

GUÍA CARDIOPATÍA ESTRUCTURAL DEL ADULTO.

Dr. John Lievano Triana, MD.

Introducción

Las cuatro cardiopatías congénitas más frecuentemente vistas en el adulto después de la aorta bivalva son la comunicación interauricular, la comunicación interventricular, el conducto arterioso persistente y la Coartación de Aorta. Notables avances en el diagnóstico y manejo percutáneo de estas patologías han sido desarrolladas en la última década.

Alcance y objetivo

Esta guía revisa los aspectos anatómicos, fisiopatología, prevalencia, métodos diagnósticos y tratamiento de las cuatro patologías cardíacas congénitas más frecuentemente observadas en la vida adulta y está dirigida a Médicos Internistas, Cardiólogos y Cardiólogos Intervencionistas, que participan en el abordaje diagnóstico y manejo de estas patologías.

Metodología

Se realizó una búsqueda en las bases de datos Science Direct, Scielo, Pubmed y MD Consult, con las palabras claves: Management of adults with congenital heart disease and guidelines del año 2005 al 2011 y se consultaron 4 textos guía para Enfermedad Cardíaca Congénita en Adultos.

Graduación de los niveles de evidencia y grados de recomendación

Clases de Recomendación

Clase I

Evidencia y/o acuerdo general que un tratamiento determinado o procedimiento es beneficioso, útil o efectivo.

Clase II

Evidencia conflictiva y/o divergencia de opinión acerca de la utilidad o eficacia de un tratamiento o procedimiento determinado.

Clase IIa

El peso de la evidencia u opinión está a favor de su utilidad o eficacia.

Clase IIb

La utilidad o eficacia es menos establecida por evidencia u opinión.

Clase III

Evidencia o acuerdo general que un tratamiento o procedimiento determinado no es útil o efectivo y en algunos casos puede ser perjudicial.

Niveles de evidencia

Nivel de evidencia A

Datos derivados de múltiples estudios clínicos aleatorizados o meta-análisis.

Nivel de evidencia B

Datos derivados de un solo estudio aleatorizado o de grandes estudios no aleatorizados.

Nivel de evidencia C

Consenso de opinión de expertos y/o pequeños estudios, estudios retrospectivos o registros.

Desarrollo de la guía:

Defecto septal auricular

A. Aspectos Anatómicos: Se describen 5 tipos de defecto septal auricular:

- Defecto septal auricular tipo Ostium Secundum: Es la forma más común de malformación congénita en el adulto y representa cerca del 70% de todos los defectos a nivel auricular. Esta localización a nivel de la fossa oval.

- Defecto septal auricular tipo Ostium Primum: Constituye una forma incompleta de defecto septal atrioventricular, representa el 15-20% de los defectos septales auriculares, las valvulas AV son típicamente malformadas, resultando en grados variables de regurgitación.

- Defecto seno venoso superior: Localizado cerca de la entrada de la vena cava superior, representa el 5-10% de los defectos auriculares y frecuentemente está asociado con drenaje venoso anómalo parcial o total de las venas pulmonares derechas a la vena cava superior o aurícula derecha.

- Defecto seno venoso inferior: Localizado cerca de la entrada de la vena cava inferior, representa < del 1% de los defectos septales.

- Defecto seno coronario: El defecto está en la pared separando el seno coronario de la aurícula izquierda. Es usualmente asociado con persistencia de la vena cava superior izquierda drenando en la aurícula izquierda o en el seno coronario. Representa < del 1% de los defectos septales auriculares.

B. Prevalencia: El defecto septal auricular es una frecuente enfermedad cardiaca congénita, dando cuenta del cerca del 9-11% de todas las cardiopatías congénitas en la niñez. Dado el buen pronóstico y el hecho de que el defecto es frecuentemente no diagnosticado hasta la edad adulta, la C.I.A, representa el 22-30% de todas las cardiopatías congénitas en series de adultos. Es la más frecuente en adultos después de la válvula aortica bicúspide.

C. Fisiopatología: El defecto septal auricular permite un paso de sangre entre las dos aurículas. La magnitud y dirección del flujo sanguíneo depende del tamaño del defecto y de las presiones de llenado de ambos ventrículos. Bajo condiciones normales la diferencia de presión entre las aurículas es baja y la dirección del *shunt* de izquierda a derecha es debido a la mayor distensibilidad del ventrículo y aurícula derecha. Un *shunt* de izquierda a derecha a nivel auricular resulta en sobrecarga de volumen y dilatación del ventrículo derecho y arteria pulmonar; y en estados más avanzados en insuficiencia tricuspídea, lo cual contribuye aún más a la dilatación de las cavidades derechas.

En condiciones asociadas con reducción en la distensibilidad del ventrículo izquierdo e incremento en la presión auricular izquierda (hipertensión, falla cardiaca, insuficiencia mitral), la magnitud del *shunt* de izquierda a derecha se aumenta. En los estados iniciales el hiperflujo pulmonar no resulta en hipertensión pulmonar, puesto que el lecho vascular pulmonar puede dilatarse considerablemente, sin embargo este hiperflujo pulmonar sostenido durante varios años resulta en injuria endotelial, depleción de reserva de vasodilatadores y remodelamiento del lecho vascular pulmonar. La presión de la arteria pulmonar en presencia de C.I.A. incrementa con la edad, particularmente después de los 50 años, mientras el tamaño del *shunt* se man-

tiene igual. Cierre del defecto es seguido por una caída en la presión de la arteria pulmonar, aun en pacientes mayores, a menos que exista enfermedad vascular pulmonar avanzada irreversible. Síndrome de Eisenmenger es definido como una forma extrema de enfermedad vascular pulmonar con presión de la arteria pulmonar a nivel sistémico y *shunt* invertido o bidireccional a nivel auricular. En C.I.A., el ventrículo izquierdo es comprimido por un ventrículo derecho dilatado y su función diastólica es anormal. Sin embargo su función sistólica es normal y no disminuye hasta que exista apreciable movimiento paradójico del septum interventricular. Inadecuado llenamiento y la compresión del ventrículo izquierdo sobre un prolongado periodo de tiempo, resulta en su hipoplasia con el riesgo de falla cardiaca izquierda siguiendo al cierre del defecto.

D. Diagnóstico: Hallazgos clínicos claves incluyen desdoblamiento fijo del segundo ruido y soplo sistólico de hiperflujo pulmonar. El EKG típicamente muestra un bloqueo incompleto de rama derecha y desviación derecha del eje. Los Rx de tórax muestran el hiperflujo pulmonar.

Ecocardiograma es el método de elección, para el diagnóstico de defecto septal auricular y cuantificación del corto-circuito. Sobrecarga de volumen de las cavidades derechas puede ser el primer hallazgo encontrado en un paciente con C.I.A. previamente no diagnosticada.

Ecocardiografía Transesofágica es requerida para el diagnóstico del defecto tipo seno venoso y para la evaluación precisa de los defectos tipo O.S. antes de cierre con dispositivo y debe incluir tamaño del defecto, tamaño y calidad de los rebordes, exclusión de defectos adicionales y confirmación de un drenaje venoso pulmonar normal.

Cateterización Cardíaca es requerida en casos de Hipertensión pulmonar moderada-severa en ecocardiografía para determinación de la resistencia vascular pulmonar y reactividad vascular pulmonar.

En presencia de drenaje venoso anómalo pulmonar, a menos que el curso de todas las venas pulmonares sea completamente claro en el ecocardiograma, RMN o CT.

Arteriografía coronaria selectiva en pacientes mayores de 40 años con factores de riesgo para enfermedad coronaria (Clase IIa nivel de evidencia B).

Excepcionalmente para cálculo del corto-circuito, solo si la relevancia hemodinámica del defecto no es clara desde el ecocardiograma.

E. Tratamiento: Recomendaciones para cierre percutáneo o quirúrgico de defecto septal auricular:

Clase I

1. Pacientes con *shunt* significativo (signos de sobrecarga de volumen de cavidades derechas) y $RVP < 5UW$, deben ser llevados a cierre del defecto, independiente de la presencia de síntomas. (Nivel de evidencia B).
2. Cierre con dispositivo es el método de elección para C.I.A. tipo ostium secundum, cuando es aplicable (Nivel de evidencia C).
3. Un defecto septal tipo ostium primum, seno venoso o seno coronario deben ser reparados quirúrgicamente más que por vía percutánea.

Clase IIa

1. Todos los defectos septales auriculares independiente del tamaño en pacientes con sospecha de embolismo paradójico (excluidas otras causas), deben ser considerados para cierre del defecto. (Nivel de evidencia C)
2. Cierre del defecto septal es razonable en presencia de síndrome de platypnea-orthodeoxia (Nivel de evidencia B).

Clase IIb

1. Pacientes con RVP > 5 UW pero < 2/3 RVS o PAP < 2/3 de la presión sistémica (basal o después de test de vasoreactividad con vasodilatadores, preferiblemente óxido nítrico o después de terapia orientada para hipertensión pulmonar) y evidencia de un *shunt* neto de izquierda a derecha (QP:QS:>1.5), pueden ser considerados para intervención (Nivel de evidencia C).

Clase III

1. Cierre de un defecto septal auricular debe ser evitado en pacientes con fisiología de Eisenmenger.

Cierre del defecto septal auricular con dispositivo ha aparecido la primera elección para defectos tipo ostium secundum, cuando la morfología es favorable (incluye un diámetro < de 38mm y suficientes rebordes de por lo menos 5 mm excepto el aórtico), este es el caso en > del 80% de los pacientes. Aunque no puede ser asumida de ser cero, varios recientes estudios no han reportado mortalidad. Complicaciones severas fueron observadas en < del 1% de los pacientes. Terapia antiplaquetaria es requerida por al menos 6 meses (ASA 100mg/día mínimo) sola o en combinación con clopidogrel. Estudios comparando cirugía e intervención por catéter han reportado similares tasas de éxito y mortalidad, pero

la morbilidad fue menor y estadía hospitalaria más corta con el manejo percutáneo.

Resultados son mejores cuando se repara el defecto antes de los 25 años de edad. Cierre de la C.I.A. después de los 40 años no parece afectar la frecuencia de desarrollar arritmias durante el seguimiento. Sin embargo los pacientes se benefician del cierre a cualquier edad con respecto a morbilidad (capacidad al ejercicio, falla cardíaca derecha), particularmente cuando el cierre puede ser hecho con dispositivo.

F. Recomendaciones de seguimiento.

Evaluación de seguimiento debe incluir determinación de *shunt* residual, tamaño y función del ventrículo derecho, insuficiencia tricúspidea y cálculo de PAP por ecocardiografía, y también evaluación de arritmias por historia, EKG y si está indicado monitoreo Holter.

Después de cierre con dispositivo, seguimiento regular durante los primeros 2 años y luego dependiendo de los resultados cada 2-4 años es recomendado.

Profilaxis para Endocarditis bacteriana es recomendada por 6 meses, después de cierre con dispositivo.

Defecto septal ventricular

A. Aspectos anatomicos: Varias localizaciones de el defecto dentro del septum interventricular son posibles y pueden ser divididas en 4 grupos:

- Peri membranosa (la más común, representa el 80% de las C.I.V.; localizada en el septum membranoso, adyacente a las válvulas aortica y tricúspidea; aneurismas del septum membranoso son frecuentes y pueden resultar en cierre parcial o completo).

- Muscular/trabecular (representa el 15-20%, completamente rodeada por musculo, varias localizaciones, frecuentemente múltiple)
- C.I.V. del tracto de salida/supracristal/subarterial (representa el 5%, localizada debajo de las valvas semilunares en el septum conal o de salida; frecuentemente asociado con insuficiencia aortica progresiva, debido a prolapso de la cúspide aortica, usualmente la derecha).
- C.I.V. del tracto de entrada/AV/tipo canal/ defecto septal ventriculo-arterial, típicamente ocurre en síndrome de Down. Frecuentemente solo existe un defecto, pero múltiples defectos pueden ocurrir. C.I.V es un componente común de anomalías complejas como la tetralogía de Fallot, TGA, etc. Cierre espontaneo de una C.I.V. puede ocurrir, más frecuentemente en musculares, pero también en defectos perimembranosos.

B. Prevalencia: Defectos septales ventriculares constituyen el defecto cardiaco más común al nacimiento, después de la válvula aortica bivalva y se presenta en aproximadamente 3.0 a 3.5 infantes por 1000 nacimientos vivos.

C. Presentacion clinica e historia natural: La presentación clínica usual en adultos incluye:

- C.I.V. operada en la niñez sin *shunt* residual.
 - C.I.V. operada en la niñez, con c.i.v. residual. El tamaño del *shunt* residual determina la presencia de síntomas y el grado de sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo.
 - C.I.V. con *shunt* de izquierda-derecha o hipertensión pulmonar, que no fue considerada para cirugía en la infancia.
 - Síndrome de Eisenmenger: grandes C.I.V. con originalmente grandes *shunts* de izquierda-derecha y desarrollo de severa enfermedad vascular pulmonar, resultandom en inversión del flujo y cianosis.
- La mayoría de los pacientes con C.I.V. han sido cerrados en la niñez, o son pacientes con pequeñas c.i.v. que nunca fueron operadas o que tienen un defecto residual después de reparo quirúrgico, sin sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo en el ecocardiograma, usualmente se mantienen asintomáticas y no requieren cirugía.
- Varios problemas pueden ocurrir en la edad adulta:
- Endocarditis, que ha sido reportada hasta 2 por 1000 pacientes/año.
 - Debido a un incremento en la presión sistolica-diaستolica del V.I., la extensión del *shunt* de izquierda-derecha puede incrementar con el tiempo, llevando a sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo y eventualmente falla cardiaca. Estos pacientes son candidatos para cierre.
 - En caso de C.I.V. supracristal, existe sustancial riesgo de prolapso de la cúspide coronaria derecha de la válvula aortica, resultando en insuficiencia aortica progresiva.
 - Cianosis e intolerancia al ejercicio secundario a desarrollo de enfermedad vascular pulmonar progresiva.

D. Diagnóstico.

Ecocardiografía: Es la técnica diagnóstica de elección, ya que provee el diagnóstico general y evaluación de la severidad de la enfermedad. Hallazgos claves son la localización, número y tamaño de los defectos, severidad de la sobrecarga de volumen del V.I. y un estimativo de la PAP.

Recomendaciones para cateterización cardiaca:

Clase I

1. Cateterización cardiaca para evaluar la operabilidad de adultos con C.I.V. e Hipertensión pulmonar. (Nivel de evidencia C).

Case IIa

1. Cateterización cardiaca puede ser útil para adultos con C.I.V. en quienes los datos no invasivos son inconclusos e información adicional es necesaria para el manejo. Datos no obtenidos incluyen los siguientes:

- Cuantificación del *shunt* (Nivel de evidencia B).
- Evaluación de la presión y resistencia pulmonar en pacientes con HTP. Reversibilidad de la HTP debe ser evaluada con varios vasodilatadores. (Nivel de evidencia B).
- Evaluación de otras lesiones como insuficiencia aortica y ventrículo derecho de doble cámara (Nivel de evidencia C).
- Determinación de si múltiples defectos están presentes antes de cirugía (Nivel de evidencia C).

– Arteriografía coronaria está indicada en pacientes con factores de riesgo para enfermedad coronaria (Nivel de evidencia C).

– Anatomía de la C.I.V. especialmente si cierre con dispositivo es contemplado. (Nivel de evidencia C).

E. Tratamiento.

Cierre quirúrgico (parche pericárdico) puede ser ejecutado con baja mortalidad operatoria (1-2%) y buen resultado a largo término y se mantiene el tratamiento de elección. Cierre transcatereter puede ser considerado en pacientes con incrementados factores de riesgo para cirugía, múltiples intervenciones cardiacas previas o C.I.V. que son pobremente accesibles para cirugía.

Indicaciones para intervención en defectos septales ventriculares:

Clase I

1. Pacientes con síntomas que pueden ser atribuidos al *shunt* de izquierda-derecha de la C.I.V. y que no tengan enfermedad vascular severa deben ser sometidos a cierre quirúrgico de la C.I.V. (Nivel de evidencia C).

2. Pacientes asintomáticos con evidencia de sobrecarga de volumen del V.I. atribuible a la C.I.V. deben ser sometido a cierre quirúrgico del defecto.

Clase IIa

1. Pacientes con historia de endocarditis infecciosa deben ser considerados para cierre quirúrgico de la C.I.V. (Nivel de evidencia C).

2. Pacientes con prolapso asociado a la C.I.V. de una cúspide de la válvula aortica, causando regurgitación aortica progresiva deben ser considerados para cirugía. (Nivel de evidencia C).

3. Pacientes con C.I.V. e Hipertensión pulmonar deben ser considerados para cirugía, cuando exista todavía un *shunt* neto de izquierda a derecha (QP:QS>1.5) y una PAP o RVP < 2/3 de los valores sistémicos (basal o después de test de vasoreactividad con vasodilatadores, preferiblemente óxido nítrico o después de un ciclo de tratamiento específico de HTP). (Nivel de evidencia C).

Clase III

1. Cirugía debe ser evitada en C.I.V. con S. de Eisenmenger y cuando desaturación inducida por el ejercicio está presente (Nivel de evidencia C).

2. Si la C.I.V. es pequeña, no subarterial, no lleva a sobrecarga de volumen del V.I. o Hipertensión pulmonar y no existe historia de endocarditis infecciosa, la cirugía debe ser evitada. (Nivel de evidencia C).

Cierre de C.I.V. por vía percutánea

Clase IIb

Cierre con dispositivo de una C.I.V. muscular puede ser considerado especialmente si la C.I.V. está remota a la válvula tricúspide y a la aorta, si la C.I.V. está asociada con dilatación del V.I. o hipertensión pulmonar. (Nivel de evidencia C). Cierre de una C.I.V. con dispositivo es una opción en algunas C.I.V. residuales después de cirugía. Dada la proximidad de la válvula aortica, el cierre percutáneo con dispositivo de una C.I.V. perimembranosa es corrientemente todavía considerado experimental. Cierre percutáneo de estos defectos requiere un margen septal mínimo de 5mm por debajo de la válvula aortica. En adición a la C.I.V. congénita, cierre percutáneo también puede ser ejecutado en C.I.V. post-infarto.

Después de cierre con dispositivo, seguimiento regular durante los primeros 2 años y luego dependiendo del resultado, cada 2-4 años es recomendado. Después de cierre quirúrgico, sin corto-circuito residual, seguimiento cada 5 años es razonable.

Posible desarrollo de bloqueo AV completo requiere atención (pacientes que desarrollan bloqueo bifascicular o bloqueo trifascicular transitorio, después del cierre de la C.I.V., están a riesgo en los años subsiguientes de desarrollar bloqueo AV completo).

Finalmente los pacientes con disfunción ventricular, *shunt* residual, hipertensión pulmonar, insuficiencia aortica u obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo o derecho, deben ser seguidos cada año.

Ductus arterioso persistente

A. Aspectos anatómicos

El ductus arterioso persistente es un remanente embriológico, que conecta el techo de la arteria pulmonar izquierda con la aorta descendente, justo distal a la arteria subclavia izquierda. El ductus puede presentarse en una variedad de tamaños y configuraciones; puede ser corto y amplio o estrecho y largo. Dependiendo de su morfología y configuración, Krichenko clasificó 5 tipos de ductus: tipo A (ductus conico) es el más frecuente y tiene una forma de embudo con un orificio aórtico amplio (ampolla aortica) y un orificio estrecho cerca de la arteria pulmonar. El estrechamiento en el orificio pulmonar es debido al hecho de que el ductus empieza a cerrarse espontáneamente desde el extremo pulmonar. Ductus grandes > de 10mm son vistos más frecuentemente en adultos.

B. Prevalencia

El ductus arterioso persistente representa cerca del 5-10% de todas las cardiopatías congénitas, con las mujeres afectadas cerca

de dos veces más frecuentemente que los hombres. El ductus funcionalmente se cierra durante las primeras 48 horas de vida; un Ductus es considerado anormal si se mantiene permeable más allá de la segunda semana de vida. Cierre anatómico completo con fibrosis ocurre en la 2-3 semana y una banda fibrosa sin lumen resulta y es llamada ligamento arterioso.

C. Fisiopatología

En la vida fetal, cuando los pulmones no están funcionando, solo una pequeña cantidad de sangre pasa a los pulmones. El ductus fetal es importante para derivar el gasto cardiaco ventricular derecho lejos del lecho vascular pulmonar de alta resistencia a la circulación sistémica. La mayoría de la sangre fluye del ventrículo derecho y arteria pulmonar via el ductus arterioso a la aorta descendente. Esta función cesa después del parto, cuando el infante empieza a respirar y la tensión de oxígeno se incrementa. La pared ductal contiene una capa muscular que se contrae como resultado de la disminución en los niveles de prostaglandinas después del parto, por la eliminación de la fuente placentaria y su metabolismo en el pulmón que comienza a funcionar ahora.

Un ductus pequeño no crea ninguna sobrecarga hemodinámica. En cambio un ductus moderado o grande con *shunt* de izquierda a derecha impone una sobrecarga de volumen al ventrículo izquierdo. La dirección y magnitud del *shunt* dependen del radio RVP/RVS y del tamaño del ductus. Un ductus con HTP severa y *shunt* de derecha a izquierda, hace que sangre desaturada entre a la aorta distal y al origen de las arterias carótidas, estimulación hipoxica de los centros respiratorios no ocurre y cianosis diferencial entre miembros superiores e inferiores ocurre.

D. Diagnostico

Ecocardiograma: Es la técnica diagnóstica de elección para evaluación del ductus, grado de sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, PAP, tamaño de la aurícula izquierda y cambios en las cavidades derechas.

Cateterismo Cardiaco: Esta indicado cuando PAP esta elevada en ecocardiografía y para estimación de la R.V.P.

E. Tratamiento

Recomendaciones para intervención en ductus arterioso persistente.

En adultos calcificación y/o frialdad del ductus puede ser un problema significativo para cirugía. Cierre con dispositivo es el método de elección, aun si otras cirugías cardiacas están indicadas debido a otras lesiones cardiacas concomitantes, al disminuir los tiempos de bypass cardiopulmonar y puede ser llevado cabo en la vasta mayoría de los adultos, con muy baja rata de complicaciones.

Clase I

El ductus debe ser cerrado en pacientes con signos de sobrecarga del ventrículo izquierdo (Nivel de evidencia C).

El ductus debe ser cerrado en pacientes con hipertensión pulmonar que sea $< 2/3$ de la presión sistémica o RVP $< 2/3$ de la RVS. (Nivel de evidencia C).

Cierre con dispositivo es el método de elección cuando es técnicamente posible (Nivel de evidencia C).

Endocarditis previa. (Nivel de evidencia C).

Clase IIa

El ductus debe ser considerado para cierre en pacientes con PAP >2/3 de la presión sistémica o RVP > 2/3 de la RVS, si todavía hay *shunt* de izquierda a derecha (QP:QS > 1.5:1.0) o cuando test (preferiblemente óxido nítrico) o tratamiento demuestra reactividad vascular pulmonar. (Nivel de evidencia C)

Cierre con dispositivo debe ser considerado en ductus pequeños con soplo continuo (función V.I. y PAP normal). Nivel de evidencia C.

Clase III

Cierre del ductus debe ser evitado en ductus silentes (muy pequeños, sin soplo) Nivel de evidencia C.

Cierre del ductus debe ser evitado en pacientes con síndrome de Eisenmenger. Nivel de evidencia C.

COARTACION DE AORTA.

La coartación de aorta es usualmente localizada en el istmo aórtico, como un pliegue de la pared posterior de la aorta, en muchos casos opuesto al origen del ductus arterioso. La coartación es más frecuentemente localizada inmediatamente por debajo del origen de la subclavia izquierda, pero puede aún estar localizada antes del origen de la subclavia, o raramente en la aorta abdominal. La coartación puede estar acompañada por hipoplasia del arco aórtico y/o estrechamiento tubular del istmo.

Representa el 5-8% de todos los defectos cardíacos congénitos. Lesiones asociadas incluyen válvula aórtica bicúspide (hasta el 85%), estenosis aórtica supra-avalvular, estenosis mitral (válvula en paracaídas), etc.

La coartación impone un significativo aumento de la post-carga del ventrículo izquierdo, resultando en incrementado stress de pared, hipertrofia ventricular izquierda compensatoria, disfunción ventricular y el desarrollo de colaterales arteriales.

Diagnóstico

Aspectos clínicos incluyen hipertensión sistólica en miembros superiores e hipotensión en miembros inferiores, un gradiente de presión entre las extremidades > de 20mmHg, retardo en el pulso radio-femoral y colaterales palpables.

Ecocardiografía: Provee información acerca del sitio, estructura y extensión de la coartación, función e hipertrofia del V.I., anomalías cardíacas asociadas y diámetros de la aorta y de los vasos supraaórticos. Gradientes doppler no son útiles para cuantificación ni en coartación nativa ni en post-quirúrgico. Un run-off diastólico es presumiblemente el más confiable signo de coartación aórtica significativa o re coartación.

En presencia de colaterales extensas, los gradientes no son confiables. Después de reparo quirúrgico, incrementadas ratas de flujo sistólico pueden desarrollarse, aun en ausencia de significativo estrechamiento, debido a la falta de compliance aórtica. RMN o CT: Son las técnicas no invasivas preferidas para evaluar la aorta entera en adultos. Ambos métodos muestran sitio, extensión y grado de estrechamiento, el arco aórtico y la aorta pre y post-estenótica.

Cateterismo Cardíaco: Un gradiente pico-pico > de 20mmHg indica una coartación hemodinámicamente significativa y aortografía es todavía el patrón de oro para evaluación de coartación de aorta en muchos centros antes y después de tratamiento quirúrgico o percutáneo.

Tratamiento

En Coartación Aortica nativa, con anatomía apropiada aortoplastia con stent ha aparecido el tratamiento de primera elección en adultos. El interrogante de utilizar stents cubiertos o no cubiertos no ha sido resuelto. Stents biodegradables están en desarrollo. Para adultos con coartación aortica recurrente o residual angioplastia con o sin stent ha sido mostrada de ser efectiva y preferiblemente stent ha aparecido la elección si la anatomía es apropiada.

Clase I

Todos los pacientes con una presión diferencial entre miembros superiores e inferiores > de 20mm Hg, independientemente de síntomas, pero con hipertensión en miembros superiores (>140/90mmHg en adultos) o significativa hipertrofia ventricular izquierda deben ser llevados a intervención (Nivel de evidencia C).

Clase IIa

Independiente del gradiente de presión, pacientes hipertensos con > del 50% de estrechamiento aórtico relativo al diámetro de la aorta a nivel del diafragma (en CT, RMN o Aortografía), deben ser considerados para intervención. (Nivel de evidencia C).

Clase IIb

Independiente del gradiente de presión y presencia de hipertensión, pacientes con estrechamiento de la aorta > del 50% relativo al diámetro de la aorta a nivel del diafragma (en CT, RMN o Aortografía), pueden ser considerados para intervención. (Nivel de evidencia C).

Bibliografía

1. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPIC) Authors/Task Force Members: Helmut Baumgartner (Chairperson) (Germany)*, Philipp Bonhoeffer (UK), Natasja M.S. De Groot (The Netherlands), Fokko de Haan (Germany), John Erik Deanfield (UK), Nazzareno Galie (Italy), Michael A. Gatzoulis (UK), Christa Gohlke-Baerwolf (Germany), Harald Kaemmerer (Germany), Philip Kilner (UK), Folkert Meijboom (The Netherlands), Barbara J.M. Mulder (The Netherlands), Erwin Oechslin (Canada), Jose M. Oliver (Spain), Alain Serraf (France), Andras Szatmari (Hungary), Erik Thaulow (Norway), Pascal R. Vouhe (France), Edmond Walma (The Netherlands).
2. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Landzberg, Pamela D. Miner, Martha J. Radford, Edward P. Walsh, and Gary D. Graham, Jr, Ziyad M. Hijazi, Sharon A. Hunt, Mary Etta King, Michael J. M. Connolly, Joseph A. Dearani, Pedro del Nido, James W. Fasules, Thomas P. Carole A. Warnes, Roberta G. Williams, Thomas M. Bashore, John S. Child, Heidi.
3. Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Annu Rev Med* 1997;48:283–293.
4. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:1111–1116.
5. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, van DR, van Rijen EH, Utens EM, Bogers AJ, Simoons ML. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age. A prospective follow-up study of 21–33 years. *Eur Heart J* 2003;24:190–197.
6. Butera G, Carminati M, Chessa M, Youssef R, Drago M, Giamberti A, Pome` G, Bossone E, Frigiola A. Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defect: comparison of early results and complications. *Am Heart J* 2006; 151:228–234.
7. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart* 2003; 89:199–204.
8. Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, Cheatham JP, Hellenbrand WE, Kleinman CS. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;63:496–502.
9. Krumhsdorf U, Ostermayer S, Billinger K, Trepels T, Zadan E, Horvath K, Sievert H. Incidence and

- clinical course of thrombus formation on atrial septal defect and patent foramen ovale closure devices in 1,000 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:302–309.
10. Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1836–1844.
 11. Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendia A, Calderon J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients .40 years old. A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:2035–2042.
 12. Humenberger M, Rosenhek R, Gabriel H, Rader F, Heger M, Klaat U, Binder Th, Probst P, Heinze G, Maurer G, Baumgartner H. Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age. *Eur Heart J* 2010.
 13. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, Ikeoka M, Takemura T. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age. *Pediatr Int* 2008;50: 632–635.
 14. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, Zehetgruber M, Mundigler G, Wimmer M, Maurer G, Baumgartner H. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1066–1071.
 15. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, Deckers JW, Roelandt JR, Bos E, Hess J. Longterm follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and septal defect in the adult. *Ann Thorac Surg* 1999;67:504–510.
 16. Fisher RG, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Patent ductus arteriosus in adults— long-term follow-up: non-surgical versus surgical treatment. *J Am Coll Cardiol* 1986;8:280–284. predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 99;92:231–237.
 17. ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines. Manual for ACC/AHA Guideline Writing Committees: Methodologies and Policies from the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines. 2006.
 18. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115:163–72.
 19. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1170 –5.
 20. Webb GD, Williams RG. Care of the adult with congenital heart disease: introduction. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1166.
 21. Skorton DJ, Garson A Jr, Allen HD, et al. Task force 5: adults with congenital heart disease: access to care. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37: 1193–8.
 22. Moons P, De Volder E, Budts W, et al. What do adult patients with congenital heart disease know about their disease, treatment, and prevention of complications? A call for structured patient education. *Heart*. 2001;86:74–80.