

Original

Cardiopatías congénitas en adultos operadas en el Servicio Murciano de Salud en los últimos diez años

Sara Roldán Ramos^{a,*}, Juan Antonio Ruipérez^b y Ramón Arcas Meca^a

^a Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^b Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 22 de julio de 2010

Aceptado el 4 de julio de 2011

On-line el 21 de septiembre de 2011

Palabras clave:

Cardiopatía congénita

GUCH (grown up congenital heart disease)

Cirugía Cardíaca

RESUMEN

Introducción: Hasta hace poco únicamente pacientes con cardiopatías «muy simples» podían llegar a adultos por su natural tendencia a sobrevivir. Actualmente la población de adultos con cardiopatías congénitas está en rápido crecimiento gracias a la cirugía cardíaca, y desconocemos su evolución.

Objetivos: Estudio de los adultos con cardiopatías congénitas intervenidos quirúrgicamente en los últimos diez años en el Servicio Murciano de Salud.

Métodos: Análisis estadístico e interpretación de información extraída de la base de datos e historias clínicas del servicio de cirugía cardíaca.

Resultados: Se han realizado 201 intervenciones sobre 193 pacientes. La edad media de intervención es de 35 años. La comunicación interauricular ha sido la patología más frecuente (39,36%). La supervivencia media de la serie ha sido del 94,3%.

Conclusiones: Gracias al avance en su manejo, los adultos con cardiopatías congénitas suponen un importante grupo de pacientes del cupo de la cirugía cardiovascular. Las cardiopatías congénitas han dejado de ser una patología exclusivamente infantil.

© 2010 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Cardiac surgery in adults with congenital heart disease in the Murcia Health Service over the last ten years

A B S T R A C T

Introduction: Until recently only those patients with very simple congenital heart diseases managed to reach adulthood due to their natural tendency to survive. Today, the adult population with congenital cardiac anomalies is increasing, indicating cardiac surgery and with unknown outcomes.

Objectives: To study the adults with cardiac congenital anomalies who have been surgically intervened in the last ten years in the Murcia Health Service.

Methods: Statistical analysis and interpretation of the information extracted from the data base and clinical histories from the department of cardiac surgery.

Keywords:

Congenital heart disease

GUCH

Cardiac surgery

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sararoldan1313@gmail.com (S. Roldán Ramos).

1889-898X/\$ – see front matter © 2010 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.carcor.2011.07.004

Results: A total of 201 surgical interventions were performed on 193 patients, with a mean age of 35 years. Atrial septal defect was the most frequent pathology (39.4%). Mean survival of the series was 94.3%.

Conclusions: Due to advances in the management, adults with congenital heart disease have become a large volume in cardiac surgery. Congenital heart disease is no longer an exclusive childhood disease.

© 2010 SAC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) son alteraciones estructurales del corazón presentes desde el nacimiento. Hasta hace poco, muchos de los nacidos con una CC fallecían en los primeros años de vida. Actualmente, gracias a los avances médicos, los pacientes ya pueden alcanzar edades avanzadas. El 85% de los niños con CC sobreviven hasta la vida adulta¹. En España hay unos 100.000 adultos con CC, 1.000.000 en Estados Unidos y 1.200.000 en Europa¹, y se espera un crecimiento constante. En la región murciana hay más de 4.000 afectados por una CC, de los cuales el 50% ya han llegado a la adolescencia, según datos del Centro Regional de Estadística Murciana.

Este estudio tiene como objetivo analizar esta creciente población adulta con CC en una zona específica como es la región de Murcia y sus requerimientos de tratamiento quirúrgico.

Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo de las intervenciones quirúrgicas realizadas entre 1999-2009 en el Hospital Universitario la Arrixaca (de referencia para toda la comunidad autónoma en cuanto a cirugía cardíaca) sobre todos los adultos con CC en relación a dicha patología.

Con estas características se seleccionaron 193 pacientes.

De las bases de datos del servicio de cirugía cardiovascular e historias clínicas se obtuvo la información para tipificar a los pacientes: edad, sexo, manifestaciones clínicas, factores de riesgo cardiovasculares/no cardiovasculares, intervenciones previas, diagnóstico, mortalidad y complicaciones, entre otras variables.

Posteriormente se analizaron mediante el programa informático SPSS 17.0 de tratamiento de datos y estadística. El test Kolmogorov-Smirnov mostró una distribución no normal de todas las variables no cuantitativas. Para compararlas entre sí se utilizaron las correlaciones bivariadas de Spearman o de Taub-b de Kendall. Y con una variable cualitativa se utilizó el test no paramétrico de U-Mann Whitney. Las variables cualitativas se compararon con el test de Pearson Chi-cuadrado. La supervivencia se calculó con el método no paramétrico de Kaplan-Meier.

Resultados

La población del estudio consta de 99 hombres (51,23%) y 94 mujeres (48,7%), con una edad media de 35,3 (11-79) años.

El 11,4% de los pacientes padecía hipertensión arterial; el 2,1%, diabetes tipo 2; el 0,5%, diabetes tipo 1; el 12,4%, tabaquismo; el 3,1%, dislipidemia, y el 5,2%, obesidad (IMC >30). La comorbilidad era elevada: frecuentes déficits cognitivos, neumonías de repetición y trastornos digestivos, entre otros.

La presencia de síndromes congénitos estaba diagnosticada en 22 pacientes (11,4%): 3 síndromes de Down, una osteogénesis imperfecta, un síndrome de Sweet, un síndrome de Laubry, un síndrome de Holt Horam, 2 trisomías X, un síndrome de Williams Beuren, 3 síndromes polimalformativos y 9 síndromes de Marfan.

Ocho pacientes presentaban antecedentes de familiares con CC (4,1%).

Treinta y nueve pacientes recibieron intervenciones previas (20,2%). Hubo 22 reintervenciones sobre la misma cardiopatía (11,4%) y 16 distintas de la primera (8,3%). Mostraron asociación con las comunicaciones interauriculares (CIA) ($p < 0,01$; OR: 0,23 [0,08-0,6]), la patología mitral ($p < 0,01$; OR: 11,2 [2,1-60,1]) y las alteraciones de la conducción ($p < 0,01$; OR: 13,8 [4,9-38,5]).

Once pacientes habían recibido tratamiento invasivo percutáneo previo de su cardiopatía: 2 cierres de CIA mediante dispositivos de cierre percutáneos, una dilatación de coartación aórtica, 3 valvuloplastias percutáneas aórticas y una comisurotomía percutánea mitral, todas ineficaces; con éxito, un cierre de ductus y 3 ablaciones cardíacas, con buenos resultados.

El diagnóstico de los pacientes se muestra en la [tabla 1](#).

En total se realizaron 201 intervenciones. Ciento sesenta y tres (81%) eran primeras, y 38 (19%) eran reintervenciones. A 8 pacientes se les intervino en más de una ocasión ([tabla 2](#)).

La mortalidad intraoperatoria fue del 0,5% ($n = 1$): una disección aórtica aguda que, tras varias horas de asistencia con extracorpórea, no mostró estabilidad hemodinámica. La mortalidad precoz (primer mes) fue del 3,1% ($n = 6$), y mostró una asociación significativa con la comunicación interventricular (CIV) ($p < 0,05$; OR: 6,7 [1,1- 40]); la tardía fue del 2,5% ($n = 5$), y la global, del 5,7% ($n = 11$). La edad media de los fallecidos fue de 44,6 (23-67) años. La obesidad y la disección aórtica se mostraron factores de riesgo para la muerte ($p < 0,01$; OR: 9,4 [2,0-43,2], y $p < 0,05$; OR: 12,4 [0,99-153,1], respectivamente).

Siete (9,6%) pacientes fueron reintervenidos durante las primeras 24 h tras la primera intervención: 5 por sangrado (todos por coagulopatía), una resutura de parche por fuga en una CIA y un cierre esternal junto la retirada de un balón de contrapulsación.

Cuarenta y un pacientes presentaron complicaciones en el postoperatorio inmediato: coagulopatía (8 pacientes; 4,1%), derrame pleural (4; 2,1%), neumotórax (2; 1%), derrame pericárdico (1%), disfunción ventricular (1%), alteraciones de la

Tabla 1 – Diagnóstico. Se incluyen algunas miocardiopatías, consideradas CC tanto por el equipo como por otros autores tras revisar la literatura^{6,7}

Diagnóstico	n.º	%
CIA	56	29
Con drenaje anómalo	16	
CIV	15	7,8
Alteraciones de la conducción	21	10,9
Enfermedad del seno	1	
Bloqueo auriculoventricular	5	15
Brugada	6	
Miocardiopatía hipertrófica	2	
Fibroelastosis endocárdica	1	
Cardiopatía dilatada	1	
Displasia arritmogénica	1	
Bloqueo auriculoventricular postoperatorio tras cirugía de recambio atrial de TGA	4	
Insuficiencia aórtica	29	
Membrana subaórtica	12	6,2
Coartación aórtica	7	3,6
Ductus persistente	2	1
Canal AV	2	1
Fallot	3	1,6
Endocarditis sobre válvula aórtica bicúspide	6	3,1
Otras (estenosis del tracto de salida ventricular, salida anómala de arterias coronarias, estenosis/insuficiencia pulmonar, insuficiencia tricúspide, aneurisma del seno de Valsalva)	18	9,3
Asociación de CIA y otras cardiopatías (insuficiencia mitral o tricúspide, CIV, estenosis pulmonar)	12	6,2
Diseción aórtica de origen congénito	3	1,6
Patología mitral	7	3,6
Insuficiencia	5	
Estenosis	2	
Total	193	100

CIA: comunicaciones interauriculares; CIV: comunicaciones interventriculares; TGA: trasposición de grandes arterias.

conducción (12 pacientes: 4 requirieron implante de marcapasos definitivo, 4 requirieron ablación percutánea, y uno falleció tras varios episodios de taquicardia ventricular; el resto cedió espontáneamente).

La estancia hospitalaria media fue 9,2 días (0-55). El tabaquismo y la presencia de síndromes congénitos se mostraron como factores de riesgo para una mayor estancia ($p < 0,05$; OR: 3,25 [1,1-9,6], y $p < 0,01$; OR: 12,5 [3,7-45,4], respectivamente).

El tiempo de seguimiento medio fue de 48 meses (0,5-126). Los resultados quirúrgicos fueron satisfactorios. La supervivencia media a los 10 años fue del 94,3% (182 pacientes). El tiempo medio de supervivencia fue de 118,2 meses (113,8-122,7) (fig. 1).

Discusión

La mayoría de los casos en este estudio son cardiopatías «simples» y «moderadas», equiparadas en número (alrededor del 37% cada una); las «complejas» solo son un 25% (clasificación atendiendo al grado de complejidad²), datos parecidos a los proporcionados por la literatura revisada, en la que se describe también que aunque las simples y moderadas son las más frecuentes, se está produciendo un aumento de cardiopatías complejas y complicaciones, lo que de momento no se aprecia en nuestra casuística¹⁻³.

En nuestro servicio la cirugía pediátrica comenzó a realizarse a finales de los años noventa. Anteriormente, los niños eran enviados a otras comunidades para ser intervenidos. Esos niños que fueron operados hace 10 años en Murcia empezarán a alcanzar ahora la edad adulta. Así, puede que con el tiempo la muestra de pacientes cambie hacia una gama más compleja.

Las CC que con más frecuencia llegan a adulto son la estenosis aórtica (5%), la coartación aórtica (7%), la estenosis pulmonar (13%), la CIA (17%) y la CIV (17%). Efectivamente, nosotros hemos observado la CIA como la patología más frecuente (39,36%). Aunque al proceder a la diferenciación por sexos, los varones presentan sobre todo insuficiencia valvular aórtica (23,2%), con asociación significativa con el sexo varón ($p < 0,01$; OR: 0,13 [0,05-0,34]) en el análisis multivariado. En las mujeres sí predominan las comunicaciones interauriculares (41,5%) ($p < 0,01$; OR: 3,9 [2,0-7,9]).

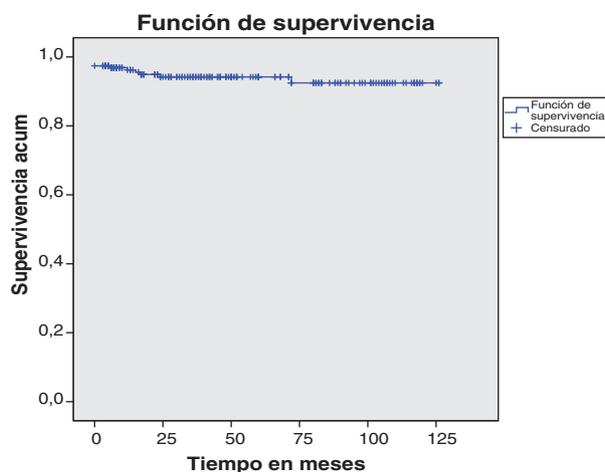
Mostramos una media de 20,3 intervenciones/año. Aunque en este caso la media no es una medida válida, ya que el número de intervenciones ha ido aumentando en los últimos años, de 14 en 1999 a 32 sólo al principio de 2008. Por estos datos no podemos «asegurar» que la supervivencia de los nacidos con CC haya aumentado, pero sí queremos sugerirlo, tal como muestra el estudio y se deduce de la literatura revisada, desarrollándose así una población de adultos con CC en rápido crecimiento.

Tabla 2 – Intervenciones quirúrgicas

Intervenciones	n.º	Comentarios
Recambios valvulares aórticos	32	4 por prótesis biológicas, el resto mecánicas 2 aortoplastias asociadas
Resección de la membrana subaórtica	8	Precisaron además de miectomía de Morrow
Recambio de la aorta ascendente por tubos supracoronarios	5	4 de ellos debidos a disecciones aorticas, 3 de ellos asociaron recambio valvular aórtico
Intervención de Bentall-Bono	5	
Intervención de David	3	
Ampliación del tracto de salida ventricular (Manouguian)	2	
Recambios valvulares mitrales	7	Por protests
Reparación de CIA	56	Siempre usando parches de pericardio.
Reparación de CIA más otra anomalía	12	- 16 con redireccionamiento de venas pulmonares - 4 ampliaciones de vena cava superior asociadas - recambio mitral - plastia mitral - plastia tricuspídea
Reparaciones de CIV	15	3 casos precisaron también plastia mitral
Sistemas de marcapasos	13	6 implantes nuevos 4 recambios de sistema 3 recambios de sistema y vía de implantación (implante epicárdico a vía endocavitaria)
Sistemas DAI	12	8 nuevos implantes 4 recambios
Otros valvulares		Sustitución valvular pulmonar, tricuspídea, anuloplastias, dobles valvulares
Otras	2	Cierres de ductus
	7	Reparación de coartación aórtica
	1	Fistula sistémico-pulmonar
	2	Bypass coronario
	3	Ampliación del tracto salida del ventrículo derecho
	1	Reparación del canal AV
	2	Reparación del seno de Valsalva roto
		Otras

CIA: comunicaciones interauriculares; CIV: comunicaciones interventriculares; DAI: dispositivo automático implantable.

En 1994, la Sociedad Europea de Cardiología reconoció la necesidad de un manejo especializado de los pacientes adultos con CC, creando un grupo de trabajo nuevo (Task Force for Grown-Up Congenital Heart Disease [GUCH]), y no ha hecho más que aumentar. En la conferencia de Bethesda en 2001 se expuso que el número de adultos con CC ha igualado al número de niños con CC⁴.

**Figura 1 – Supervivencia.**

La CC es dinámica y progresiva. Es recomendable un seguimiento estrecho para detectar la progresión de la enfermedad o de sus complicaciones. Las diferentes malformaciones existentes, así como las constantes evolución y mejora del tratamiento médico y quirúrgico de estos pacientes, dificultan su conocimiento a largo plazo, lo que supone la necesidad de desarrollo de estrategias especializadas⁵, así como el desarrollo de una especialidad centrada en su manejo, para mantenerlos estrechamente vigilados.

Conclusiones

Las cardiopatías simples y moderadas son más frecuentes, y la CIA es la de mayor frecuencia.

La edad media a la que los pacientes son intervenidos es de 35 años, con un número de intervenciones equiparable en hombres y mujeres.

Nuestra serie presenta buenos resultados quirúrgicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gatzoulis M, Swan L, Therrien J, et al. Cardiopatías congénitas en el adulto. Una Guía Práctica. Cap 1. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Barcelona: J&C Ediciones Médicas; 2005.

2. Medrano C, Guía J, Rueda F, et al. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Revista Española de Cardiología*. 2009;62 Suppl 1:39-52.
3. Warnes CA, Williams R, Bashore T, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for Adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52, e1-121.
4. Webb G, Williams R. 32nd Bethesda conference: care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1161-98.
5. Karamlou T, Diggs B, Person T, et al. National practice patterns for management of adult congenital heart disease. *Circulation*. 2008;118:2345-52.
6. Zomer C, Vaartjes I, Uiterwaaï C, et al. Circumstances of death in adult congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2010;55: A41.
7. Maki S, Ikeda H, Muro A. Predictors of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 1992;20: 640-7.