

INSUFICIENCIA CARDÍACA EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

MARISA PACHECO OTERO^a

RESUMEN

El avance en el diagnóstico precoz y tratamiento de las cardiopatías congénitas (CC) en las últimas décadas ha posibilitado una sobrevida sin precedentes en estos pacientes, principalmente en las CC complejas. Pero lamentablemente muchas de las intervenciones son paliativas y con el tiempo los pacientes desarrollan complicaciones de jerarquía, como lo es la insuficiencia cardíaca (IC).

Palabras clave: *Insuficiencia cardíaca, GUCH, Cardiopatías Congénitas, Trasplante Cardíaco.*

INTRODUCCIÓN

La sobrevida del recién nacido con CC compleja es del 90%, y sólo el 56% sobreviven a los 18 años de edad.¹ La edad media de muerte en los adultos con CC aumentó de 37 años en el 2002 a 57 años en el 2007, y en las CC complejas este aumento fue de los 2 años antes de 1995 a casi 25 años en el 2010.²

El impacto de esta sobrevida significa que más pacientes pueden desarrollar IC como complicación. La prevalencia de IC tanto en niños como adultos con CC es desconocida. Durante la niñez algunos informes estiman un 5% de IC en las CC en general, y entre un 10-20% en los pacientes con cirugía de Fontan-Kreutzer. En la adultez la prevalencia de IC en pacientes con cirugía de Fontan-Kreutzer sería del 50%.³

En adultos con CC internados por IC descompensada el riesgo de muerte aumenta 5 veces. El mismo estudio informa que la tasa de mortalidad

a 1 y 3 años es de 24% y 35% respectivamente luego de la primera internación.⁴

Definición de IC en las CC

Generalmente, la IC se define como un “estado fisiopatológico en el cual el corazón es incapaz de mantener un volumen minuto adecuado a las demandas metabólicas y hemodinámicas del organismo”, y se manifiesta clínicamente por una combinación de síntomas y signos, que en los pacientes con CC generalmente no son específicos ni sensibles. Algunos pacientes no suelen manifestar disnea como deterioro de su capacidad funcional y otros presentan factores no cardíacos como causantes de incapacidad al ejercicio.

Los adultos con CC suelen adaptarse a sus limitaciones físicas, motivo por el cual, es difícil poder aplicar la clasificación general para evaluar la capacidad funcional de la NYHA (New York Heart Association).

Por otro lado, las guías para el diagnóstico y manejo de IC publicadas en el 2013 por ACC/AHA excluyen a las CC, esto genera un problema al momento de querer utilizar dichas recomendaciones.⁵ Estas guías estadifican a los pacientes con cardiopatías adquiridas desde el estadio A al D. Extrapolando esta clasificación se podría considerar que el adulto con CC inicialmente se encontraría en un estadio B ya que ellos presentan una alteración estructural de base; tanto en estadio B como C el objetivo primario es reparar lesiones hemodinámicas que pudieran agravar el cuadro de IC, y también indicar la medicación habitual como IECA, BB, ARA aclarar siglas por primer uso



a. Médica Especialista en Cardiología y Cardiología Pediátrica. Médica del Consultorio de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez y de OSECAC (Centro Jonas Salk).

Médica de Planta del Servicio de Cardiología del Hospital Bernardino Rivadavia a cargo de Cardiología Infantil y Cardiopatías Congénitas del Adulto.

Contacto: Dra. Marisa Pacheco Otero. E-mail: marisapach@yahoo.com.ar

en texto y diuréticos según se considere en cada caso en particular.⁷

Mecanismo y evaluación clínica de la IC en las CC

La IC en las CC es multifactorial, la “disfunción miocárdica” puede ser resultado de sobrecarga de volumen por defectos con cortocircuitos de izquierda a derecha o insuficiencia valvular, sobrecarga de presión por enfermedad valvular o lesiones obstructivas, disfunción miocárdica intrínseca, hipertensión arterial pulmonar (HAP), hipertensión arterial sistémica por coartación de aorta, cianosis, enfermedad coronaria, arritmias auriculares intratables y otros factores; lo cual puede ocasionar deterioro sistólico y/o diastólico ventricular con la consiguiente aparición de síntomas.

Es posible agrupar a los distintos factores que contribuyen al desarrollo de IC en los pacientes con CC como se describen en la *Tabla 1*.

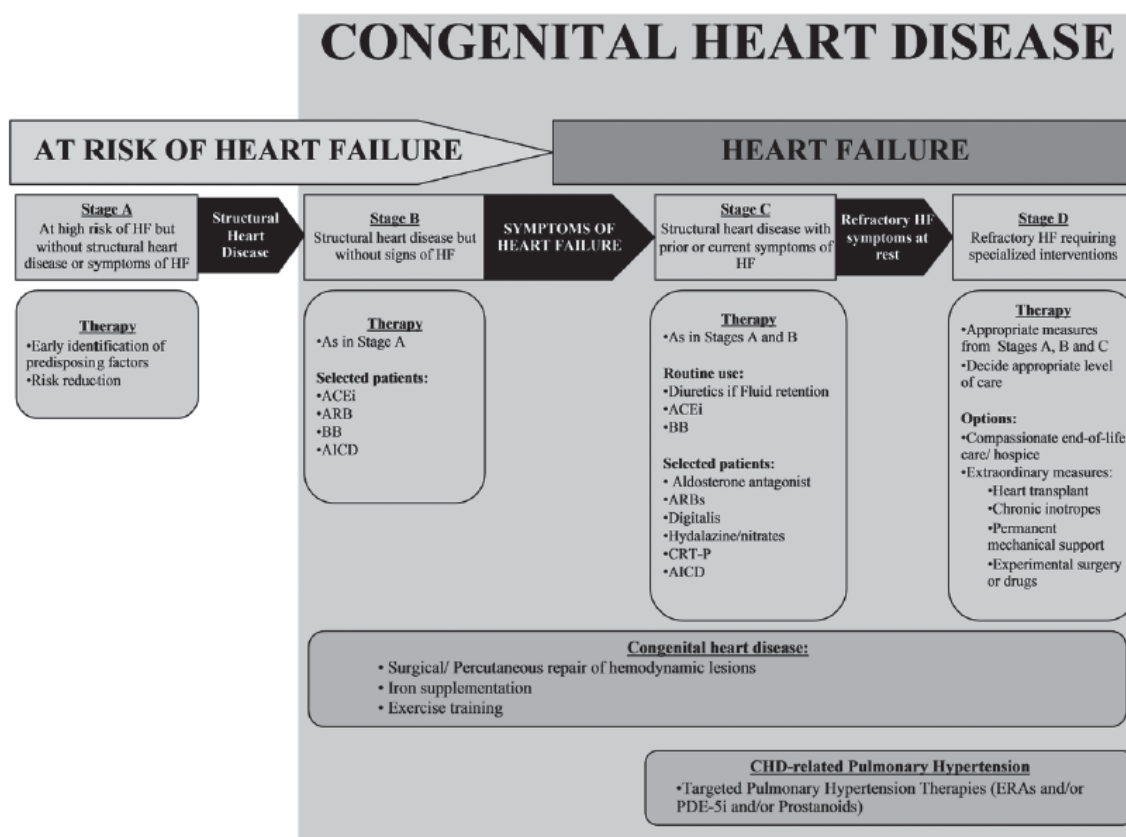
El manejo de la IC en los pacientes con CC es diferente, debido a varios factores; el amplio rango de edades de aparición de los síntomas, la he-

terogeneidad anatómica de las CC, las diferentes cirugías reparadoras y las distintas causas que generan esta complicación. Por otro lado, la falta de validación de bio-marcadores para evaluar la progresión de la enfermedad, la falta de información de predictores de riesgo o criterios de valoración y la escasez de evidencia de los tratamientos instaurados generan mayor dificultad al momento de evaluar y tratar a estos pacientes.

Clínicamente, los pacientes suelen referir intolerancia al ejercicio, disnea y fatiga como síntomas más frecuentes. Como señalamos anteriormente, estos pacientes tienen disminuida la percepción de la actividad física y por lo tanto suelen subestimar los síntomas. Se deben solicitar estudios para evaluar objetivamente el cuadro. La ergometría con consumo de O₂, permite evaluar el consumo máximo de O₂ (VO₂), la respuesta de la frecuencia cardíaca y presión arterial, el pulso de O₂ y la respuesta ventilatoria; aportándonos datos de fundamental importancia para establecer severidad y probable mecanismo de intolerancia al ejercicio.

Se debe realizar cualquier método comple-

Gráfico 1. Enfermedades cardíacas congénitas



mentario (ecodoppler cardíaco, resonancia magnética cardíaca e incluso cateterismo cardíaco) que ayude a descartar complicaciones reversibles y/o tratables como valvulopatías severas, cortocircuitos residuales, obstrucciones de conductos y otras. El desarrollo de HAP que suele aparecer como complicación tardía en algunas de las CC debe ser descartada ya que muchas veces se manifiesta como disnea.

En algunas ocasiones, la medición indirecta

que se realiza con el ecodoppler cardíaco puede no ser suficiente para establecer de manera correcta si existe o no HAP, en estos pacientes se deben realizar cateterismo cardíaco derecho y evaluar las presiones y resistencia vascular pulmonar para determinar si es necesario iniciar el tratamiento dirigido para la HAP.

Marcadores pronósticos en la IC

Existen algunos marcadores que nos brindan información para estratificar el riesgo en estos

Tabla 1: Factores que contribuyen al desarrollo de IC en las CC ⁶

HEMODINÁMICOS	Regurgitación Valvular Estenosis Valvular Cortocircuitos Residuales Obstrucción Sub- o Supravalvular Embarazo
ELÉCTRICOS	Bloqueos de Rama (Izquierdo o Derecho) Retraso en la Conducción Auriculoventricular Disfunción del Nódulo Sinusal Discincronía por marcapasos Arritmias persistentes
MIOCÁRDICOS	Alteración Morfológica (VD sistémico) Hipertrofia Fibrosis Ventrículos Restrictivos o Rígidos Interdependencia VD-VI
COMORBILIDADES	HAP HTA Disfunción renal Anemia/Policitemia Edema Embolismo Pulmonar crónico Escoliosis Afecciones neuromusculares
ADQUIRIDOS	Enfermedad Coronaria Diabetes Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica Obesidad/Apnea del sueño Abuso de sustancias
NEUROHORMONALES	Activación Simpática Activación del sistema RAA Péptidos natriuréticos Endotelinas Hormona Antidiurética Citokinas

pacientes como: lo son la disfunción sistólica y diastólica ventricular, la medición de péptidos natriuréticos, la capacidad de ejercicio, la función renal y la presencia de anemia.

La función sistólica ventricular debe ser evaluada tanto del ventrículo izquierdo como derecho, ya que la disfunción biventricular es marcador de mayor riesgo de muerte súbita en las CC.⁸ En la Tetralogía de Fallot (TF), la disfunción ventricular derecha asociada a dilatación significativa suele también generar disfunción VI por interdependencia de ambos ventrículos. En la D-ransposición de los Grandes Vasos la disfunción del ventrículo sistémico se asocia a mayor riesgo de internación por IC y mayor morbi-mortalidad. Y en los pacientes con cirugía de Fontan-Kreutzer, la fibrosis miocárdica, dilatación y disfunción sistólica se asocian a peor evolución.

En cuanto a la disfunción diastólica, existen un 30% de las TF que presentan un VD restrictivo y con mayor riesgo de desarrollar arritmias auriculares e IC.

Los péptidos natriuréticos BNP y pro-BNP que se producen en respuesta al aumento del estrés miocárdico parietal han sido evaluados en algunas CC y se han detectado aumentos de los niveles que podrían correlacionarse con peor pronóstico.

La ergometría con consumo de oxígeno brinda información con respecto a la VO₂ máxima que se correlaciona fuertemente con el gasto cardíaco y flujo muscular esquelético.

Antecedentes de cirugías previas, disminución del gasto cardíaco y cianosis contribuyen al desarrollo de deterioro de la función renal; y este deterioro está a la vez relacionado con peor evolución. Se recomienda la evaluación de función renal en adultos con CC e IC cuando se encuentran medicados con IECA y diuréticos.

Manejo de la IC en el adulto con CC

El tratamiento médico utilizado para IC que actúa sobre el remodelamiento miocárdico demostró mejorar la sobrevida en pacientes con disfunción sistólica ventricular izquierda en cardiopatías adquiridas; extrapolando estos datos se podría esperar que en pacientes con CC biventriculares y disfunción sistólica generen el mismo resultado.

Pero en pacientes con CC con ventrículo derecho (VD) sistémico, en Ventrículo Único (VU) y Síndrome de Eisenmenger los beneficios podrían ser menores e incluso en algunos casos perjudiciales, ya que al utilizar vasodilatadores arteriales como

inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA), antagonistas de receptores de angiotensina (ARA) y diuréticos, podríamos generar principalmente hipotensión arterial no tolerada en este grupo de pacientes.

El tratamiento médico con IECA, beta-bloqueantes y diuréticos como espironolactona o eplerenona, en la disfunción ventricular sintomática, sería un tratamiento razonable aunque empírico por la falta de datos a partir de estudios randomizados.

Las arritmias suelen presentarse cuando existe disfunción ventricular e IC; el tratamiento antiarrítmico debe ser seleccionado en forma cautelosa por el riesgo de bradiarritmias y por el efecto inotrópico negativo que presentan algunas de estas drogas.

Las arritmias auriculares, principalmente la taquicardia intraauricular por reentrada, es frecuente y puede ocasionar IC, stroke y muerte. La disfunción del nódulo sinusal y bloqueos aurículo-ventriculares pueden empeorar la función ventricular.

Debemos tener en cuenta que las arritmias auriculares y ventriculares sostenidas suelen ser ocasionadas por alteraciones hemodinámicas generadas por lesiones estructurales que muchas veces son reversibles; por ejemplo la Insuficiencia valvular pulmonar como complicación de la cirugía correctora de Tetralogía de Fallot que genera dilatación significativa del tracto de salida del VD y del VD con aparición de IC y arritmias.

En el 2014 se publicó un Consenso de Manejo de las Arritmias en las CC del adulto donde se detallan las recomendaciones actuales de colocación de Cardiodesfibrilador Implantable (CDI) y Terapia de Resincronización (TRC).¹⁰

En cuanto al CDI, las recomendaciones Clase I incluyen a los pacientes con CC que hayan sufrido un paro cardíaco por fibrilación ventricular o taquicardia ventricular inestable hemodinámicamente con evaluación posterior y exclusión de causas reversibles; también en aquellos pacientes con taquicardia ventricular sostenida espontánea evaluada por hemodinamia y electrofisiología; y en aquellos con deterioro de la función sistólica VI (FEY menor o igual 35%), biventriculares y en Clase III-IV de NYHA.

El beneficio del Cardiodesfibrilador Implantable en pacientes con CC no se conoce y no existe un consenso de cuándo debe indicarse el CDI como prevención primaria. En general las indicaciones suelen ser evaluadas según los factores de riesgo de cada caso en particular extrapolando las

indicaciones de las cardiopatías adquiridas. La indicación como prevención secundaria es efectiva para prevenir la muerte súbita.

La Terapia de Resincronización (TRC) ha demostrado mejoría de la capacidad de ejercicio, mejoría en la calidad de vida, función VI y supervivencia, en pacientes con cardiopatías adquiridas. Pero la eficacia en las CC es difícil de evaluar debido a la complejidad anatómica, a la presencia de fibrosis miocárdica y a la alta tasa de bloqueo de rama derecha y disfunción VD.⁹

Transplante Cardíaco

Si bien el número de adultos con CC con indicación de trasplante cardíaco (TC) ha aumentado; se observa que en este grupo de pacientes la colocación de un CDI o de asistencia mecánica ventricular como puente al TC es infrecuente, lo que genera que se encuentren en la lista de menor urgencia, con menos probabilidades de lograr un TC y mayor tiempo de espera, al compararlos con sus pares.

La indicación del momento de TC no está establecida y en la mayoría de los casos no es fácil de determinar; dado que el pronóstico de las CC es difícil de predecir en muchas ocasiones y el uso de los scores de supervivencia de IC de las cardiopatías adquiridas no han sido utilizadas ni validadas para las CC.

Existen algunas circunstancias que podrían acelerar la indicación en pacientes estables como: el hiperflujo pulmonar crónico sin resolución, la hipertensión arterial pulmonar, cianosis, y la disfunción de otros órganos secundaria a IC, ya que estos podrían en un futuro contraindicar o aumentar el riesgo del TC.

Por otro lado, algunos factores relacionados con las CC pueden afectar la indicación o el resultado del TC,⁷ y deben ser consideradas:

- Sensibilización: frecuente en pacientes que han recibido homoinjertos o transfusiones sanguíneas previas.
- Hipertensión pulmonar: aumenta el riesgo de falla ventricular derecha después del TC y aumenta el riesgo de mortalidad perioperatoria.
- Antecedentes de colaterales aorto-pulmonares: aumentan el riesgo de sangrado intraquirúrgico que lo cual prolonga el tiempo de cirugía.
- Reconstrucción de arteria pulmonar: aumenta el riesgo de mortalidad.
- Esternotomía previa.
- Complicaciones hepáticas: congestión hepática, cirrosis, hipertensión portal, hepatitis B o C.

- Fisiología Univentricular operada con técnica de Fontan-Kreutzer: se asocia a enteropatía perdedora de proteínas y disfunción hepática secundaria a congestión pasiva; en este grupo se ha descrito un incremento del riesgo de sangrado e infecciones comparados con otras CC.
- Síndrome de Eisenmenger: la necesidad de trasplante corazón-pulmón se asocia a pobres resultados; en algunos casos se podría considerar trasplante pulmonar con cirugía cardíaca de reparación.

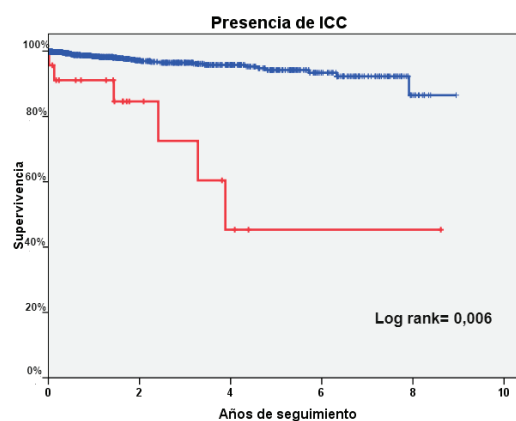
Experiencia del Registro GUTluty-GUCHguch

En el año 2015, se analizaron las causas de mortalidad y la asociación de variables clínicas y quirúrgicas en una población GUCH, del registro GUTI-GUCH.

Presentado como un estudio observacional retrospectivo; de un total de 1409 pacientes, la mortalidad fue del 2.6% (36 pacientes), las causas de muerte fueron en primer lugar la progresión de IC en un 41.7% (15 pacientes), seguidas de mortalidad perioperatoria, muerte súbita y otras causas no cardíacas.

Los antecedentes previos de internaciones, disfunción ventricular moderada, HP e IC se asociaron significativamente con mortalidad, siendo el grupo de cardiopatías de complejidad severa las de peor evolución en el seguimiento. Se observa en la curva de Kaplan Meier la diferencia en la supervivencia de pacientes con o sin IC.

Gráfico 2. Curva de Kaplan Meier sobre supervivencia en pacientes con CCA con y sin antecedentes de ICC.



CONCLUSIÓN

La IC continúa siendo una complicación común en este grupo, muchas veces de difícil manejo.

Se requieren estudios y seguimiento prospectivo de esta población para poder obtener datos de marcadores pronósticos, beneficio de cierto tratamiento farmacológico y la indicación de CDI y TRC. Se deben establecer criterios para indicar el momento oportuno de TC en este grupo tan heterogéneo de pacientes CC.

Abreviaturas

CC: Cardiopatías congénitas.

IC: Insuficiencia cardíaca.

VO₂: Consumo máximo de Oxígeno.

HAP: Hipertensión Arterial Pulmonar.

VD: Ventrículo Derecho.

VU: Ventrículo Unico.

IECA: Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina

ARA: Antagonistas de Receptores de Angiotensina

CDI: Cardiodesfibrilador Implantable

TRC: Terapia de Resincronización

BIBLIOGRAFÍA

1. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001;85:438-43.
2. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, et al. Hanging mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;56:1149-57.
3. Norozi K, Wessel A, Alpers V, et al. Incidence and risk distribution of heart failure in adolescents and adults with congenital heart disease after cardiac surgery. *Am J Cardiol* 2006;97:1238-43.
4. Zomer AC, Vaartjes J, van der Velde ET, et al. Heart failure admissions in adults with congenital heart disease; risk factors and prognosis. *Int J Cardiol* 2013;168:2487-93.
5. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, et al 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: executive summary: a report of the American College of Cardiology Foundation/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2013;128:1810-52.
6. Winter J, Bouma M, Berto J et al, Department of Cardiology, Academic Medical Center Amsterdam, the Netherlands. Interuniversity Cardiology Institute of the Netherlands, the Netherlands. Heart failure in adult congenital heart disease: How big is the problem? *Progress in Pediatric Cardiology* 2014;38:9-15.
7. Cecchin FMD, Chen M., J MD, et al; on behalf of the American Heart Association Council on Clinical Cardiology, Council on Functional Genomics and Translational Biology, and Council on Cardiovascular Radiology and Imaging. Chronic Heart Failure in Congenital Heart Disease. A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2016;133:00-00.
8. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012;126:1944-54.
9. Cardiac resynchronization therapy in adults with congenital heart disease. Mitchell Cohen. *Progress in Pediatric Cardiology* 2014;38:23-26.
10. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: Executive Summary Developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). 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;11:102-165.

Texto recibido: Diciembre 2016.

Aprobado: Febrero 2017.

No existen conflictos de interés a declarar.

Forma de citar: Pacheco Otero M. Insuficiencia cardíaca en cardiopatías congénitas del adulto. *Rev. Hosp. Niños (B. Aires)* 2017;59(264):50-55.