aspectos de bioseguridad	18
9.	Resultados	20
10.	Discusión	31
11.	Conclusiones	34
12.	Bibliografía	35

INTRODUCCIÓN

La prevalencia de cardiopatías congénitas (CC) es de alrededor de 9 por cada 1000 nacimientos (1) y entre el 85 y el 90% de los niños que nacen con CC llegarán a la edad adulta en los países desarrollados (2). En adultos, la prevalencia oscila entre el 3% y el 6,2% (3), entre estos pacientes, el 85-90% tendrán antecedentes de cirugía paliativa, corrección o procedimiento intervencionista durante la infancia. El conocimiento de las características anatómicas del paciente, las cirugías previas, las intervenciones estructurales y sus secuelas son esenciales para la atención del paciente (4). En función de su complejidad, se considera que el 50% de las CC en la edad adulta serán de baja complejidad, del 30 al 40% moderadas y menos del 15% severas (1). Curiosamente, menos del 10% será diagnosticado después de los 18 años (6). En nuestro centro, los adultos con CC suponen el 32% de las consultas y hospitalizaciones (7).

La tasa de supervivencia de los pacientes con CC ha mejorado drásticamente en las últimas décadas debido a las innovaciones en las intervenciones diagnósticas y terapéuticas. Establecer la estratificación del riesgo preoperatorio y determinar el momento óptimo para la corrección, reintervención o cirugía paliativa es un desafío. Los pacientes con CC de complejidad moderada y severa no reparada tienen riesgos adicionales porque son propensos a desarrollar insuficiencia cardíaca, arritmias supraventriculares y ventriculares, bloqueo auriculoventricular (AV), secuelas de CC cianógenas, otras enfermedades cardiovasculares y trastornos metabólicos (8–10).

Para las CC y su tratamiento quirúrgico se han desarrollado puntuaciones para establecer la estratificación de riesgo en población pediátrica, algunas de las cuales

también se utilizan en adultos, por ejemplo, RACHS-1 por sus siglas en inglés (Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery), la puntuación de complejidad Aristóteles y la puntuación STAT Congenital Heart Surgery (10,11). Los puntajes más utilizados para cirugía cardíaca (Puntaje de Sociedad de Cirujanos Torácicos de los Estados Unidos de Norteamérica (puntaje STS), Sistema Europeo para la Evaluación del Riesgo Operatorio Cardíaco (EuroSCORE II) no son ideales para esta población. En pacientes con CC de complejidad moderada y grave, la información sobre predictores de riesgo y resultados quirúrgicos es escasa.

JUSTIFICACIÓN

Las cardiopatías congénitas son entidades nosológicas que idealmente deberían ser diagnosticadas y tratadas en la edad pediátrica, sin embargo, un 10 a 15% de los pacientes llegará a la vida adulta sin tratamiento o paliación quirúrgica, situación que se encuentra especialmente ligada al nivel de ingresos de cada país. Por otra parte, se ha documentado que el 85-90% de los pacientes con diagnóstico de CC llega a la vida adulta en los países desarrollados, por lo que se requiere un amplio conocimiento de su fisiopatología e historia natural de la enfermedad para su tratamiento en las distintas etapas de la vida. En adultos con CC sin corrección o paliación quirúrgica durante la infancia representan un verdadero reto para decidir que pacientes son susceptibles de tratamiento o paliación quirúrgica en esta etapa de la vida, sopesando el riesgo y beneficio en cada caso individual ya que para éste momento muchos pacientes tendrán complicaciones propias de la historia natural de la enfermedad o en su defecto se han

añadido comorbilidades extracardiacos que incrementan el riesgo de complicaciones perioperatorias. Por estas razones consideramos trascendente esclarecer aquellos factores de riesgo de complicaciones perioperatorias que llevan a pobres resultados a corto y mediano plazo en pacientes adultos que son llevados a cirugía paliativa o correctiva de cardiopatías congénitas de complejidad moderada a severa, con la intención de que a posteriori se pueda llevar una mejor selección de pacientes para recibir estas terapias.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Pregunta de investigación

¿Cuáles son factores que determinan la idoneidad del paciente adulto con cardiopatía congénita de complejidad moderada o severa para el manejo quirúrgico (correctivo o paliativo) en la población de pacientes atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez?

HIPÓTESIS

El éxito de la cirugía de reparación en las cardiopatías congénitas de complejidad moderada a severa depende de la adecuada valoración prequirúrgica.

OBJETIVOS GENERALES

- Demostrar que el éxito de la cirugía de reparación en las cardiopatías congénitas de complejidad moderada a severa depende de la adecuada valoración en el preoperatorio.

- Identificar los factores de mal pronóstico en la cirugía de reparación de las cardiopatías congénitas de complejidad moderada y severa en el Instituto Nacional de Cardiología.

OBJETIVOS PARTICULARES

- Determinar los factores clínicos, funcionales y de imagen cardiovascular que predicen la idoneidad para el tratamiento quirúrgico (paliativo o correctivo) en pacientes con cardiopatías congénitas de complejidad moderada y severa.
- Determinar los factores perioperatorios que predicen pobres resultados en pacientes adultos llevados tratamiento quirúrgico de cardiopatías congénitas de complejidad moderada y severa.
- Determinar la mortalidad perioperatoria de los pacientes que reciben tratamiento quirúrgico de cardiopatías congénitas de complejidad moderada y severa.

MATERIAL Y MÉTODOS

DISEÑO DEL ESTUDIO

Por el control de la maniobra por el investigador: Observacional analítico

Por la obtención de la información: Retrolectivo.

Por la medición del fenómeno en el tiempo: Transversal.

Por el cegado en la evaluación de la maniobra: Abierto

UNIVERSO DE TRABAJO

Pacientes mayores de 18 años, de cualquier género, con diagnóstico de cardiopatías congénitas de moderada o severa complejidad que recibieron tratamiento quirúrgico (paliativo o correctivo) y que se encuentran en seguimiento por la clínica de Cardiopatías congénitas del adulto del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

POBLACIÓN Y MUESTRA

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se realizó un muestreo no probabilístico de casos prevalentes que incluyó a 50 pacientes adultos con cardiopatía congénita de complejidad moderada o severa que fueron tratados Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez desde enero de 2015 hasta mayo de 2021.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita que recibieron tratamiento quirúrgico (paliativo o correctivo) consignado en el expediente clínico y que se encuentran en seguimiento por la Clínica de cardiopatías congénitas del adulto del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
- Pacientes mayores de 18 años.
- Cualquier género.
- Que hayan firmado el consentimiento informado.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes que perdieron el seguimiento clínico definido como ausencia de vista médica o pérdida de contacto telefónico por más de 12 meses.
- Pacientes con cardiopatías congénitas de complejidad baja.
- Pacientes con antecedente de dos o más cirugías cardíacas previas.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- Pacientes con expediente incompleto.
- Pacientes sin estudio anatómico y fisiológico biventricular completo.
- Pacientes que hayan retirado su consentimiento informado.

DEFINICIÓN DE VARIABLES Y ESCALAS DE MEDICIÓN

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN	UNIDAD DE MEDICIÓN
Edad	Número de años cumplidos desde el nacimiento hasta la fecha de inclusión.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Años
Género	Sexo asignado desde el nacimiento basado en el fenotipo.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Hombre/mujer
Peso	Masa corporal expresada en kilogramos.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Kilogramos (Kg)
Estatura	Altura de una persona desde los pies al vértex medido en bipedestación.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Metros (m)
Cirugía previa	Cirugía paliativa o de corrección de	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente/Ausente

	cardiopatía congénita realizada durante la edad pediátrica (0 a 17 años).			
Ritmo de ingreso	Patrón y frecuencia de sucesión de ciclos cardíacos en el electrocardiograma como resultado del tejido especializado que origina el automatismo para la contracción ventricular.	Cualitativa Nominal	Politómica	a) Sinusal b) Ritmo de la unión auriculoventricular c) Ritmo idioventricular d) Fibrilación auricular e) Flutter auricular f) Taquicardia ventricular g) Síndrome de Wolf-Parkinson-White h) Otras arritmias
FEVI	Diferencia entre el volumen telediastólico y el telesistólico del ventrículo izquierdo cuantificado por ECOTT, RMC, MN o TC.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Porcentaje
CAF VD	Diferencia entre el área telediastólico y el telesistólico del ventrículo derecho cuantificado por ECOTT.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Porcentaje
VTSVI	Volumen al final de la sístole ventricular izquierda (determinado por ECOTT, RMC, MN o TC) indexado por superficie de área corporal.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Mililitros por metro cuadrado (ml/m ²)
VTDVI	Volumen al final de la diástole ventricular	Cuantitativa Discreta	Numérico	Mililitros por metro cuadrado (ml/m ²)

	izquierda (determinado por ECOTT, RMC, MN o TC) indexado por superficie de área corporal.			
PSAP	Presión sistólica de la arteria pulmonar determinado por ECOTT y/o cateterismo cardiaco derecho.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Milímetros de mercurio (mmHg)
Tiempo de CEC	Tiempo desde la canulación hasta la decanulación de la bomba de circulación extracorpórea durante la cirugía cardiaca.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Minutos (min)
Tiempo de pinzamiento aórtico	Tiempo desde el pinzamiento aórtico hasta su despinzamiento durante la cirugía cardiaca.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Minutos (min)
Solución cardiopléjica	Solución empleada para detener la actividad mecánica y eléctrica cardiaca durante la cirugía.	Cualitativa Nominal	Politómica	a) Custodiol b) Nido c) Salvatore
Hemorragia transoperatoria	Cantidad de perdidas hemáticas durante la cirugía cardiaca.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Mililitros (ml)
Hemorragia mayor a lo habitual	Pérdida sanguínea >300 ml en la primera hora postoperatorio, >200 ml durante la segunda hora del postoperatorio y >100 ml a partir de la tercera hora del postoperatorio.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente Ausente

Posición de válvula protésica	Situación anatómica donde fue insertada la válvula protésica: tricúspideo, mitral, aórtico, pulmonar	Cualitativa Nominal	Politómica	a) Tricúspidea b) Mitral c) Aórtico d) Pulmonar
Tipo de válvula protésica	Clasificación de la válvula protésica cardiaca con base en el material empleado para su construcción: mecánica o biológica.	Cualitativa	Dicotómica	Mecánica Biológica
Uso de fármacos vasoactivos	Empleo de medicamentos para mantener una presión arterial >65 mmHg o un adecuado gasto cardiaco para el peso y talla del paciente (índice cardiaco).	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Si No
Uso de dobutamina	Empleo de dobutamina para mantener un índice cardiaco >1.8 L/min/m ²	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Si No
Uso de milrinona	Empleo de milrinona para mantener un índice cardiaco >1.8 L/min/m ²	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Si No
Uso de levosimendán	Empleo de levosimendán para mantener un índice cardiaco >1.8 L/min/m ²	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Si No
Uso de BIAC	Empleo de BIAC para mantener un índice cardiaco >1.8 L/min/m ² y una adecuada perfusión coronaria.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Si No

Nivel de lactato máximo	Concentración máxima de lactato sérico en una muestra de sangre venosa central obtenida en el postoperatorio inmediato.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Milimoles por litro (mmol/L)
Mediastinitis	<p>Entidad nosológica que cumpla con los siguientes criterios en el periodo postoperatorio de una cirugía cardiaca:</p> <p>1. Uno o más de los siguientes signos y síntomas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fiebre (>38 °C) • Dolor torácico • Inestabilidad esternal • Drenaje purulento del área mediastínica • Germen aislado en hemocultivos o del área mediastínica • Ensanchamiento mediastínico <p>2. Un cultivo bacteriano positivo del espacio mediastínico.</p> <p>3. Evidencia de mediastinitis durante la operación o por histopatología.</p>	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente Ausente
BAV completo	Bloqueo de la conducción eléctrica auriculo ventricular manifestado por un	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente Ausente

	segmento PR >200 ms en un electrocardiograma de 12 derivaciones.			
Síndrome de bajo gasto del VD	En el contexto perioperatorio de una intervención cardiaca con la presencia de un índice cardiaco <2.1 L/min/m ² , presiones de llenado ventricular izquierdo normales (PCP <16 mmHg), elevación de presiones de llenado del ventrículo derecho (PVC > 15 mmHg), PAPI < 1, datos clínicos de hipoperfusión tisular tanto clínicos (frialdad, confusión, oliguria) como bioquímicos (elevación de lactato) o egreso de quirófano con inotrópicos y/o BIAC y su necesidad por más de 12 horas.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente Ausente
Síndrome de bajo gasto de VI	En el contexto perioperatorio de una intervención cardiaca con la presencia de un índice cardiaco <2.1 L/min/m ² , ausencia de hipovolemia relativa (PCP >16 mmHg), datos clínicos de	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente Ausente

	hipoperfusión tisular tanto clínicos (frialidad, confusión, oliguria) como bioquímicos (elevación de lactato) o egreso de quirófano con inotrópicos y/o BIAC y su necesidad por más de 12 horas.			
Crisis hipertensiva pulmonar	Aparición de hipertensión pulmonar (definido por una PAPm >20 mmHg por cateterismo cardiaco derecho y resistencias vasculares pulmonares >3 UW) de <i>novo</i> o exacerbación de una hipertensión pulmonar crónica en el periodo postoperatorio.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente Ausente
Exploración quirúrgica repetida	Reintervención por complicaciones perioperatorias tras el evento quirúrgico índice	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Si No
Neumonía nosocomial	Infección de vías respiratorias bajas que aparece después de 48 horas del ingreso hospitalario definido como fiebre, expectoración purulenta asociado a nuevos infiltrados en radiografía de tórax.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Si No

Días de VMA	Número de días desde la intubación orotraqueal hasta el retiro de la VMA.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Días
Estancia en UCI	Número de días desde el ingreso hasta el egreso de UCI por mejoría, traslado o defunción.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Días
Días de hospitalización	Número de días desde la atención inicial hasta el egreso hospitalario por mejoría, traslado o defunción.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Días
Supervivencia	Tiempo desde la cirugía hasta la muerte.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Años

ECOTT: Ecocardiograma transtorácico, **RMC:** Resonancia magnética, **MN:** Medicina nuclear, **TC:** Tomografía computarizada, **CEC:** Circulación extracorpórea, **PSAP:** Presión sistólica de la arteria pulmonar, **VTDVI:** Volumen telediastólico del ventrículo izquierdo, **VTSVI:** Volumen telediastólico del ventrículo derecho, **CAF VD:** Cambio de área fraccional del ventrículo derecho, **FEVI:** Fracción de eyección del ventrículo izquierdo, **BIAC:** Balón de contrapulsación intraaórtica, **BAV:** Bloqueo auriculoventricular, **VD:** Ventrículo derecho, **VI:** Ventrículo izquierdo, **VMA:** Ventilación mecánica asistida, **UCI:** Unidad de cuidados intensivos.

METODOLOGÍA Y PROCEDIMIENTOS

MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

- Se realizó una revisión exhaustiva del expediente clínico (electrónico y físico), archivos electrónicos de estudio de imagen para la obtención de datos preoperatorios, cirugía realizada y evolución postoperatoria.
- Evaluación clínica rutinaria.
- Seguimiento por vía telefónico.

PROCEDIMIENTOS

- De acuerdo con la programación de citas de control en la clínica de cardiopatías congénitas del adulto se les realizó la invitación a participar en el estudio y con previo consentimiento informado se procedió a medición de variables antropométricas y se realizó un interrogatorio dirigido para el proceso de recolección de datos.
- Del expediente clínico (físico y electrónico) se abstuvieron los datos del estado del estado preoperatorio, transoperatorio, postoperatorio y la evolución a largo plazo.
- Se revisaron los archivos electrónicos del laboratorio de ecocardiografía, resonancia magnética y angiotomografía, y cardiología intervencionista para la obtención de los datos de la evaluación anatómica y funcional biventricular pre y postoperatorio.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para las variables continuas, usamos la prueba de Shapiro-Wilk para determinar si los datos tenían una distribución normal, los reportamos como media y desviación estándar si eran paramétricos, y como mediana y rango intercuartil si no eran paramétricos. Dado que se rechazó la hipótesis nula de normalidad, utilizamos la prueba U de Mann-Whitney para las comparaciones estadísticas de variables continuas. Describimos las variables categóricas con frecuencias y porcentajes, usamos la prueba de Chi-cuadrado y la prueba exacta de Fisher para las comparaciones estadísticas de las variables categóricas.

Para evaluar la supervivencia utilizamos gráficos de Kaplan-Meier y realizamos modelos de regresión de Cox para determinar las variables que predecían la mortalidad. Todos los análisis estadísticos se consideraron significativos con un valor de $p < 0,05$. El análisis estadístico se realizó con STATA V14.

IMPLICACIONES ETICAS

Se trató de un estudio de cohorte retrospectivo, descriptivo, en el que no se realizó ninguna intervención experimental. Se consideró de riesgo menor según el Reglamento de la Ley General de Salud (RLGS) en materia de investigación para la salud, que es el que aplica para estudios que emplean el uso de datos a través de procedimientos comunes en exámenes físicos o psicológicos de diagnóstico o tratamientos rutinarios. Se garantizó la confidencialidad de la información obtenida.

RECURSOS FINANCIEROS Y FACTIBILIDAD

RECURSOS HUMANOS

La revisión de expedientes, recolección de datos y análisis de resultados se realizó por los autores del presente estudio. Los ecocardiogramas transtorácicos y/o transesofágicos, imágenes de resonancia magnética y tomografía computarizada, así como los cateterismos cardiacos fueron realizados por personal de los departamentos correspondientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

RECURSOS MATERIALES

El estudio se realizó en las instalaciones del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Se utilizarán los expedientes clínico físico y digitales elaboradas por personal médico de los distintos departamentos que han participado en la atención de los pacientes del universo de trabajo. El registro y el análisis de los resultados se realizaron en equipo de cómputo propiedad de los autores.

RECURSOS ECONÓMICOS

Se utilizaron los recursos económicos institucionales con los que cuenta el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez y personales de los autores, sin financiamiento externo alguno.

ASPECTOS DE BIOSEGURIDAD

El comité institucional independiente, integrado por profesionales médicos/científicos y miembros no médicos/no científicos, cuya responsabilidad es asegurar la protección de los derechos, la seguridad y el bienestar de los seres humanos involucrados en el estudio

propiciaron la garantía pública de esa protección, a través de la revisión y aprobación favorable del protocolo de estudio, la evaluación de la capacidad del investigador(es) y lo adecuado de las instalaciones, métodos y materiales que se usaron al obtener los datos.

RESULTADOS

Se recabaron datos clínicos de 50 pacientes adultos consecutivos diagnosticados de cardiopatía congénita de complejidad moderada a severa que se sometieron a un procedimiento quirúrgico correctivo o paliativo durante la edad adulta.

Características demográficas y presentación clínica

La mayoría de los pacientes eran mujeres (66%), con una mediana de edad de 34,5 (RIQ 27-46) años. Solo un paciente tenía antecedentes de cirugía previa (correctiva o paliativa). El ritmo más frecuente al ingreso fue el ritmo sinusal (78%), seguido de la fibrilación auricular (4%). La fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) y el cambio de área fraccional (CAF) del VD estaban dentro del rango normal; la mediana del índice de volumen telediastólico del VD fue de 104 ml/m²; la mediana de la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) fue de 45 mmHg (tabla 1). En la tabla 2 se describen los diagnósticos, anomalías asociadas, tipo de procedimiento quirúrgico previo y supervivencia hospitalaria de los pacientes.

Tabla 1. Características demográficas y presentación clínica.

Variable		Total n=50
Edad (años) Mediana (RIQ)		34.5(27-46)
Peso (kg) Promedio \pm SD		67.8 \pm 16.7
Estatura (cm) Mediana (RIQ)		160(155-167)
Mujeres n(%)		33(66)
Hombres n(%)		17(34)
Cirugía previa en la infancia n(%)		1(2)
Ritmo al ingreso n(%)	Ritmo sinusal	39(78)
	Fibrilación auricular	2(4)
	Flutter auricular	1(2)
	Taquicardia ventricular	2(4)
	Síndrome de Wolff-Parkinson-White	1(2)
	Otras arritmias	5(10)
FEVI (%) Promedio \pm SD		58.6 \pm 10.1
CAF VD Promedio \pm SD		43.5 \pm 9.4
FEVD (%) Promedio \pm SD		48.9 \pm 11.9
Volumen telesistólico del VD Mediana (RIQ)		54.5(36-70)
Volumen telediastólico del VD (ml) Mediana (RIQ)		104(75-152)
PSAP (mmHg) Mediana (RIQ)		45(30-63)

FEVI: Fracción de eyección del ventrículo izquierdo, **CAF:** Cambio de area fraccional, **FEVD:** Fracción de eyección del ventrículo derecho, **PSAP:** Presión sistólica de la arteria pulmonar, **RIQ:** Rango intercuartil.

TABLA 2. Diagnósticos, tratamiento quirúrgico empleado y supervivencia.

N	Edad	CC primaria	Anomalía asociada	Cirugía cardíaca previa (infancia)	Cirugía cardíaca (adulto)	Vive
1	36	TGA	CIA + CIV	No	Swith arterial de Jatene + remplazo de válvula neo-aórtica+ ampliación de anillo de la válvula neo-aórtica	Si
2	52	Ruptura de ASV	CIV	No	Cierre primario de aneurisma + Remplazo de válvula aórtica + Cierre con parche del defecto septal	Si
3	27	Rodete subaórtico	VAB	No	Resección de rodete + Remplazo de válvula aortica	Si
4	46		VAB + AAA	No	Resección de rodete + Plastia de válvula aortica	Si
5	29		VAB	No	Resección de rodete + Remplazo de válvula aortica	Si
6	52		BAV + IA grave	No	Resección de rodete + Remplazo de válvula aortica	Si
7	55		-	No	Resección de rodete	Si
8	63		IA leve	No	Resección de rodete	Si
9	29		-	No	Resección de rodete	Si
10	23		ALCAPA	-	No	Procedimiento de Takeuchi
11	54	-		No	Reimplante de arteria coronaria izquierda a la aorta ascendente	Si
12	36	Síndrome de Marfan	VAB + Disección aórtica Stanford tipo A	No	Cirugía de Bentall y De Bono	Si
13	23	PCA + HP	Endocarditis de válvula pulmonar y aórtico	No	Cierre de PCA + Remplazo de válvula pulmonar y mitral	Si
14	55		IA grave + endocarditis	No	Cierre de PCA + Remplazo de válvula aórtica	No
15	59		CVPAP	No	Cierre de PCA + Redirección de venas pulmonares	Si
16	42		Endocarditis de la valvula pulmonar	No	Cierre de PCA + Remplazo de válvula pulmonar	Si
17	27		EP	No	Cierre de PCA + Remplazo de válvula pulmonar	Si
18	27		Anillo subaórtico + IA leve	No	Cierre de PCA + Resección de rodete	Si
19	35		Pseudocoartación aórtica	VAB	No	Remplazo de válvula aórtica
20	23	CVPAP	CIA	No	Cierre con parche del defecto septal + Redirección de venas pulmonares	Si
21	37	VAB	IA grave + Disección aórtica Stanford tipo A	No	Cirugía de Bentall y De Bono	No
22	33		IA grave	No	Remplazo de válvula aórtica	Si
23	56		EA grave	No	Remplazo de válvula aórtica	Si
24	28	Síndrome de la cimitarra + HP	-	No	Redirección de venas pulmonares + Parche intracardiaco	Si
25	55	EP grave	CIA	No	Remplazo de válvula pulmonar + Cierre con parche del defecto septal	Si
26	57		CIV	No	Cierre con parche del defecto septal + Ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho + remplazo de válvula pulmonar	No
27	28		-	No	Remplazo de válvula pulmonar	Si

28	39		-	No	Reemplazo de válvula pulmonar + Ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho	Si
29	22	DCVD	CIV	No	Resección de rodete + Cierre con parche del defecto septal	No
30	27		CIV	No	Resección de la banda hipertrófica + Cierre del defecto septal + Ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho	Si
31	42		CIV	No	Resección de la banda hipertrófica + Infundibulectomía + Cierre del defecto septal	Si
32	23	AE	FOP	No	Reparación en cono de Da Silva + Ventriculoplastia derecha	Si
33	36		CIA	No	Reparación en cono de Da Silva + Anastomosis cavopulmonar bidireccional	No
34	47		CIA	No	Reparación en cono de Da Silva + ventriculoplastia derecha + Cierre de defecto septal	Si
35	23		CIA	No	Plastia de la válvula tricúspide + cierre de la fenestración anterior de la válvula + plicatura del ventrículo derecho atrializado + cierre del defecto septal	Si
36	34		CIA	No	Reparación en cono de Da Silva + plicatura del ventrículo derecho atrializado + cierre parcial del defecto septal	Si
37	34	CIV Subarterial	ASV + IA grave	No	Cierre primario del defecto septal (Técnica de Yacoub) + Reparación con parche del ASV + Plastia de la válvula aórtica	No
38	26		ASV	No	Cierre con parche del defecto septal + Elevación de la cúspide	Si
39	27	EA supravalvular	VAB	No	Ampliación del anillo aórtico + Reemplazo de válvula aórtica	Si
40	51	AAP	IP grave	No	Plicatura posterior y resección del tronco y rama derecha de la arteria pulmonar	Si
41	24	AP	CIV + PCA	No	Shunt sistémico arterial pulmonar	Si
42	35	TDF	-	No	Cierre con parche del defecto septal + infundibulectomía + Ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho + Reemplazo de válvula pulmonar	Si
43	24		-	No	Cierre con parche del defecto septal + infundibulectomía + ampliación del tronco de la arteria pulmonar + Fenestración atrial	Si
44	23		SVPA	No	Cierre con parche del defecto septal + redirección del flujo del ventrículo izquierdo + infundibulectomía + plicatura de las ramas de la arteria pulmonar + reemplazo de válvula pulmonar.	Si
45	41	VPD	Endocarditis + IP grave	No	Ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho + Reemplazo de válvula pulmonar	Si
46	25	DSVD (Anomalía de Taussig-Bing)	EP + endocarditis de la válvula mitral y pulmonar	No	Procedimiento de Rastelli	Si
47	23		IA grave	Si	Reemplazo de válvula neo-aórtica	Si
48	44	Aneurisma de arco aórtico	ASDA + Divertículo de Kommerell	No	Reparación de arco aórtico + Resección del divertículo	Si
49	36	DSAV	-	No	Reparación del DSAV con técnica de parche simple modificada (Técnica australiana) + Plastia de válvula atrioventricular izquierda	Si
50	29	TGACC	CIV + estenosis de válvula sistémica + HP	No	Reemplazo de válvula sistémica + Cierre con parche del defecto septal	Si

TGA: Transposición de las grandes arterias, **CIA:** Comunicación interauricular, **CIV:** Comunicación interventricular, **ASV:** Aneurisma del seno de Valsalva, **VAB:** Válvula aórtica bicúspide, **AAA:** Aneurisma de la aorta ascendente, **IA:** Insuficiencia aórtica, **ALCAPA (Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery):** Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar, **PCA:** Persistencia del conducto arterioso, **HP:** Hipertensión pulmonar, **CVPAP:** Conexión venosa pulmonar anómala parcial, **EP:** Estenosis pulmonar, **EA:** Estenosis aórtica, **DCVD:** Doble cámara del

Características del procedimiento quirúrgico, complicaciones y resultados hospitalarios

La mediana de tiempo fue de 119 minutos para circulación extracorpórea y 76 minutos para pinzamiento aórtico, la solución de cardioplejía más utilizada fue Custodiol (69,6%). La mediana de la pérdida de sangre estimada fue de 355 ml y se produjo una hemorragia mayor a lo habitual en el 12 % de los pacientes. Además, el 56% de los pacientes requirieron la administración de agentes vasoactivos, siendo la dobutamina la más frecuentemente requerida (38%) seguida de levosimendán (24%) (tabla 3). En cuanto a las complicaciones postoperatorias, el bloqueo AV completo fue el más frecuente (12%), seguido de la necesidad de reintervención (10%), neumonía (8%), síndrome de bajo gasto cardíaco con predominio de insuficiencia del VD (6%) y mediastinitis (4%). La mediana de la estancia en la unidad de cuidados intensivos fue de 3 días y la mediana de la estancia hospitalaria fue de 22 días (Tabla 4). La tasa de supervivencia hospitalaria fue del 88%.

Se encontraron diferencias clínica y estadísticamente significativas entre los pacientes que sobrevivieron y los que fallecieron en las siguientes variables: tiempo de pinzamiento aórtico [67 minutos (rango 48-110) vs 117 minutos (rango 93-195), $P = 0,03$] y síndrome de bajo gasto cardíaco con insuficiencia del VD predominante (1 vs 2 pacientes, $P = 0,03$). El análisis de regresión de Cox mostró que el síndrome de bajo gasto cardíaco con predominio de insuficiencia del VD (OR 10,37, $P = 0,01$) fue el predictor de mortalidad más poderoso (Tabla 5).

En nuestra cohorte fallecieron 6 sujetos en el periodo de seguimiento, lo que corresponde a una incidencia de 0,08 pacientes por año en 67,7 años de riesgo, con una mediana de supervivencia de 5 años (Figura 1). Comparamos la supervivencia entre pacientes con y

sin síndrome de bajo gasto cardíaco con predominio de insuficiencia del VD y encontramos que la supervivencia fue de 2 años en los pacientes que desarrollaron el síndrome, frente a 5 años en los que no lo desarrollaron. (Figura 2).

Tabla 3. Características de los procedimientos quirúrgicos.

Variable		Total n=50
Circulación extracorpórea (min) Mediana (RIQ)		119(80-181)
Pinzamiento aórtico (min) Mediana (RIQ)		76(50-112)
Cardioplegia n(%)	Custodiol	32(69.6)
	Nido	6(13)
	Salvatore	2(4.3)
Hemorragia transoperatoria (ml) Mediana (RIQ)		355(250-570)
Hemorragia mayor a lo habitual n(%)		6(12)
Válvula protésica n(%)	Mitral	3(6)
	Aortica	12(24)
	Pulmonar	1(2)
	Tricúspidea	1(2)
	Válvula AV sistémica	1(2)
Tipo de válvula protésica n(%)	Mecánica	10(20.4)
	Biológica	16(32.6)
Usos de fármacos vasoactivos n(%)		28(56)
Dobutamina n(%)		19(38)
Milrinona n(%)		5(10)
Levosimendán n(%)		12(24)
Balón de contrapulsación intraaórtica n(%)		2(4)
Nivel de lactato máximo (mmol/L) Mediana (RIQ)		2.6(2.2-4)

RIQ: Rango intercuartil.

Tabla 4. Complicaciones y resultados intrahospitalarios

Variable	Total n=50
Mediastinitis n(%)	2(4)
Bloqueo AV completo n(%)	6(12)
Síndrome de bajo gasto cardíaco del VD n(%)	3(6)
Síndrome de bajo gasto cardíaco del VI n(%)	2(4)
Crisis hipertensiva pulmonar n(%)	1(2)
Exploración quirúrgica repetida n(%)	5(10)
Neumonía n(%)	4(8)
Ventilación mecánica (días) Mediana (RIQ)	1(1-1)
Estancia en Unidad de Cuidados Intensivos (días) Mediana (RIQ)	3(2-6)
Días de hospitalización total Mediana (RIQ)	22(11-34)

RIQ: Rango Intercuartil.

Tabla 5. Modelo de riesgos proporcionales de Cox para la predicción de la mortalidad intrahospitalaria

Variable	HR	p	IC 95%
Pinzamiento aórtico > 90 min	4.84	0.15	0.56-41.45
Síndrome de bajo gasto del VD	10.37	0.01	1.46-73.64

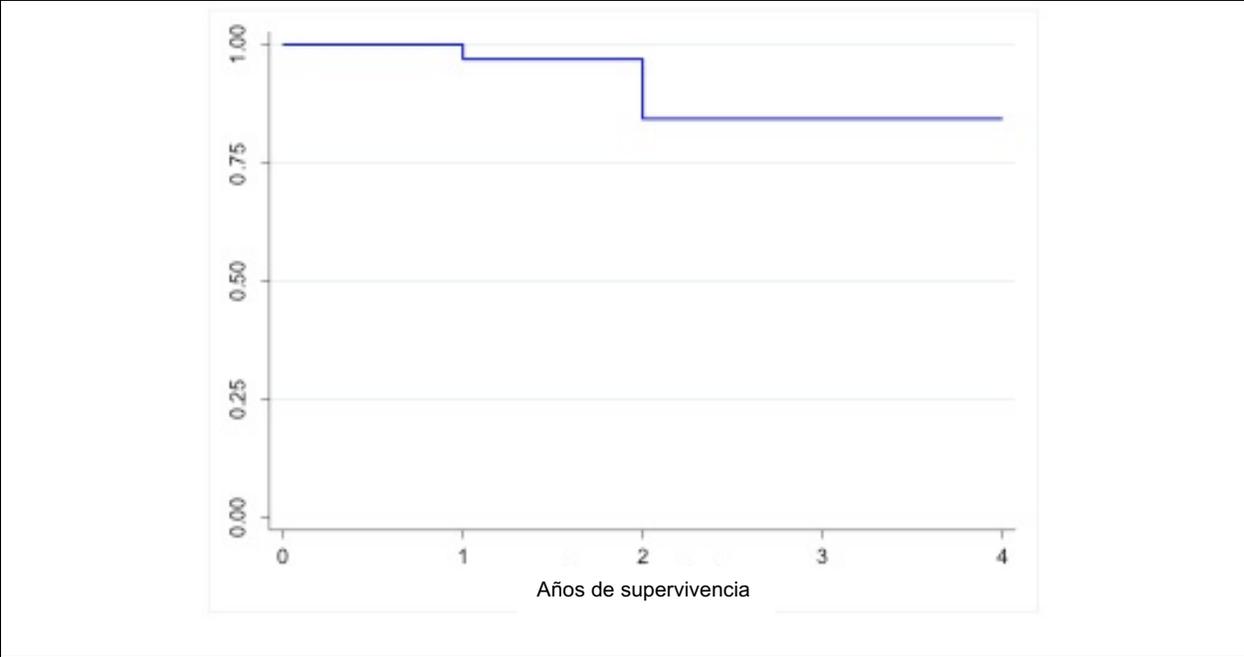


FIGURA 1. Análisis de supervivencia de Kaplan-Meier

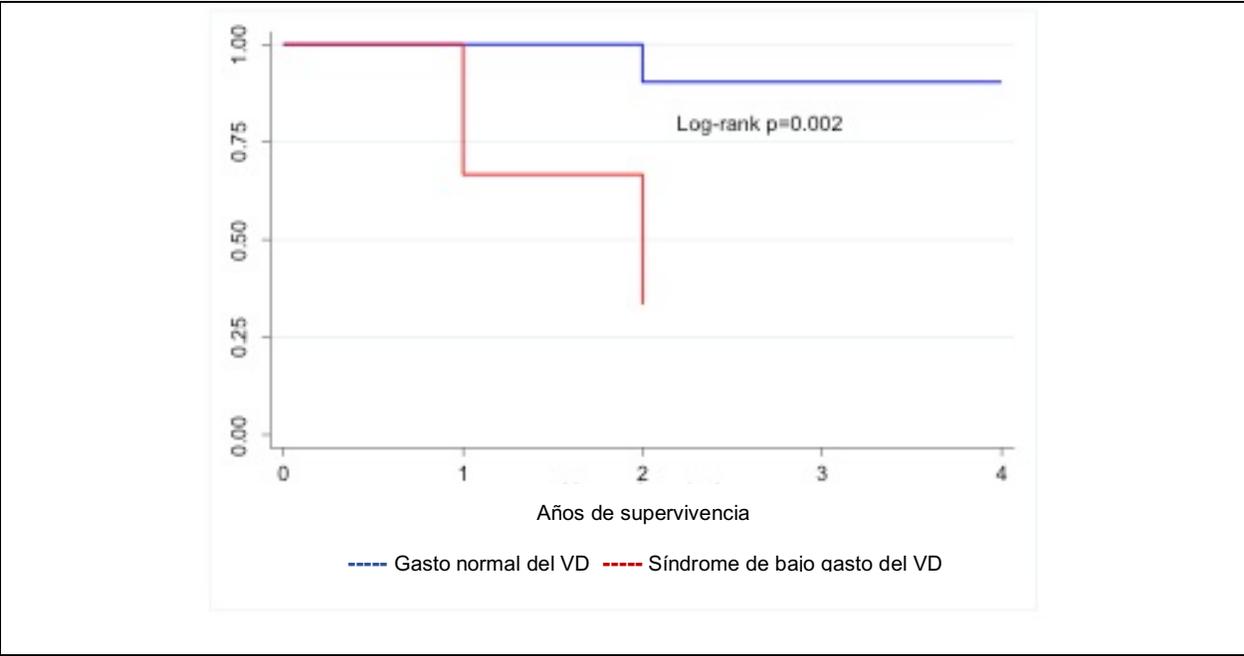


FIGURA 2. Análisis de supervivencia de Kaplan-Meier según el síndrome de bajo gasto del VD

Descripción de los casos de CC:

Cinco pacientes con anomalía de Ebstein (todos con atrialización del VD >50%, insuficiencia tricuspídea grave y disfunción sistólica del VD) se sometieron a algún tipo de reparación de la válvula tricúspide. Un paciente fue sometido a derivación cavopulmonar bidireccional, ablación transoperatoria y oclusión de la orejuela izquierda por fibrilación auricular permanente; falleció en el postoperatorio inmediato por síndrome de bajo gasto cardiaco con predominio de insuficiencia del VD. Tres pacientes fueron sometidos a reparación de válvula tricúspide y un paciente a reemplazo de válvula tricúspide, ninguno presentó complicaciones posoperatorias y persistieron en clase funcional I de la New York Heart Association (NYHA). El paciente que falleció tenía un volumen telediastólico del VD de 1067 ml, una disminución de la fracción de eyección del VD del 37%, FEVI del 30% y tiempo de circulación extracorpórea de 295 min, lo que aumentó el riesgo de muerte.

Los pacientes con tetralogía de Fallot no corregida se consideraron candidatos para la reparación total si el volumen del VI y el tamaño de las ramas pulmonares eran adecuados. En un paciente, se realizó un cierre del defecto septal con redirección del flujo del VI a la aorta, infundibulectomía y agrandamiento del tracto de salida del VD. Un paciente con síndrome de válvula pulmonar ausente se sometió a reemplazo de válvula pulmonar y plicatura de rama de arteria pulmonar. Estos pacientes no desarrollaron insuficiencia del VD ni arritmias en el postoperatorio y actualmente se encuentran en clase funcional NYHA I.

Mujer de 36 años con transposición de grandes arterias, estenosis pulmonar (EP) y comunicación interventricular (CIV), intervenida de *switch* arterial (procedimiento de Jatene) con agrandamiento del anillo aórtico y reemplazo valvular aórtico. Tuvo un curso

postoperatorio exitoso y permaneció en clase funcional NYHA I. EP ayudó al ventrículo sistémico a mantener una masa ventricular adecuada para el procedimiento de Jatene y hacer posible la cirugía correctiva.

Un paciente con transposición de grandes arterias corregida congénitamente y CIV ingresó por bloqueo AV completo y fue sometido a reparación fisiológica con cambio valvular auriculoventricular sistémico, cierre de CIV con parche e implante de marcapaso epicárdico definitivo. Antes del implante se descartó la alternativa de una corrección anatómica (doble switch), por disfunción sistémica del ventrículo e incompetencia valvular ipsilateral grave. Para valorar la idoneidad para el cierre de la CIV se realizó resonancia magnética cardíaca (RMC) y cateterismo cardíaco derecho, descartándose hipertensión pulmonar con resistencias fijas.

Había dos pacientes con doble salida del VD (tipo Taussig-Bing). Uno de ellos presentó endocarditis y fue sometido a procedimiento de Rastelli y el otro paciente (con antecedente de operación de *switch* arterial en la infancia), fue sometido a reemplazo valvular neoaórtica por insuficiencia severa y disfunción sistólica del VI moderada. Como parte del protocolo diagnóstico prequirúrgico, se descartaron anomalías coronarias mediante angiografía coronaria e isquemia o enfermedad microvascular por medio RMC. La asociación entre aneurisma del seno de Valsalva (ASV) y CIV fue común. Un paciente presentó ruptura de ASV y requirió reemplazo de válvula aórtica, además del cierre del defecto. Otro paciente al que se le realizó el cierre del defecto septal con la técnica de Yacoub y plastia de la válvula aórtica falleció por hemorragia mayor a lo habitual debido a un desgarro de la reparación del aneurisma. En este caso no fue necesario realizar un cateterismo cardíaco y el abordaje diagnóstico se realizó con ecocardiografía y tomografía computarizada cardíaca.

Sólo un paciente presentó defecto septal auriculoventricular (DSAV); su corrección se realizó con la técnica de parche único modificado (técnica australiana), con evolución postoperatoria favorable. Se decidió realizar la reparación porque se equilibró la comunicación auriculoventricular y se descartó hipertensión pulmonar fija.

Dos pacientes tenían un origen anómalo arteria coronaria izquierda desde la arteria pulmonar. A uno de ellos se le realizó el procedimiento de Takeuchi y al otro se le reimplantó la arteria coronaria izquierda a la aorta, sin complicaciones. Ninguno de los pacientes tenía miocardiopatía dilatada y la FEVI era superior al 45%.

La anomalía asociada más frecuente fue la válvula aórtica bicúspide. Una paciente con un embarazo de 4 semanas de gestación tuvo un aneurisma de aorta ascendente, disección aórtica tipo A de Stanford; ella murió durante la cirugía debido a hemorragia mayor a lo habitual.

Dos pacientes que presentaron una conexión venosa pulmonar anómala parcial (uno con síndrome de cimatarra), fueron reparados por compromiso hemodinámico ($Q_p/Q_s > 1,5$, dilatación sintomática de las cavidades derechas, presión sistólica de la arteria pulmonar $< 50\%$ de la presión sistémica y resistencias vasculares pulmonares $< 1/3$ de las resistencias sistémicas).

Los pacientes con persistencia del conducto arterioso (PCA) presentaban hipertensión arterial pulmonar moderada con dilatación del VI y FEVI superior al 45%. A todos estos pacientes se les realizó cateterismo cardíaco derecho, que descartó resistencias fijas. La endocarditis estuvo presente en tres pacientes, uno de los cuales falleció.

Un paciente con CIV y EP subvalvular y valvular asociado requirió agrandamiento del tracto de salida del VD y cierre de CIV con parche; desarrolló fibrilación auricular y

presentó sangrado postoperatorio que requirió reexploración quirúrgica; falleció por hemorragia mayor a lo habitual.

También se realizó reparación en tres pacientes con ventrículo derecho bicameral (VDB), uno de ellos falleció por síndrome de bajo gasto cardiaco con predominio de insuficiencia del VD, probablemente causado por la resección extensa realizada y la importante fibrosis reportada en la RMC. Otro paciente desarrolló una disección aórtica supracoronaria como complicación secundaria a la canulación aórtica, que fue reparada con éxito.

DISCUSIÓN

Nuestro estudio describe las características clínicas y los resultados quirúrgicos de un grupo de 50 adultos con cardiopatía congénita de complejidad moderada y severa; encontramos que los procedimientos quirúrgicos se pueden realizar de forma segura en pacientes seleccionados sin un mayor riesgo de muerte y que el principal predictor de mortalidad fue el síndrome de bajo gasto cardiaco con predominio de insuficiencia del VD.

Debemos destacar que la mayoría de nuestros pacientes llegaron a la edad adulta sin procedimientos correctivos o paliativos. En los países en vías de desarrollo, dichos trastornos permanecen sin ser diagnosticados en la primera infancia como consecuencia de factores socioeconómicos que contribuyen a la inadecuada atención y tamizaje prenatal, así como a la falta de derivación oportuna a los centros donde se realizan estos procedimientos de forma rutinaria una vez diagnosticada la cardiopatía congénita. En la mayoría de nuestros pacientes, el retraso en el diagnóstico condujo a cirugías de alta

complejidad en adultos con problemas cardíacos, lo que se refleja en el alto riesgo quirúrgico y el mal pronóstico.

Las puntuaciones de riesgo quirúrgico más utilizadas para la estratificación en esta población se han adaptado de la población pediátrica, como la puntuación RACHS-1 y la puntuación de complejidad de Aristóteles. Estos puntajes tienen un bajo valor predictivo de muerte cuando se aplican a pacientes adultos, lo que sugiere que el tipo y la extensión del procedimiento quirúrgico son los determinantes clave de la mortalidad quirúrgica más que las comorbilidades del paciente. Recientemente se ha propuesto la puntuación PEACH (*PErioperative ACHd*) (13), sin embargo, esta nueva puntuación se refiere principalmente a pacientes con CC que han sido sometidos a cirugía previa. Actualmente, no existe una escala completamente validada para estratificar el riesgo quirúrgico y la mortalidad en adultos con CC, especialmente aquellos que permanecen sin reparar. La decisión de reparar estos defectos debe basarse en un análisis cuidadoso de la condición clínica, evaluación de imágenes, evaluación de la función ventricular y si el paciente tiene hipertensión pulmonar.

En nuestra serie, el porcentaje de complicaciones postoperatorias fue cercano al descrito para cirugía cardíaca en adultos en general, con una mortalidad global del 12%, lo que es destacable dada la alta complejidad de las presentaciones clínicas y técnicas quirúrgicas empleadas. En cuanto a las complicaciones posoperatorias, hubo diferencias clínica y estadísticamente significativas entre los que sobrevivieron o fallecieron con respecto al tiempo de pinzamiento aórtico y aquellos que desarrollaron síndrome de bajo gasto cardíaco con predominio de insuficiencia del VD en el posoperatorio. Esta condición se asoció con una mayor mortalidad postoperatoria, por lo que su identificación oportuna

en el postoperatorio inmediato y su tratamiento certero y oportuno podrían influir positivamente en el pronóstico de esta población.

La evaluación adecuada de la CC es esencial para una mejor comprensión de la anatomía y fisiología de cada paciente, para orientar las decisiones terapéuticas que ayudarán a determinar si el paciente es apto para un tratamiento quirúrgico correctivo o paliativo. El cateterismo cardíaco es obligatorio en pacientes con cortocircuitos para evaluar el grado de hipertensión pulmonar (13) y la RMC es actualmente el método de elección para evaluar la función sistólica, los volúmenes telesistólico y telediastólico y el grado de fibrosis (14,15); todos estos parámetros son de gran utilidad en las CC en las que la decisión terapéutica viene determinada por la función y los volúmenes ventriculares.

En este estudio se pudo observar que el éxito de los resultados de la cirugía de reparación en las CCA depende de la adecuada valoración preoperatoria, selección del caso y de un equipo multidisciplinario especializado en las CC del adulto (CCA).

En nuestro medio, actualmente la atención de pacientes con CCA representa el 38% de la consulta externa y cada semana se ingresan a la clínica de CCA alrededor de 3-4 pacientes.

Limitaciones del estudio

La naturaleza retrospectiva de nuestro estudio excluyó la posibilidad de determinar las relaciones causales, pero proporcionó algunos fundamentos para plantear preguntas sobre el pronóstico quirúrgico de pacientes adultos con cardiopatía congénita no reparada de complejidad moderada a severa. Otra limitación fue que nuestro estudio se realizó en un solo centro.

CONCLUSIONES

La decisión de realizar una cirugía en adultos con CC representa un desafío para el equipo clínico y quirúrgico, especialmente en aquellos casos no reparados de complejidad moderada y severa. Una adecuada evaluación clínica, funcional y de imagen, así como la identificación de comorbilidades, es fundamental para determinar la idoneidad del paciente para el manejo quirúrgico (correctivo o paliativo) e independientemente de la alta morbilidad, puede representar la mejor opción terapéutica en esta población. El síndrome de bajo gasto cardiaco es el principal factor de riesgo que aumenta la mortalidad en el posoperatorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baumgartner H, De Backer J. The ESC Clinical Practice Guidelines for the Management of Adult Congenital Heart Disease 2020. *Eur Heart J.* 2020 Nov 14;41(43):4153-4154. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa701.
2. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation.* 2014 Aug 26;130(9):749-56. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396.
3. Van der Bom T, Bouma BJ, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Mulder BJ. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am Heart J.* 2012 Oct;164(4):568-75. doi: 10.1016/j.ahj.2012.07.023.
4. Beurtheret S, Tutarel O, Diller GP, West C, Ntalarizou E, Resseguier N, Papaioannou V, Jabbour R, Simpkin V, Bastin AJ, Babu-Narayan SV, Bonello B, Li W, Sethia B, Uemura H, Gatzoulis MA, Shore D. Contemporary cardiac surgery for adults with congenital heart disease. *Heart.* 2017 Aug;103(15):1194-1202. doi: 10.1136/heartjnl-2016-310384.
5. Holst KA, Said SM, Nelson TJ, Cannon BC, Dearani JA. Current Interventional and Surgical Management of Congenital Heart Disease: Specific Focus on Valvular Disease and Cardiac Arrhythmias. *Circ Res.* 2017 Mar 17;120(6):1027-1044. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.117.309186.
6. Coleman A, Chan A, Zaidi AN. The emerging psychosocial profile of the adult congenital heart disease patient. *Curr Opin Organ Transplant.* 2020 Oct;25(5):506-512. doi: 10.1097/MOT.0000000000000802.

7. Calderón-Colmenero J, De-la-Llata M, Vizcaíno A, Ramírez S, Bolio A. Atención médico-quirúrgica de las cardiopatías congénitas: una visión panorámica de la realidad en México. Encuesta 2009 [Medical and surgical health care for congenital heart disease: a panoramic vision of the reality in Mexico. Inquiry 2009]. *Rev Invest Clin*. 2011 Jul-Aug;63(4):344-52. Spanish.
8. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, Chessa M, Combes N, Dagues N, Diller G, Ernst S, Giamberti A, Hebe J, Janousek J, Kriebel T, Moltedo J, Moreno J, Peinado R, Pison L, Rosenthal E, Skinner JR, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 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. *Europace*. 2018 Nov 1;20(11):1719-1753. doi: 10.1093/europace/eux380.
9. Awerbach JD, Krasuski RA, Camitta MGW. Coronary Disease and Modifying Cardiovascular Risk in Adult Congenital Heart Disease Patients: Should General Guidelines Apply? *Prog Cardiovasc Dis*. 2018 Sep-Oct;61(3-4):300-307. doi: 10.1016/j.pcad.2018.07.018.
10. Van Gameren M, Putman LM, Takkenberg JJ, Bogers AJ. Risk stratification for adult congenital heart surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011 Apr;39(4):490-4. doi: 10.1016/j.ejcts.2010.07.032.
11. Fuller SM, He X, Jacobs JP, Pasquali SK, Gaynor JW, Mascio CE, Hill KD, Jacobs ML, Kim YY. Estimating Mortality Risk for Adult Congenital Heart Surgery: An Analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart

- Surgery Database. *Ann Thorac Surg.* 2015 Nov;100(5):1728-35; discussion 1735-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2015.07.002.
12. Constantine A, Costola G, Bianchi P, Chessa M, Giamberti A, Kempny A, Rafiq I, Babu-Narayan SV, Gatzoulis MA, Hoschtitzky A, Shore D, Aw TC, Ranucci M, Dimopoulos K. Enhanced Assessment of Perioperative Mortality Risk in Adults With Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol.* 2021 Jul 20;78(3):234-242. doi: 10.1016/j.jacc.2021.04.096.
 13. Veeram Reddy SR, Nugent AW, Zellers TM, Dimas VV. Invasive Hemodynamics of Adult Congenital Heart Disease: From Shunts to Coarctation. *Interv Cardiol Clin.* 2017 Jul;6(3):345-358. doi: 10.1016/j.iccl.2017.03.005.
 14. Burchill LJ, Huang J, Tretter JT, Khan AM, Crean AM, Veldtman GR, Kaul S, Broberg CS. Noninvasive Imaging in Adult Congenital Heart Disease. *Circ Res.* 2017 Mar 17;120(6):995-1014. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.116.308983.
 15. Ghonim S, Voges I, Gatehouse PD, Keegan J, Gatzoulis MA, Kilner PJ, Babu-Narayan SV. Myocardial Architecture, Mechanics, and Fibrosis in Congenital Heart Disease. *Front Cardiovasc Med.* 2017 May 23;4:30. doi: 10.3389/fcvm.2017.00030.