

**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:  
CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y DE SOBREVIVENCIA DE LOS  
PACIENTES ADULTOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA COMPLEJA**

**PRESENTA  
DRA. ENMA LETICIA TOLEDO ALEMÁN**

**DIRECTOR DE ENSEÑANZA  
DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ**

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



**Dirección de Enseñanza**

**CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MÉXICO, JULIO 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**

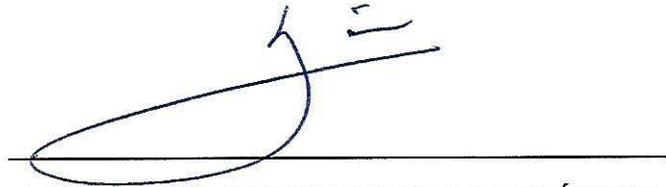
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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**

**CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y DE SOBREVIVENCIA DE LOS  
PACIENTES ADULTOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA COMPLEJA**



---

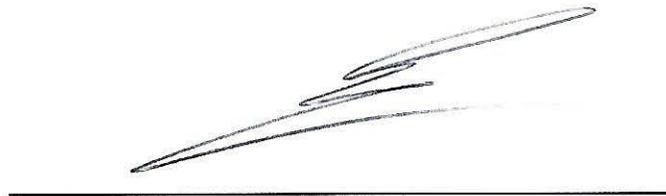
**DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ**

DIRECTOR DE ENSEÑANZA



Dirección de Enseñanza

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"



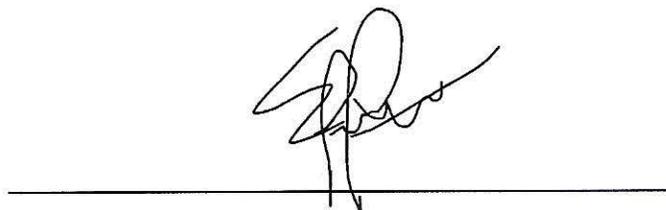
---

**DR. EDGAR GARCÍA CRUZ**

DIRECTOR DE TESIS

MÉDICO ADSCRITO A LA CLÍNICA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"



---

**DRA. ENMA LETICIA TOLEDO ALEMÁN**

RESIDENTE DE TERCER AÑO DE CARDIOLOGÍA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"

## **Agradecimientos**

A Dios todopoderoso: gracias por tu amor, paciencia, guianza y misericordia, por darme los medios y fortaleza para estar aquí. Nunca podré saber lo que viste en mí, pero todo esto es por y para ti.

A Carlos Flores: gracias por apoyarme y amarme cada día más. Tu pasión hacia mí y tu ayuda son lo mejor que el cielo me pudo haber regalado, espero que esta vida juntos no se acabe jamás. Te amo inmensamente amor mío.

A mi madre, Adilia Alemán: gracias por tu ejemplo y tu dedicación a nosotras; gracias por mostrarme el amor más puro que puede existir y por enseñarme que nada está fuera de mi alcance. Te amo, nada de esto podría haberlo logrado sin tu apoyo incondicional. Me enaltece ser tu hija.

A mi hermana, Roxana: gracias por enorgullecer a nuestra familia con la mujer en la cual te has convertido, por cada consejo y palabras de aliento en los momentos más difíciles. Te amo.

Amanda Portillo: gracias porque ahora creo firmemente que los ángeles existen. Gracias por demostrarme con tu profesionalismo, humildad, valentía y decisión que lo sueños se cumplen y que esta vida es para vivirla sin temor al futuro.

A mi tutor, el Dr. Edgar García, por su dedicación y paciencia para nosotros los residentes y por hacer del Instituto Nacional de Cardiología un mejor lugar para que nuestros pacientes con Cardiopatías Congénitas del Adulto tengan una mejor calidad de vida.

A mis compañeros de residencia y maestros, gracias por hacer interesante y muy provechoso el estar lejos de casa y adoptarme como su familia, por eso les estaré eternamente agradecida y jamás los olvidaré.

## ÍNDICE

<b>I. INTRODUCCIÓN</b>	5
<b>II. MARCO TEÓRICO</b>	5
A. Antecedentes: Definición y Clasificación de las Cardiopatías Congénitas del Adulto (CCA).	5
B. Mortalidad de las Cardiopatías Congénitas Complejas del Adulto	7
i. Endocarditis	7
ii. Comorbilidades	8
iii. Arritmias	10
iv. Muerte Súbita Cardíaca	11
v. Falla Cardíaca	12
vi. Hipertensión Pulmonar	13
vii. Mortalidad Perioperatoria	14
viii. Edad Quirúrgica	15
C. Predictores y Causas de Hospitalización	15
<b>III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	16
<b>IV. JUSTIFICACIÓN</b>	17
<b>V. OBJETIVOS</b>	18
<b>VI. HIPÓTESIS</b>	18
<b>VII. MATERIAL Y MÉTODOS</b>	19
1. Diseño del estudio	19
2. Población y muestra	19
3. Criterios de inclusión:	19
4. Criterios de exclusión:	19
5. Métodos	20
7. Método De Recolección De Datos	23
8. Procedimientos	23
9. Análisis Estadístico	24
10. Implicaciones Éticas	24
11. Recursos Financieros Y Factibilidad	25
12. Aspectos De Bioseguridad	25
<b>VIII. RESULTADOS</b>	26
<b>IX. DISCUSIÓN</b>	37
<b>X. CONCLUSIONES</b>	41
<b>XI. REFERENCIAS</b>	42

## I. INTRODUCCIÓN

La enfermedad cardiaca congénita es el defecto de nacimiento más común. Las Cardiopatías congénitas del adulto han incrementado consistentemente y dramáticamente en las últimas décadas y se anticipa continuarán haciéndolo hasta el año 2050<sup>1</sup>. Se estima que 1.4 millones de personas habitan en los Estados Unidos actualmente con esta patología, ya que estos sobreviven hasta la adultez<sup>2</sup>. El deterioro de las reparaciones quirúrgicas realizadas en la niñez combinado con la instauración inevitable de enfermedad cardiaca adquirida, prometen aumento en la demanda asistencial de estos pacientes en la edad adulta. Sin embargo, los avances médicos no han sido paralelos al incremento de su prevalencia, y muchos de estos pacientes progresan a falla cardiaca que culmina en muerte.

## II. MARCO TEÓRICO

### A. Antecedentes: Definición y Clasificación de las Cardiopatías Congénitas del Adulto (CCA).

Las cardiopatías congénitas del adulto se definen como la persistencia de cualquier defecto estructural en el corazón y/o grandes vasos posterior a los 18 años de edad. Su prevalencia ha incrementado en las 2 últimas décadas en Estados Unidos, Asia y Europa. Gracias a los avances, los pacientes con Cardiopatía Congénita del Adulto (CCA) superan numéricamente a sus contrapartes pediátricos. A pesar de tratamiento médico óptimo y/o quirúrgico estos progresan hasta falla cardiaca avanzada. Debido a esto, aquellos que son tratados en centros especializados exhiben mejor sobrevida.

De acuerdo a aspectos anatómicos, la Sociedad Europea de Cardiología<sup>28</sup> clasifica a las cardiopatías congénitas pueden clasificarse en leve, moderadas o severas/complejas. Incluiremos en esta revisión aquellas CCA, reparadas o no. A continuación, las enumeramos:

- Cualquier CCA asociada a enfermedad vascular pulmonar (Eisenmenger)
- Cualquier cardiopatía congénita cianógeno
- Ventrículo de doble salida
- Circulación de Fontan
- Arco aórtico Interrumpido Atresia Pulmonar
- Transposición de grandes arterias
- Corazón univentricular (doble entrada de VD/VI, atresia mitral/tricuspídea, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, fisiología univentricular)
- Tronco arterioso
- Otras anomalías AV complejas y conexión ventriculoarterial (síndromes de heterotaxia, inversión ventricular, etc).

Estos constituyen una combinación de shunts, lesiones obstructivas, hipoplasia de cavidades, y conexiones arteriales o venosas anormales: creando una fisiología peculiar y compleja en cada paciente. Cada paciente debe considerarse de manera individual, ya que pequeñas diferencias en el tamaño del defecto septal o la vía de salida pueden causar un impacto significativo a la fisiología. Estos pueden dividirse en dos grupos: los reparados o no.

## **B. Mortalidad de las Cardiopatías Congénitas Complejas del Adulto**

Gracias a los avances en cardiología pediátrica y cirugías cardíacas, las CCCA han experimentado un descenso acusado en mortalidad, llegando hasta la adultez<sup>3</sup>. Las ventajas en la supervivencia son más marcadas en pacientes diagnosticados con cardiopatía congénita compleja con alrededor del 90% de los niños que alcanzan la edad adulta.<sup>4</sup> Se ha observado además un incremento en la edad de muerte de ellos, con supervivencias reportadas hasta de >90% posterior a la infancia.<sup>5</sup> Sin embargo, en comparación a sus pares, los adultos con CCCA exhiben mayor morbimortalidad.

Las causas principales de muerte en estos pacientes son de origen cardíaco e incluyen muerte súbita, falla cardíaca congestiva, arritmias y mortalidad perioperatoria<sup>6</sup>. Sin embargo, se ha reportado que antes de la edad de 50 años, las muertes son infrecuentes, siendo la endocarditis en este grupo etario la causa más frecuente.

Al alcanzar la adultez y especialmente después de los 50 años<sup>6</sup>, estos sufren de comorbilidades no cardíacas. Se han descrito malignidad, etiologías vasculares, neumonía, enfermedad vascular cerebral como causas de muerte en estos pacientes. Entre las causas más importantes de mortalidad en estos pacientes tenemos:

### ***i. Endocarditis***

En la población general, la incidencia de endocarditis infecciosa se ha mantenido sin cambios durante las últimas 4 décadas. Sin embargo, entre los adultos con CCCA, con su aumento en la población y la implementación de uso de dispositivos intracardíacos susceptibles a infecciones, la incidencia ha ido en aumento. Actualmente, la incidencia de endocarditis infecciosa en pacientes con CC varía entre

1,4 y 11,5 casos por 1000 pacientes-año.<sup>6</sup> Las complicaciones más frecuentes de la endocarditis infecciosa son la regurgitación/estenosis valvular (30 %), la insuficiencia cardíaca (23 %) y la embolia sistémica (20 %). La tasa de complicaciones y la mortalidad temprana asociadas con la endocarditis infecciosa en pacientes con CCCA mostraron una disminución modesta del 9 % a alrededor del 7 % en las últimas 2 décadas, posiblemente como resultado de mejores diagnósticos, que incluyen ecocardiografía, tomografía computarizada y tomografía por emisión de positrones, tratamiento quirúrgico más temprano y eficiente y mejor manejo de los antibióticos. El enfoque principal debe estar en la prevención con atención a la educación, la vigilancia dental y la prevención de infecciones de la piel.<sup>7</sup>

## ***ii. Comorbilidades***

Con la edad, el paciente con CCCA puede desarrollar una enfermedad cardiovascular adquirida, como hipertensión, dislipidemia y diabetes mellitus. Esto puede tener un impacto adicional en el sustrato, la fisiología y la anatomía anormales, lo que aumenta el riesgo de disfunción ventricular, alteraciones del ritmo e insuficiencia cardíaca. La hipertensión, que ya es muy prevalente en la población general, parece estar aún más presente en los pacientes con CCCA<sup>8</sup>, especialmente en los varones con coartación aórtica reparada y en los pacientes con enfermedad renal asociada a la CC cianótica. La obesidad, asociada a hipertensión, resistencia a la insulina y dislipidemia, se ha convertido en un problema creciente en la población con CCCA, con una prevalencia del 54% de pacientes con índice de masa corporal >25 kg/m<sup>2</sup> y del 20% con índice de masa corporal >30 kg/m<sup>2</sup>.<sup>6,7,8</sup>

No está claro si los tumores malignos son una amenaza futura para los adultos con cardiopatía congénita debido a la radiación excesiva en el período de alta susceptibilidad de la infancia; por ejemplo, se han utilizado  $\approx 33$  mSv en niños con atresia tricuspídea<sup>9</sup>. Sin embargo, se han publicado resultados contradictorios. El grupo de Toronto no detectó un exceso de cáncer en 4000 pacientes, con al menos 1 cateterismo, mientras que un estudio israelí encontró un exceso de riesgo de cáncer, siendo los más comunes el linfoma y el melanoma. Mejores equipos y métodos de protección junto con un mayor uso de Las imágenes de resonancia magnética y las decisiones guiadas por ecocardiografía reducirán la exposición a la radiación y el riesgo posterior de cáncer.

A pesar de la heterogeneidad en los criterios de inclusión, Muchos estudios han encontrado mayores tasas de cardiopatía isquémica en pacientes pediátricos/adultos jóvenes con cardiopatía coronaria, documentando aumento en las tasas de infarto de miocardio/síndrome coronario agudo con la edad. El mayor riesgo se ha evidenciado en las mujeres con CCCA.

La EAC en la ACHD probablemente se deba a una interacción entre los factores de riesgo cardiovascular convencionales y los factores predisponentes relacionados con la cardiopatía coronaria, incluidas las anomalías coronarias y la disfunción endotelial. La etiología relacionada con la cardiopatía coronaria probablemente subyace a un mayor riesgo en la edad adulta temprana, antes de que los factores de riesgo convencionales provocan una aterosclerosis significativa.

### ***iii. Arritmias***

Estas constituyen una de las causas más frecuentes de morbi-mortalidad. Se presentan más frecuentemente en cardiopatías congénitas complejas.<sup>7</sup> Estas pueden representar los defectos intrínsecos o pueden adquirirse posterior a la fibrosis cicatricial inducida por la cirugía o cambios volumétricos en las cavidades intracardiacas. Se ha reportado que hasta 25% de los pacientes con CCCA sufren taquiarritmias atriales y/o ventriculares,<sup>8</sup> siendo la taquicardia por reentrada intranodal la más frecuentemente descrita.

Las bradicardias sintomáticas pueden amenazar la vida y requieren implantación de marcapasos en 4% de los pacientes con anomalía de Ebstein y Transposición Corregida de grandes arterias.<sup>9</sup>

La disfunción del nódulo sinoauricular también es un trastorno común en adultos con CCCA, causado por síndromes de isomerismo con nódulos sinoauriculares duales/ausentes o causado por un traumatismo quirúrgico directo en su arteria durante procedimientos quirúrgicos, como los procedimientos de Mustard, Senning, Glenn y Fontan. Los síntomas, las bajas frecuencias de reposo o las pausas de más de 3 segundos son indicaciones estándar para la terapia de estimulación. De manera similar, la terapia con marcapasos está indicada para el bloqueo auriculoventricular en la CCA, causado por el desplazamiento del nódulo auriculoventricular en la transposición congénitamente corregida de las grandes arterias y la comunicación interauricular o por estrés mecánico o hipóxico en procedimientos quirúrgicos e intervencionistas.

La carga de arritmias y bradicardias es alta, por ejemplo, en la tetralogía de Fallot, hasta un tercio de los pacientes con tetralogía reparada desarrollan taquiarritmias auriculares sintomáticas en la edad adulta, el 10 % desarrollan arritmias ventriculares de alto grado y el 5 % de los pacientes de Fallot requieren marcapasos<sup>9</sup>. Después de las reparaciones de Senning o Mustard para la transposición de las grandes arterias, se produce una pérdida del ritmo sinusal en el 60 % de los pacientes en el período de 20 años posterior a la cirugía.<sup>10</sup>

Los procedimientos quirúrgicos también pueden influenciar el desarrollo de arritmias en esta población. Hay ventajas en minimizar la manipulación del tejido atrial.

10

#### ***iv. Muerte Súbita Cardíaca***

Esta constituye la segunda causa de muerte en CCCA, representando el 20%, únicamente por detrás de la falla cardíaca. El riesgo de esta incrementa en paralelo con la severidad de la cardiopatía, siendo más frecuente de Tetralogía de Fallot, transposición congénita de grandes vasos, síndrome de Eisenmenger, estenosis aórtica y subaórtica, y coartación aórtica. Las arritmias constituyen el 80% de las causas de muerte súbita y el resto lo constituyen el infarto agudo de miocardio, eventos tromboembólicos, disección aórtica y ruptura aneurismática. Solamente el 10% de las muertes ocurren durante el ejercicio.<sup>11</sup>

## **v. Falla Cardíaca**

La Insuficiencia cardíaca no solo constituye la primera causa de muerte en pacientes con CCCA, además de morbilidad, hospitalización, y descompensación frecuente. <sup>12</sup> Esta incrementa por factor de cinco el riesgo de muerte en estos pacientes (20%). Sus mecanismos desencadenantes son multifactoriales desde desequilibrios de volumen y presión, reserva miocárdica insuficiente, fibrosis miocárdica, lesiones iatrogénicas, hipertensión pulmonar, arritmias y activación neurohormonal. <sup>13</sup> Aproximadamente el 87.3% de pacientes con falla cardíaca son aquellos con CCCA. <sup>14,23</sup>

Su reconocimiento en etapas tempranas es escaso, debido a que estos pacientes frecuentemente se adaptan a sus limitaciones crónicas, reportando pocos síntomas a pesar del deterioro de su clase funcional. <sup>14</sup>

En los pacientes de Fontan, se estima que la prevalencia de insuficiencia cardíaca es del 10 % al 20 % poco después de la reparación total y del 40 % al 50 % en la edad adulta.<sup>14</sup> Los mecanismos fisiopatológicos anteriores son principalmente disfunción ventricular sistólica o diastólica, todo lo cual conduce a una sobrecarga de fluidos. La terapia médica ahora se adapta en función de estos mecanismos fisiopatológicos, aunque a menudo no se comprenden por completo. Los pacientes con ventrículos derechos sistémicos encuentran dificultades similares en el tratamiento de los síntomas de insuficiencia cardíaca. El tratamiento con bloqueadores de los receptores de angiotensina en estos pacientes con un ventrículo derecho sistémico podría ofrecer solo beneficios si los pacientes tienen activación neurohormonal porque el deterioro también puede ser consecuencia de los procedimientos de redirección

auricular, que causan fallas en el acoplamiento auriculoventricular, lo que lleva a una incapacidad para aumentar el volumen sistólico con ejercicio. La insuficiencia de la válvula tricúspide (sistémica) suele ser también un componente importante en el desarrollo de la insuficiencia cardíaca. Finalmente, la investigación en esta área a menudo está limitada por el bajo número de pacientes, criterios de valoración inadecuados como la ecocardiografía y un seguimiento breve.<sup>15</sup>

#### ***vi. Hipertensión Pulmonar***

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es causada principalmente por un cortocircuito intracardíaco de izquierda a derecha, que conduce a una sobrecarga de volumen pulmonar. El aumento de la carga de volumen y presión puede causar una disfunción endotelial irreversible y una resistencia vascular pulmonar elevada, lo que en última instancia da como resultado una reversión del cortocircuito de izquierda a derecha, lo que lleva a la cianosis central, una afección descrita por primera vez por Víctor Eisenmenger en 1897. La HAP en la cardiopatía congénita está estratificada en 4 categorías según una clasificación clínica: (1) síndrome de Eisenmenger, (2) HAP asociada con cortocircuitos sistémico-pulmonares prevalentes, (3) HAP con defectos pequeños/coincidentes y (4) HAP después de la corrección del defecto, siendo la categoría de pacientes más frecuentemente observada. Se estima que la prevalencia de HAP es del 3,2 % en adultos nacidos con un cortocircuito sistémico-pulmonar y de 100 por millón en la población adulta general. La prevalencia de HAP aumenta con la edad, del 2,5 % en menores de 30 años al 35 % en la población general adulta.

Casi todos los pacientes con CCCA con PAH son sintomáticos, la mitad de ellos en la clasificación 3 o 4 de la New York Heart Association. Las posibles intervenciones farmacéuticas se han ampliado drásticamente con la terapia actual que ha demostrado reducir la mortalidad y la morbilidad. Sin embargo, la supervivencia de los pacientes de Eisenmenger todavía muestra mejoras limitadas con el tiempo.

Los pacientes de Fontán no tienen hipertensión pulmonar, pero pueden sufrir de manera similar una resistencia vascular pulmonar relativamente aumentada, lo que resulta dramático para su desempeño clínico y pronóstico. Se han realizado varios ensayos con medicamentos para PAH en pacientes de Fontan, con resultados mixtos sobre la mejora en la capacidad de ejercicio, el tiempo de ejercicio y la clase funcional. Con las mejoras en la atención, se anticipa que la prevalencia de PAH en adultos con CHD aumentará.

### ***vii. Mortalidad Perioperatoria***

Aunque la mayoría de cirugías en pacientes con CCCA son electivas y se hacen para mejoría sintomática y pronóstica, la mortalidad relacionada es del 4% y tasa de complicaciones alcanza el 18%. Casi la mitad de estos pacientes son sometidos a más de un procedimiento, siendo las relacionadas con Tetralogía de Fallot las más frecuentes.<sup>15</sup>

A lo largo de la literatura, los factores que se han asociado a menores tasas de sobrevida son posterior a cirugía son: NYHA Clase III, TAPSE <15mm, falla cardiaca derecha<sup>24</sup>, sexo masculino<sup>16</sup>, esternotomía previa con más de 15 días de diferencia<sup>16</sup>.

<sup>17</sup>, necesidad de cirugías repetidas <sup>1,16,18</sup>, cirugías paliativas <sup>19</sup>, fisiología univentricular <sup>20</sup> y necesidad de circulación extracorpórea<sup>21</sup>.

Las intervenciones percutáneas juegan un papel importante en esta población. Mientras que las tasas de procedimientos quirúrgicos se han mantenido consistentes, ha habido una disminución significativa de cierres de defectos de manera quirúrgica. <sup>16</sup>

### ***viii. Edad Quirúrgica***

Hay una tendencia a realizar paliación o corrección total de cardiopatías congénitas en la niñez, con el fin de evitar los efectos deletéreos de cianosis y la sobrecarga de volumen a largo plazo. Sin embargo, algunos pacientes adultos alcanzan esta etapa por razones extramédicas. Existen reportes que señalan que la mortalidad perioperatoria no es diferente a la de los niños. <sup>25,26</sup>

La serie de Bukhart y cols. <sup>27</sup> es la de mayor tamaño reportada con 132 procedimientos de Fontan en pacientes mayores de 18 años. La mortalidad reportada fue del 8.3%. Se desconoce si los criterios de operabilidad en fisiología de Fontan son aplicables en adultos.

### **C. Predictores y Causas de Hospitalización**

Las admisiones hospitalarias conllevan altos costos. Las causas más frecuentes de hospitalización fueron las cardíacas, pero complicaciones extracardíacas como falla renal aguda, infecciones bacterianas relacionadas o no con dispositivos y anemia predicen aumento de la estancia hospitalaria. <sup>22</sup> Interesantemente, las comorbilidades

crónicas como hipertensión arterial sistémica o ERC no se asociaron a aumento de estancia hospitalaria.<sup>23</sup>

Los pacientes con descompensación de falla cardiaca se hospitalizan más frecuentemente, tienen estancia más prolongada y tienen 19 veces más riesgo de eventos cardiovasculares posterior al internamiento (recurrencia de falla cardiaca, muerte o trasplante cardiaco). La incidencia de la primera hospitalización por falla cardiaca es de 1.2 por 1000 pacientes-años.<sup>23</sup>

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

De acuerdo con el censo de Población y Vivienda 2020, en México habitan 126,014,024 personas, ocupando el lugar 11 dentro de las naciones más pobladas del mundo. Las cardiopatías congénitas en México se presentan con una cifra estimada de 18,000-20,000 nuevos casos por año. El acceso a los servicios de salud es difícil por múltiples razones: alta densidad de población, fragmentación de los servicios de salud, hospitales insuficientes para el tratamiento integral de estos pacientes, entre otros.

El 85% de los pacientes pediátricos alcanzan la edad adulta. Las mejoras en el diagnóstico, tratamiento médico y reparación quirúrgica han cambiado el patrón de supervivencia de la enfermedad cardiaca congénita. En los años recientes, la supervivencia de los tipos mas complejos ha mejorado, llevando a una alta carga de trabajo en el seguimiento, abordaje y reoperaciones. Paralelo a esto, el cuidado de adultos con CC se ha desarrollado como una subespecialidad separada.

Por lo tanto, el número de pacientes con CCCA incrementa exponencialmente. Las guías actuales<sup>28</sup> recomiendan que estos pacientes (reparados o no) deberán ser evaluados de manera anual por un cardiólogo con expertise en CCA, debido a la alta tasa de complicaciones (reoperación, arritmias, muerte prematura). En México con la creación del Registro Epidemiológico de las Cardiopatías Congénitas del Adulto (RECCAD), proyecto del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” y Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS, se observó que los pacientes han mejorado su supervivencia y clase funcional, siendo muchos de ellos económicamente activos. La falta de transición de estos pacientes de la edad pediátrica a la edad adulta si representó un factor de riesgo de mortalidad , aumentando en un 39%.

#### **IV. JUSTIFICACIÓN**

Las CCA se dividen en complejidad por su complejidad en leve (50-55%), moderada (30-40%) y severa (15-20%) . Las de complejidad leve en su mayoría no dejarán secuelas severas a largo plazo. Las de complejidad severa requieren seguimiento estrecho y reintervenciones.

Es necesario caracterizar y analizar la morbi-mortalidad de los pacientes con CCCA y sus repercusiones en el pronóstico a futuro. Todo esto con el fin de valorar intervenciones oportunas que reduzcan complicaciones que culminan en muerte. Es así que en los próximos años las CCA serán un problema de salud. En el Instituto Nacional de Cardiología actualmente la atención de estos pacientes representa del 35-38% de la atención médica, lo cual nos indica que debemos conocer las cardiopatías más frecuentes en la edad adulta.

A la fecha, no existe mucha información derivada de estudios de calidad metodológica que evalúen las características epidemiológicas, clínicas y de morbi-mortalidad de los pacientes adultos con cardiopatía congénita compleja.

## **V. OBJETIVOS**

### **Objetivo general.**

Conocer la mortalidad y los factores de riesgo asociados a mortalidad entre los pacientes con Cardiopatía Congénita del Adulto de complejidad severa.

### **Objetivos específicos.**

- Determinar la prevalencia de CCA de complejidad severa en pacientes adultos.
- Determinar la clase funcional
- Establecer la actividad actual
- Describir la implicación pronóstica de las intervenciones en la supervivencia de los pacientes adultos con cardiopatía congénita compleja.

## **VI. HIPÓTESIS**

**H1:** La presencia de factores como: cirugía de paliación, no reparación, comorbilidades, arritmias, hospitalización reciente por falla cardíaca y comorbilidades predicen mortalidad entre los pacientes con CCCA.

**H0:** La presencia de factores como: cirugía de paliación, no reparación, comorbilidades, arritmias, hospitalización reciente por falla cardíaca y comorbilidades predicen supervivencia.

## **VII. MATERIAL Y MÉTODOS**

### **1. Diseño del estudio**

Se realizó una cohorte que incluyó a pacientes con CCA que acudieron al Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” de 2018 a 2022

### **2. Población y muestra**

La población se integrará por pacientes mayores de 18 años de ambos sexos, diagnosticados con cardiopatía congénita compleja y en seguimiento en Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de la Ciudad de México. La muestra fue no probabilística.

### **3. Criterios de inclusión**

Pacientes mayores de 18 años, de ambos sexos, con diagnóstico de cardiopatía congénita de complejidad severa en cualquier momento de la vida.

### **4. Criterios de exclusión**

Pacientes sin cardiopatías congénitas o con complejidad leve a moderada; menores a 18 años de edad; haberse negado a participar en el seguimiento.

## 5. Métodos

Se realizó un registro de los pacientes con diagnóstico de CCA con complejidad severa del adulto en seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología. Se recopilaron las siguientes variables:

- Epidemiológicos: entidad federativa de procedencia, actividad actual, antecedente de embarazo.
- Clínico-epidemiológicos: edad, sexo, ocupación actual, procedencia, embarazo actual/previo, asociación genética, clase funcional de NYHA,
- Electrocardiográficos: arritmias evidenciadas en ECG o Holter cardiaco, presencia de dispositivos (marcapasos, DAI, CRT).
- Ecocardiográficos: Fracción de eyección del ventrículo sistémico, fisiología univentricular, defecto septal añadido. La Fracción de eyección se determinó por diferentes métodos.
- Estatus de la cardiopatía: no reparado en vigilancia, no reparado en cuidados paliativos, cirugía paliativa, reparación total, en protocolo de trasplante cardiaco.
- Presencia de Dispositivos: ninguno, prótesis mecánica, prótesis biológica, marcapasos, DAI, fístulas, endovasculares (amplatzer, stent, fístula), anillos valvulares.
- Mortalidad: estatus actual (vivo, muerto, se perdió seguimiento), causa de muerte, edad de muerte.

## 6. Definición De Variables Y Escalas De Medición

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN	UNIDAD DE MEDICIÓN
<b>Edad</b>	Número de años cumplidos desde el nacimiento hasta la fecha de inclusión.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Años
<b>Sexo</b>	Sexo asignado desde el nacimiento basado en el fenotipo.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Hombre/mujer
<b>Ocupación Actual</b>	Actividad en la cual la persona se desempeña de manera cotidiana.	Cualitativa Nominal	Politómica	a. Estudia b. Trabaja c. Hogar d. Incapacidad e. Desempleado f. Pensionado Se desconoce
<b>Cardiopatía Congenita del Adulto de complejidad severa</b>	La persistencia de cualquier defecto estructural en el corazón y/o grandes vasos posterior a los 18 años de edad.	Cualitativa Nominal	Politómica	a. Cualquier CCA asociada a enfermedad vascular pulmonar (Eisenmenger) b. Cualquier cardiopatía congénita cianógena c. Ventriculo de doble salida d. Circulación de Fontan e. Arco aórtico Interrumpido Atresia Pulmonar f. Transposición de grandes arterias g. Corazón univentricular

				(doble entrada de VD/VI, atresia mitral/tricuspidéa, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, fisiología univentricular) h. Tronco arterioso Otras anomalías AV complejas y conexión ventriculoarterial (síndromes de heterotaxia, inversión ventricular, etc).
<b>Embarazo Actual o previo</b>	Estado de la mujer que está cursando o ha cursado con una o más gestaciones.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente/Ausente
<b>Asociación genética</b>	Genotipos dentro de la población que coexisten con un rasgo fenotípico.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente/Ausente
<b>Clase Funcional de la NYHA.</b>	Clasificación del nivel funcional de un paciente, en función de su limitación al ejercicio físico, según la New York Heart Association.	Cualitativa Nominal	Politémica	. Clase I a. Clase II b. Clase III Clase IV
<b>Arritmias</b>	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	Politémica	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

				c. h) Otras arritmias
<b>Fracción de eyección del ventrículo sistémico</b>	Diferencia entre el volumen telediastólico y el telesistólico del ventrículo sistémico cuantificado por ECOTT, RMC, MN o TC.	Cuantitativa Discreta	Numérico	Porcentaje
<b>Fisiología Univentricular</b>	Cardiopatías congénitas en las que no existen dos ventrículos funcionales para impulsar de forma separada la sangre a las circulaciones pulmonar y sistémica.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente/Ausente
<b>Defecto septal añadido</b>	Presencia de defecto en la pared auricular y/o ventricular.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	Presente/Ausente
<b>Estatus de la Cardiopatía</b>	Clasificación actual en base al tratamiento recibido para la cardiopatía congénita en el momento de inclusión en el estudio.	Cualitativa Nominal	Politómica	No reparado en vigilancia Cuidados paliativos a. Cirugía paliativa b. Reparado c. Protocolo trasplante
<b>Mortalidad</b>	Frecuencia del número de defunciones ocurridas en pacientes con CCCA.	Cualitativa Nominal	Dicotómica	d. Presente/Ausente

## 7. 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.

## 8. Procedimientos

De acuerdo con la programación de citas de control en la clínica de cardiopatías congénitas del adulto 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 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.

## **9. 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 intercuartílico si no eran paramétricos. 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.

## **10. Implicaciones Éticas**

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 con humanos, Se garantiza la confidencialidad de la información obtenida.

## **11. 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 utilizaron los expedientes clínicos físicos y digitales elaborados 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.

## **12. 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.

## **VIII. RESULTADOS**

Se incluyeron 717 pacientes adultos con cardiopatía congénita de complejidad severa de un total de 3000 cardiopatías congénitas en adultos, representando el 23.9%. La distribución de género fue el sexo femenino con un 64% y una en una mediana de edad de 32 años. Entre estas 463 pacientes femeninas, el 45.7% de ellas había cursado con un embarazo previo o actual al menos. La procedencia de estos pacientes predominantemente fueron la Ciudad de México y el Estado de México, representando más del 50% de ellos y el resto de los pacientes repartidos en los 30 Estados de la República Mexicana (Tabla 1). En cuanto a la actividad actual, destaca que la mayor parte de los pacientes realiza una actividad estudiantil o laboral, representando el 40.2% de los pacientes y el 7.8% de los pacientes se encontraban incapacitados y el 17.4% de los mismos en desempleados. (Tabla 2).

La cardiopatía congénita del adulto con severidad compleja fue la comunicación interauricular asociada a hipertensión arterial pulmonar en un 33.5%, seguido de la doble salida del ventrículo derecho, transposición de grandes arterias congénitamente corregida, y la atresia pulmonar asociada con comunicación interventricular (Tabla 3).

De acuerdo a su clase funcional en la última evaluación, la clase funcional I según la New York Heart Association fue de 55.6% y Clase Funcional II en

**Tabla 1. Características Basales de los pacientes con Cardiopatía Congénita en Adultos de Complejidad Severa**

<b>Variable</b>	<b>N=717 (%)</b>
Sexo (%)	
• Mujer	463 (64.6)
• Hombre	254 (35.4)
Edad, años (mediana, rango)	32 (18-88)
Clase funcional (%)	
• I	399 (55.6)
• II	247 (34.4)
• III	57 (7.9)
• IV	14 (2.1)
FEVI (%)	
• ≥ 50%	524 (73.1)
• 41%-49%	42 (5.9)
• ≤ 40%	60 (8.3)
• Se desconoce	91 (12.7)
Arritmias (%)	195 (27.2)
Asociación de síndrome genético	28 (3.9)
Embarazo (n=463)	212 (45.7)
Hipertensión arterial pulmonar (%)	379 (52.9)
Síndrome de Eisenmenger (%)	76 (10.6)
Actividad actual (%)	
• Estudia	121 (16.9)
• Trabaja	174 (24.3)
• Hogar	196 (27.3)
• Incapacidad	56 (7.8)
• Desempleado	125 (17.4)
• Pensionado	4 (0.6)
• Se desconoce	41 (5.7)
Último procedimiento realizado, (%)	
• Paliativo	143 (19.9)
• Reparación o corrección total	222 (31)
• Sin procedimiento	352 (49.1)
Estatus final o actual del paciente (%)	
• No reparado en vigilancia	283 (39.5)
• Cuidados paliativos	100 (13.9)
• Cirugía paliativa	111 (15.5)
• Reparado	221 (30.8)
• Protocolo trasplante	2 (0.3)
Dispositivos (%)	251 (35)
Estado actual del paciente (%)	
• Vivo	548 (76.4)
• Muerto	35 (4.8)
• Perdió seguimiento	134 (18.7)

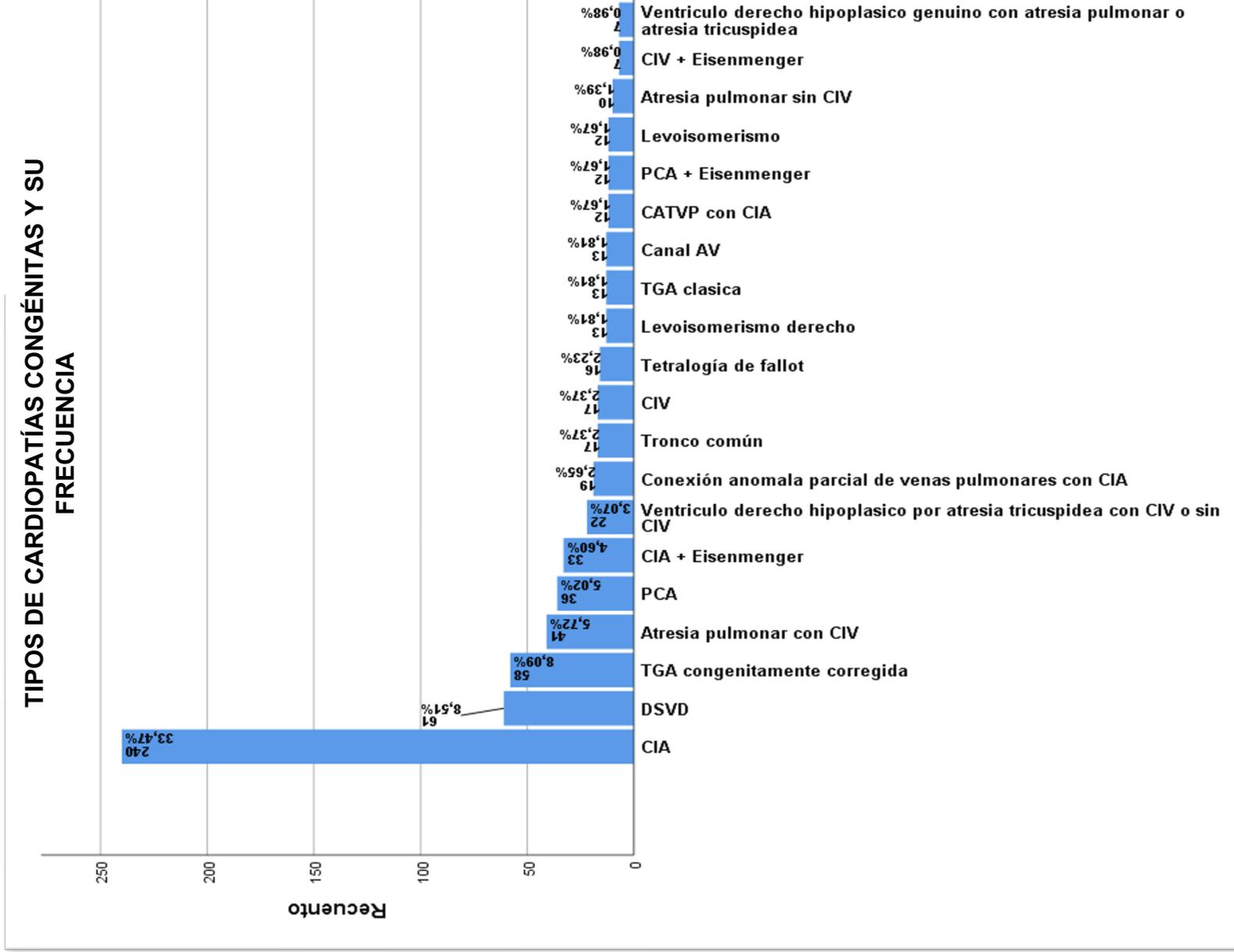
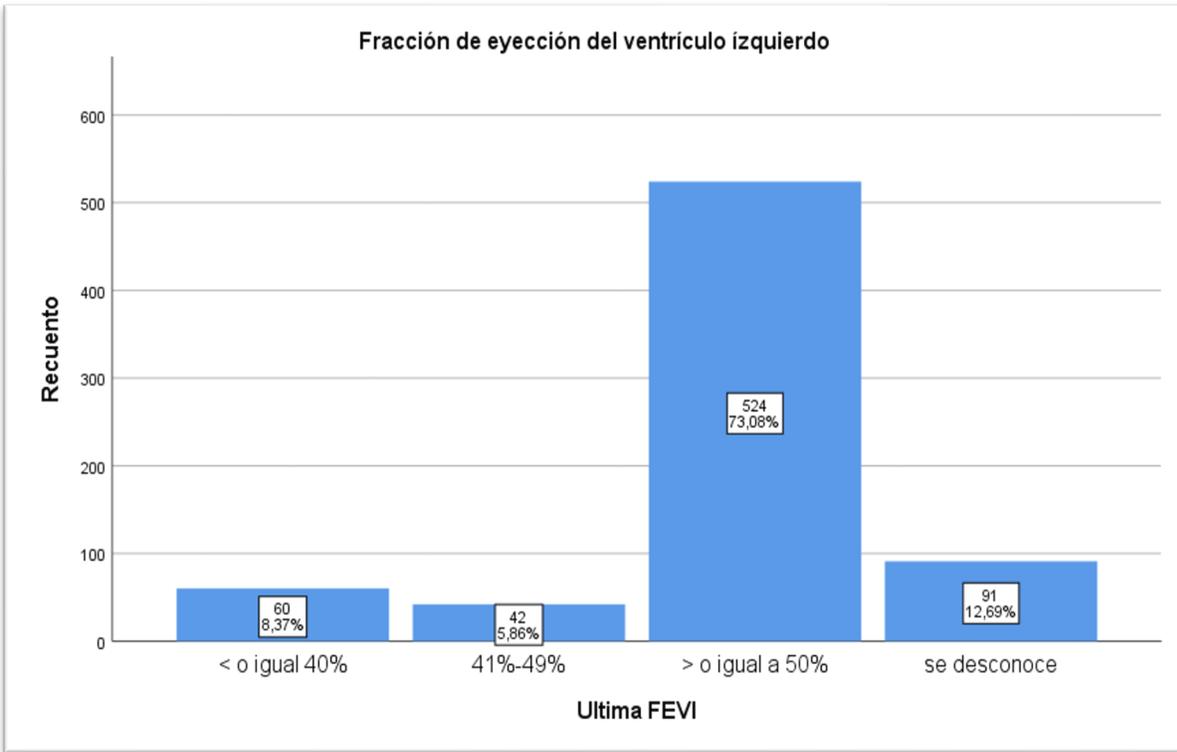


Figura 1. Tipos de cardiopatía congénita y su frecuencia.



*Figura 2. Fracción de eyección del ventrículo sistémico.*

Las arritmias estaban presentes en un 27.2% de los casos y el 3.9% de los pacientes tenían asociación con un síndrome genético.

En cuanto a los procedimientos, el 52.9% de los pacientes se les había realizado algún procedimiento asociado a su cardiopatía congénita de complejidad severa; en el 31% de los pacientes se practicó reparación/corrección de manera total y el 19.9% había sido paliado. El estatus actual/final de los pacientes al momento en que se realiza esta cohorte predominaban los pacientes no reparados en vigilancia, en concordancia con lo anteriormente expuesto, seguido de pacientes totalmente reparados. El 35% de los pacientes con cardiopatía congénita de complejidad severa contaba con algún tipo de dispositivo.

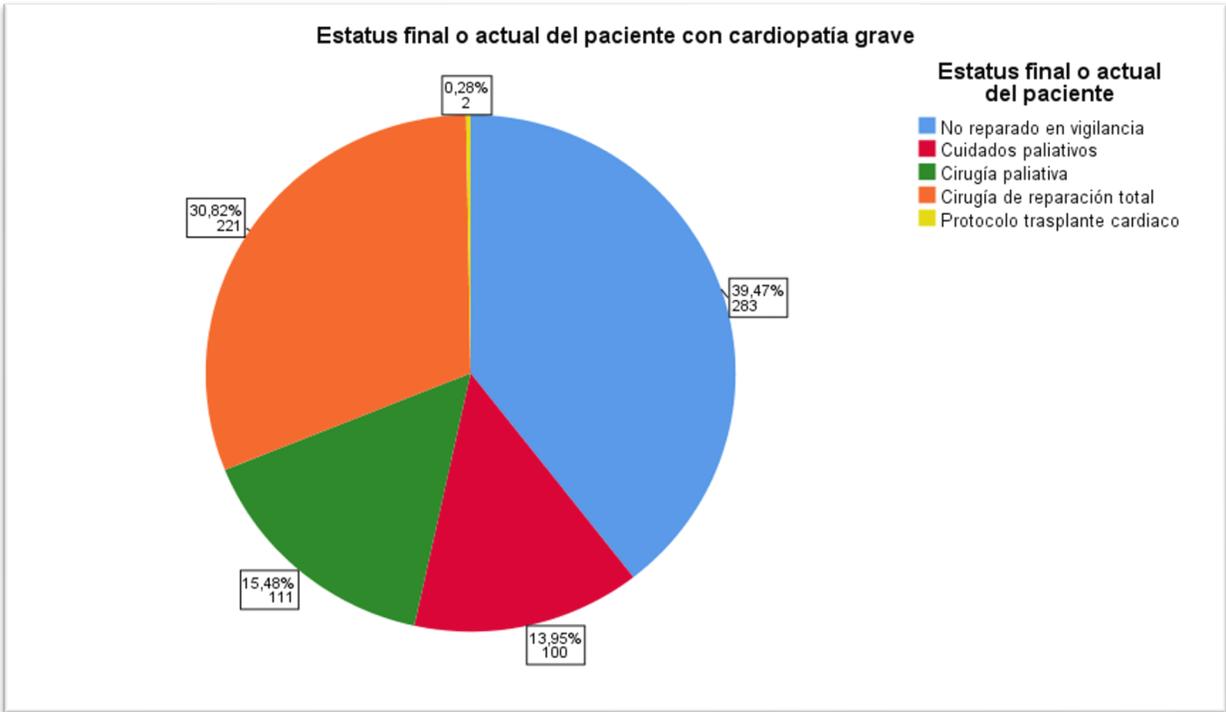


Figura 3

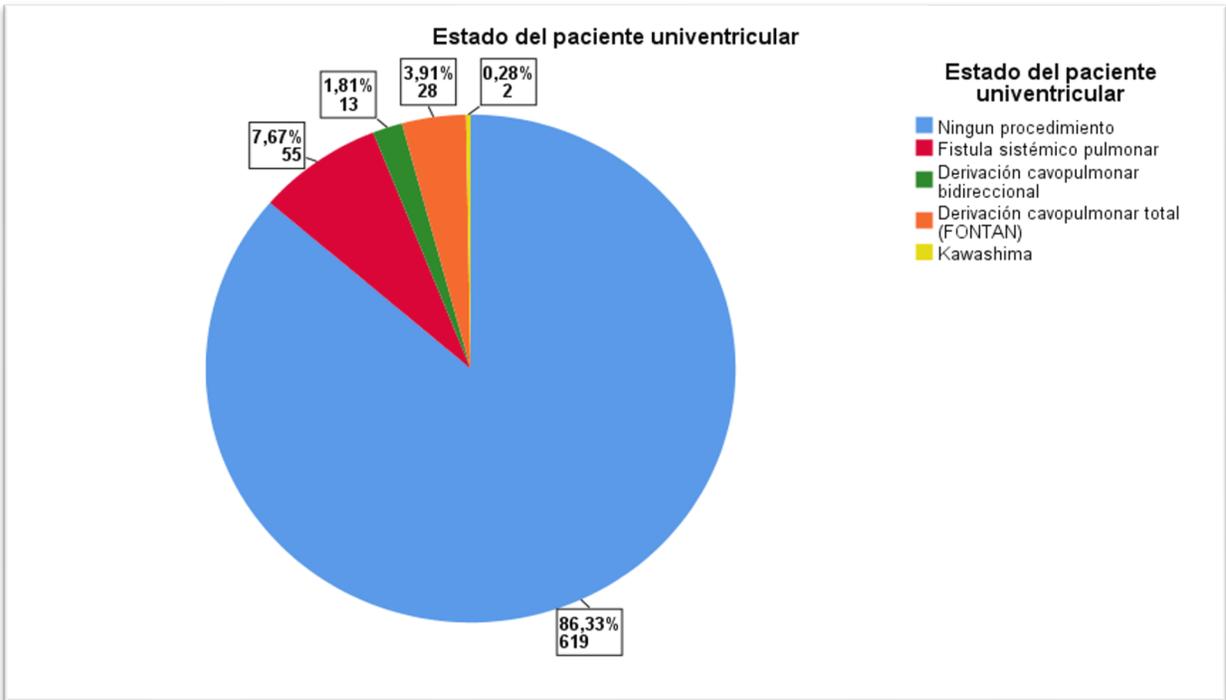


Figura 4

Tabla 4. Distribución de Cardiopatía congénita de complejidad severa según clase funcional	Clase funcional (%)			
	I n=399	II n=24 7	III n=57	IV n=14
CIA + HAP	135 (33)	89 (36)	14 (2.5)	2 (14.2)
CIV + HAP	11 (2.7)	5 (2)	0	1 (7.1)
CIV + CIA + HAP	1 (0.2)	0	0	0
PCA + HAP	24 (6)	10 (4)	1 (1.7)	1 (7.1)
Conexión anómala parcial de venas pulmonares con CIA + HAP	8 (2)	8 (3.2)	3 (5.2)	0
Conexión anómala parcial de venas pulmonares sin CIA + HAP	4 (1)	0	0	0
CATVP con CIA + HAP	8 (2)	4 (1.6)	0	0
Cortocircuito con Eisenmenger	0	1 (0.4)	1 (1.7)	0
Canal AV + HAP	5 (1.2)	4 (1.6)	4 (7)	0
TGA clásica	6 (1.6)	6 (2.4)	0	1 (7.1)
TGA congénitamente corregida	38 (9.5)	14 (5.6)	6 (10.5)	0
Anomalías de Ebstein	5 (1.2)	1 (0.4)	1 (1.7)	0
Tetralogía de Fallot no reparado o paliado	8 (2)	4 (1.6)	3 (5.2)	1 (7.1)
DSVD	34 (8.5)	20 (8)	7 (12.2)	0
Atresia pulmonar con CIV	29 (7.2)	11 (4.4)	1 (1.7)	0
Atresia pulmonar sin CIV	3 (0.7)	4 (1.6)	2 (3.5)	1 (7.1)
Síndrome de válvula pulmonar ausente	2 (0.5)	0	0	0
Estenosis congénita severa de la válvula pulmonar	0	0	1 (1.7)	0
Estenosis subvalvular aórtica severa	1 (0.2)	0	0	0
Aorta bivalva + Estenosis severa	4 (1)	1 (0.4)	0	0
Coartación aórtica (con Ao bivalva o rodete o estenosis supra valvular)	1 (0.2)	0	1 (1.7)	1 (7.1)
Válvula mitral en paracaídas, agenesia de músculos papilares	1 (0.2)	0	0	0

Interrupción del arco aórtico	1 (0.2)	0	0	0
Ventrículo derecho hipoplásico por atresia tricuspídea con CIV o sin CIV	13 (3.2)	7 (2.8)	2 (3.5)	0
Ventrículo derecho hipoplásico por doble entrada a VI	3 (0.7)	3 (1.2)	1 (1.7)	0
Ventrículo derecho hipoplásico genuino con atresia pulmonar o atresia tricuspídea	2 (0.5)	4 (1.6)	0	1 (7.1)
ventrículo izquierdo hipoplásico	2 (0.5)	3 (1.2)	1 (1.7)	0
Levoisomerismo	8 (2)	1 (0.4)	3 (5.2)	0
Levoisomerismo derecho	5 (1.2)	6 (2.4)	0	2 (14.2)
Heterotaxia, situs ambiguo	3 (0.7)	1 (0.4)	0	0
Tronco común	14 (3.5)	2 (0.8)	1 (1.7)	0
ALCAPA	0	1 (0.4)	0	0
origen anómalo de ramas pulmonares	1 (0.2)	1 (0.4)	0	0
Miocardiopatía hipertrófica, septal asimétrica	1 (0.2)	0	0	0
Insuficiencia mitral congénita	1 (0.2)	0	0	0
Doble vía de salida del ventrículo izquierdo	0	3 (1.2)	1 (1.7)	0
Arteria subclavia aberrante	0	1 (0.4)	0	0
CIA + Eisenmenger	10 (2.5)	19 (7.6)	3 (5.2)	1 (7.1)
CIV + Eisenmenger	1 (0.2)	5 (2)	0	1 (7.1)
PCA + Eisenmenger	5 (1.2)	7 (2.8)	0	0
CAVP + Eisenmenger	1 (0.2)	1 (0.4)	0	1 (7.1)

El 76.4% de estos de estos pacientes incluidos de manera retrospectiva, se encontraban vivos y el 4.8% había fallecido. Y lastimosamente en el 18.7% han perdido seguimiento, definiéndose pérdida de seguimiento como el no poder contactar a los pacientes 3 años previos.

Entre los pacientes con fisiología univentricular, al 86.3% de los pacientes no se le había realizado ningún procedimiento, seguido de los pacientes a los cuales se les había realizado una Fístula sistémico pulmonar a cualquier edad.

Entre los pacientes con cardiopatía congénita de complejidad severa, la clase funcional por cardiopatía, la CIA asociada a hipertensión arterial pulmonar en su mayoría (69%) predominaba la clase funcional, I y II. Sin embargo, para cardiopatías como transposición de grandes arterias corregida Y Persistencia de conducto arterioso más hipertensión arterial pulmonar predominó la clase funcional IV, así también para la coartación aórtica, ya sea asociada o no aorta bivalva; y pacientes con levoisomerismo derecho y ventrículo Derecho hipoplásico. Para el resto de cardiopatías predominaban clase funcional I y II (Tabla 4).

Con respecto a mortalidad, 4.8% y 18.4% habían muerto o perdido seguimiento, respectivamente. El análisis de la misma por tipo de cardiopatía congénita muestra que la Doble salida del VD (14.3%), Ventrículo derecho hipoplásico por atresia tricuspídea con CIV o sin CIV (11.4%), transposición congénita de grandes arterias (8.6%) son las que tienen mayor mortalidad. Las cardiopatías que mostraron mejor supervivencia fueron: CIA y CIV con HAP, cortocircuito con Eisenmenger, atresia pulmonar con CIV, conexión anómala parcial de venas pulmonares sin CIA, síndrome de válvula pulmonar ausente, estenosis subvalvular aórtica de cualquier grado, VI hipoplásico, levoisomerismo, síndromes de heterotaxia, ALPACA, entre otras. (Tabla 5).

**Tabla 5. Tasa de Mortalidad por Cardiopatía Congénita**

Cardiopatía congénita	Estado actual del paciente (p=0.024)		
	<i>Muerto n=35 (%)</i>	<i>Perdió seguimiento n=134</i>	<i>Vivos n=548</i>
CIA + HAP	0	34 (25,4)	240 (33,5)
CIV + HAP	0	1 (0,7)	17 (2,4)
CIV + CIA + HAP	0	0	1 (0,1)
PCA + HAP	3 (8,6)	10 (7,5)	36 (5,0)
Conexión anómala parcial de venas pulmonares con CIA	1 (2,9)	3 (2,2)	19 (2,6)
Conexión Anómala parcial de venas pulmonares sin CIA	0	0	4 (0,6)
CATVP con CIA	0	0	12 (1,7)
Cortocircuito con Eisenmenger	0	0	2 (0,3)
Canal AV	1 (2,9)	2 (1,5)	13 (1,8)
TGA clásica	2 (5,7)	0	13 (1,8)
TGA congénitamente corregida	3 (8,6)	19 (14,2)	58 (8,1)
Anomalías de Ebstein	1 (2,9)	1 (0,7)	7 (1,0)
Tetralogía de fallot	2 (5,7)	3 (2,2)	16 (2,2)
DSVD	5 (14,3)	16 (11,9)	61 (8,5)
Atresia pulmonar con CIV	0	10 (7,5)	41 (5,7)

Atresia pulmonar sin CIV	1 (2,9)	2 (1,5)	10 (1,4)
Síndrome de válvula pulmonar ausente	0	1 (0,7)	2 (0,3)
Estenosis congénita de la válvula pulmonar	1 (2,9)	0	1 (0,1)
Estenosis subvalvular aórtica	0	0	1 (0,1)
Aorta bivalva	2 (5,7)	0	5 (0,7)
Coartación aórtica (con Ao bivalva o rodete o estenosis supravalvular)	1 (2,9)	0	3 (0,4)
Válvula mitral en paracaídas, agenesia de músculos papilares	0	1 (0,7)	1 (0,1)
Interrupción del arco aórtico	0	0	1 (0,1)
Ventrículo derecho hipoplásico por atresia tricuspídea con CIV o sin CIV	4 (11,4)	5 (3,7)	22 (3,1)
Ventrículo derecho hipoplásico por doble entrada a VI	2 (5,7)	1 (0,7)	7 (1,0)
Ventrículo derecho hipoplásico con atresia pulmonar o atresia tricuspídea	1 (2,9)	1 (0,7)	7 (1,0)
Ventrículo izquierdo hipoplásico	0	1 (0,7)	6 (0,8)
Levoisomerismo	0	6 (4,5)	12 (1,7)
isomerismo derecho	3 (8,6)	2 (1,5)	13 (1,8)
Heterotaxia, situs ambiguo	0	0	4 (0,6)
Tronco común	0	0	17 (2,4)
ALCAPA	0	0	1 (0,1)
origen anómalo de ramas pulmonares	0	0	2 (0,3)

Miocardiopatía hipertrófica, septal asimétrica	0	0	1 (0,1)
Insuficiencia mitral congénita	0	0	1 (0,1)
Doble vía de salida del ventrículo izquierdo	1 (2,9)	0	4 (0,6)
Arteria subclavia aberrante	0	1 (0,7)	1 (0,1)
CIA + Síndrome de Eisenmenger	1 (2,9)	9 (6,7)	33 (4,6)
CIV + Síndrome de Eisenmenger	0	1 (0,7)	7 (1,0)
PCA + Síndrome de Eisenmenger	0	4 (3,0)	12 (1,7)
CAVP + Síndrome de Eisenmenger	0	0	3 (0,4)

**Tabla 6. Estado Actual del Paciente al Momento de la Inclusión al estudio y correlación con complicaciones**

	Vivo (n=548)	Muerto (n=35)	Perdió seguimiento (n=134)	Significancia estadística
<b>Arritmia (%)</b>	135 (24.6)	17 (48.6)	43 (32)	0.028
<b>FE del ventrículo sistémico ≤ 40%</b>	36 (6.6)	10 (28.5)	14 (10.4)	0.842
<b>Hipertensión pulmonar</b>	314 (57.9)	7 (20)	58 (43.2)	0.35
<b>Síndrome de Eisenmenger</b>	55 (10)	4 (11)	17 (12.7)	
<b>Sin procedimientos (no reparados).</b>	278 (51)	8 (23)	66 (49)	0.014

En cuanto a las complicaciones, los pacientes que fallecieron mostraron mayor prevalencia de arritmias que los pacientes vivos (48.6% vs 24.6%, p 0.02) y menor tasa de procedimientos realizados (23% vs 51%, p 0.014). Aunque sin significancia estadística, hubo una tendencia entre los pacientes que sobrevivieron a tener más hipertensión pulmonar y a tener una menor fracción del ventrículo sistémico .

## IX. DISCUSIÓN

Las cardiopatías congénitas de complejidad severa del adulto en nuestro estudio representan más de 15% de lo reportado a nivel mundial, con predominio del sexo femenino, como fue encontrado en nuestro estudio <sup>1, 6, 8, 14, 16</sup>. A pesar de su severidad, destaca que el 40% de estos pacientes realizan una actividad estudiantil o laboral, contrario a lo que se piensa que no son pacientes económicamente activos, se pueden reinsertar en la sociedad con el seguimiento adecuado.

El tipo de cardiopatía congénita tuvo una distribución heterogénea, destacando que la hipertensión arterial pulmonar se presentó en 379 del total (12.6%), corresponde a lo reportado a nivel mundial que es de un 10% <sup>30</sup>. En el registro de Reino Unido se reportó a la CC como causa de HAP en el 30.2%. <sup>31</sup>

La insuficiencia cardíaca es una causa frecuente de mortalidad. En el estudio CONCOR, se reportó que un 4.6% de los pacientes con CCA fueron ingresados debido a falla cardíaca en un periodo de 14 años. <sup>32</sup> A pesar de que no está clara la incidencia y prevalencia de insuficiencia cardíaca en pacientes con CCCA, es sabido que la falla cardíaca representa un peor pronóstico y deterioro de la calidad de vida de estos pacientes, así como un aumento en la mortalidad. La insuficiencia cardíaca ha sido

reportada como la principal causa de muerte en estos pacientes en aproximadamente un 26%, similar a lo reportado en el artículo publicado en la ESC en el que 25.8% de los pacientes fallecieron. En este estudio se reportó en 281 pacientes que cumplían el criterio de insuficiencia cardíaca y en 281 no se contaba con el último valor de FE, lo cual podría aumentar este número en los siguientes años debido a que un porcentaje no despreciable no ha sido reparado y progresará su enfermedad. Actualmente los pacientes que se encuentran en estadio B-D o con FE menor de 50% se envían a una valoración inicial a la clínica de insuficiencia cardíaca, lo cual ha mostrado buenos resultados mejorando su CF.

Con respecto al tratamiento brindado, observamos una clara prevalencia y asociación de mortalidad con los pacientes que sufren mayores episodios arrítmicos, fisiología univentricular y/o no han recibido ningún tratamiento de reparación/corrección. Actualmente en el INC a los pacientes con CCCA que no fueron reparados ni paliados se envían a la cardioneumología, clínica de IC y rehabilitación, por lo cual su CF se mantiene entre I-II en la mayoría de los casos.

La mortalidad de nuestra cohorte es baja comparada a la reportada mundialmente (4.8% vs 9% )<sup>5,9,11,12,13,16,21,23</sup>. Ya que este estudio sólo incluyó pacientes mayores de 18 años, puede ser que esto incurra en un sesgo.

El diagnóstico tardío y la centralización de los servicios de salud son algunas de las causas que el 39.4% de los pacientes no se les haya realizado algún tipo de tratamiento (cirugía o intervencionismo) y solo se encuentren con tratamiento médico. Otro motivo por el cual estos pacientes se encuentran con tratamiento médico es que su clase funcional es I o II y aún no cuentan con criterios de reparación

quirúrgica o el riesgo quirúrgico es elevado que se considera prohibitivo. Otra opción terapéutica es el intervencionismo estructural que ayuda a mejorar la clase funcional de estos pacientes, por lo que en los siguientes años será un tratamiento paliativo en las CCCA que se empleará frecuentemente, su eficacia ya ha sido demostrada en la edad pediátrica.

Por lo anterior, muchos pacientes con fisiología univentricular diagnosticados en la edad adulta entran en una fase de equilibrio (por estenosis al TSVD, colaterales aortopulmonares, cortocircuitos, etc), sin requerir algún tipo de tratamiento. Es la presentación común del adulto con atresia pulmonar con CIV que no fue paliado ni reparado. Por lo cual muchos de estos pacientes ya están fuera de tratamiento.

A diferencia de lo reportado a nivel mundial, en nuestro medio atendemos a muchos pacientes con cianosis crónica y toda la repercusión multisistémica que tienen estos pacientes. Se evalúan de manera más integral para tratar las secuelas y complicaciones sistémicas asociadas a la CCCA como la cianosis o por la reparación y/o paliación en la infancia.

Los factores asociados a mayor mortalidad fueron las arritmias con una p de 0.028 y los no reparados con una p de 0.014. Las arritmias son un factor de riesgo bien conocido que deteriora la clase funcional y afecta la función sistólica del ventrículo sistémico. Muchos pacientes dependen de la función auricular para mantener un adecuado gasto cardiaco, por lo que en este grupo de pacientes es muy importante mantener el ritmo sinusal. El diagnóstico y control de las arritmias de forma temprana influye directamente en el pronóstico.

En cuanto a la IC de FE <40% no se encontró una p significativa , probablemente por que se desconoció en 281 la FE, esto debido a que no se contaba con estudios recientes de ecocardiograma o RMC, en muchos de los casos no es posible determinar la FE por ecocardiograma debido a la complejidad y mala ventana acústica. Llama la atención que muchos pacientes se encuentran en CF II-III por lo que en los próximos años aumentara la prevalencia de IC con FE disminuida en nuestro medio y debemos estar preparados para la atención de estos pacientes para mantenerlos en una clase funcional que les permita ser activos económicamente.

Actualmente en los países de primer mundo se realiza eco fetal detectando CCCA desde el embarazo, por lo que se ha tomado la estrategia de la interrupción del embarazo disminuyendo la incidencia de las mismas en la etapa pediátrica. En nuestro medio estamos en esa transición, por lo cual se estima que en los siguientes años la población con CCCA será mayor que la de la edad pediátrica.

Gracias a la creación de una clínica de CCCA con un equipo multidisciplinario se ha podido mejorar la CF, calidad de vida y pronóstico de estos pacientes. Se deberá trabajar en programas efectivos de transición para dar continuidad a los pacientes con CC de la edad pediátrica a la edad adulta, así como crear más centros en el país para descentralizar la atención, clínicas de IC especializadas en CCA, rehabilitación, cuidados paliativos , etc.

## X. CONCLUSIONES

1. La mortalidad de los pacientes con Cardiopatía congénita del adulto de complejidad severa fue del 4.8%, siendo las siguientes cardiopatías las que mayor mortalidad exhibieron: doble salida del ventrículo derecho, ventrículo derecho hipoplásico por atresia tricúspidea con o sin CIV y trasposición de grandes arterias. La presencia de arritmias y la no realización de ningún procedimiento de corrección/paliación fueron factores de riesgo estadísticamente significativos para mortalidad.
2. La prevalencia de cardiopatías congénitas de complejidad severa entre los adultos de nuestra cohorte fue del 23.9%, con predominancia del sexo femenino y con una mediana de edad de 32 años. Mas del 50% de estos pacientes provino de CDMX y/o Edo. De México.
3. A pesar de la complejidad de nuestros pacientes, predomina la clase funcional I y II de la New York Heart Association en 90% de nuestros pacientes, así como la Fracción de eyección del ventrículo sistémico mayor a 50%. Destaca que el 40% de los pacientes realiza algún tipo de actividad laboral.
4. La prevalencia de la IC con FE <40% aumentará en los siguientes años debido a que el 39% de esta cohorte no fue reparado por diversos motivos y progresará su enfermedad en los siguientes años.

## XI. REFERENCIAS

1. Benziger CP, Stout K, Zaragoza-Macias E, Bertozzi-Villa A, Flaxman AD. Projected growth of the adult congenital heart disease population in the United States to 2050: an integrative systems modeling approach. *Popul Health Metr* 2015;13:29.
2. Givertz MM, DeFilippis EM, Landzberg MJ, Pinney SP, Woods RK, Valente AM. Advanced Heart Failure Therapies for Adults With Congenital Heart Disease: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol* 2019;74:2295-2312.
3. Wu W, He J, Shao X. Incidence and mortality trend of congenital heart disease at the global, regional, and national level, 1990-2017. *Medicine (Baltimore)* 2020;99:e20593.
4. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2019;139:e698-e800.
5. Khairy P, Ionescu-Iltu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:1149-1157.
6. Yu C, Moore BM, Kotchetkova I, Cordina RL, Celermajer DS. Causes of death in a contemporary adult congenital heart disease cohort. *Heart* 2018;104:1678-1682.
7. Walsh EP, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007;115:534-545.

8. Arrhythmias in adult congenital heart disease - Mayo Clinic. <https://www.mayoclinic.org/medical-professionals/cardiovascular-diseases/news/arrhythmias-inadult-congenital-heart-disease/mac-20429422>, 2014.
9. Wu MH, Lu CW, Chen HC, Kao FY, Huang SK. Adult Congenital Heart Disease in a Nationwide Population 2000-2014: Epidemiological Trends, Arrhythmia, and Standardized Mortality Ratio. *J Am Heart Assoc* 2018;7.
10. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, Grigg LE, Ramsay JM, Wheaton GR, Penny DJ, Brizard CP. The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation* 2007;116:1157-164.
11. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm* 2014;11:e102-165.
12. Stout KK, Broberg CS, Book WM, Cecchin F, Chen JM, Dimopoulos K, Everitt MD, Gatzoulis M, Harris L, Hsu DT, Kuvin JT, Law Y, Martin CM, Murphy AM, Ross HJ, Singh G, Spray TL. Chronic Heart Failure in Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2016;133:770-801.
13. Smit-Fun VM, Buhre WF. Heart Failure in Adult Patients with Congenital Heart Disease. *Anesthesiol Clin* 2019;37:751-768.

14. Sethares KA, Chin E, Jurgens CY. Predictors of delay in heart failure patients and consequences for outcomes. *Curr Heart Fail Rep* 2015;12:94-105.
15. Chessa M, Cullen S, Deanfield J, Frigiola A, Negura DG, Butera G, Giamberti A, Bossone E, Carminati M. The care of adult patients with congenital heart defects: a new challenge. *Ital Heart J* 2004;5:178-182.
16. Srinathan SK, Bonser RS, Sethia B, Thorne SA, Brawn WJ, Barron DJ. Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease. *Heart* 2005;91:207-212.
17. Dolgner SJ, Keeshan BC, Burke CR, McMullan DM, Chan T. Outcomes of Adults with Congenital Heart Disease Supported with Extracorporeal Life Support After Cardiac Surgery. *Asaio j* 2020;66:1096-1104.
18. Mello GA, Carvalho JL, Baucia JA, Magalhaes Filho J. Adults with congenital heart disease undergoing first surgery: prevalence and outcomes at a tertiary hospital. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2012;27:529-534. 26
19. Nguyen VP, Dolgner SJ, Dardas TF, Verrier ED, McMullan DM, Krieger EV. Improved Outcomes of Heart Transplantation in Adults With Congenital Heart Disease Receiving Regionalized Care. *J Am Coll Cardiol* 2019;74:2908-2918.
20. Doumouras BS, Alba AC, Foroutan F, Burchill LJ, Dipchand AI, Ross HJ. Outcomes in adult congenital heart disease patients undergoing heart transplantation: A systematic review and meta-analysis. *J Heart Lung Transplant* 2016;35:1337-1347.
21. Hernandez GA, Lemor A, Clark D, Blumer V, Burstein D, Byrne R, Fowler R, Frischhertz B, Sandhaus E, Schlendorf K, Zalawadiya S, Lindenfeld J, Menachem JN. Heart transplantation and in-hospital outcomes in adult congenital heart disease

patients with Fontan: A decade nationwide analysis from 2004 to 2014. *J Card Surg* 2020;35:603-608.

22. Cedars A, Benjamin L, Burns SV, et al. Clinical predictors of length of stay in adults with congenital heart disease *Heart* 2017;103:1258-1263.

<http://dx.doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310841>

23. Rodriguez 3rd FH, Moodie DS, Parekh DR, et al. Outcomes of heart failure-related hospitalization in adults with congenital heart disease in the United States. *Congenit Heart Dis* 2013;8:513—9.

24. Beurtheret S, Tutarel O, Diller GP, et al. Contemporary cardiac surgery for adults with congenital heart disease. *Heart* 2017;103:1194-1202. doi:10.1136/heartjnl-2016-310384

25. Cen JZ, Zhuang J, Chen XX, Chen JM, Zeng R. The application of bidirectional Glenn procedure on 68 pediatric cases with functional univentricle heart. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2007;45:812–814.

26. Silvilairat S, Pongprot Y, Sittiwangkul R, Woragidpoonpol S, Chuaratanaphong S, Nawarawong W. Factors influencing survival in patients after bidirectional Glenn shunt. *Asian Ann Cardiovasc Thorac Ann* 2008; 16:381–386.

27. Burkhart HM, Dearani JA, Mair DD, Warnes CA, Rowland CC, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. The modified Fontan procedure: early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:1252– 1259.

28. Helmut Baumgartner, Julie De Backer, Sonya V Babu-Narayan, ESC Scientific Document Group, 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the

European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), European Heart Journal, Volume 42, Issue 6, 7 February 2021, Pages 563–645, <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>

29. Kuijpers, J. M., Vaartjes, I., Bokma, J. P., van Melle, J. P., Sieswerda, G. T., Konings, T. C., ... Bouma, B. J. (2020). Risk of coronary artery disease in adults with congenital heart disease: A comparison with the general population. *International Journal of Cardiology*, 304, 39–42. doi:10.1016/j.ijcard.2019.11.114

30. Diller GP, Gatzoulis MA. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. *Circulation*. 2007 Feb 27;115(8):1039-50. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592386. PMID: 17325254.

31. Michele D'Alto, Vaikom S. Mahadevan. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *European Respiratory Review* Dec 2012, 21 (126) 328-337; doi: 10.1183/09059180.00004712

32. Arnaert S, De Meester P, Troost E, Droogne W, Van Aelst L, Van Cleemput J, Voros G, Gewillig M, Cools B, Moons P, Rega F, Meyns B, Zhang Z, Budts W, Van De Bruaene A. Heart failure related to adult congenital heart disease: prevalence, outcome and risk factors. *ESC Heart Fail*. 2021 Aug;8(4):2940-2950. doi: 10.1002/ehf2.13378. Epub 2021 May 7. PMID: 33960724; PMCID: PMC8318399.