

REC: CardioClinics

www.reccardioclinics.org

Temas de actualidad en cardiología 2018

Selección de lo mejor del año 2018 en cardiopatías congénitas



Isaac Martínez Bendayán^{a,*}, Francisco Buendía Fuentes^b, Tonya Pijuán Doménech^c, César Abelleira Pardeiro^d, Inmaculada Sánchez Pérez^e y Víctor Bautista Hernández^f

^a Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de A Coruña, A Coruña, España

^b Servicio de Cardiología, Hospital Universitario y Politécnico de La Fe, Valencia, España

^c Servicio de Cardiología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

^d Servicio de Pediatría, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^e Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^f Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario de A Coruña, A Coruña, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

On-line el 23 de febrero de 2019

Palabras clave:

Cardiología pediátrica

Cardiopatías congénitas del adulto

Intervencionismo percutáneo

Electrofisiología

Dispositivos de estimulación

Cirugía cardíaca

RESUMEN

Gracias a los avances en diversas técnicas diagnósticas y terapéuticas existe en la actualidad tratamiento para casi todas las malformaciones cardíacas, incluidas las de extrema complejidad. Además, su aplicación universal se ha seguido de una alta prevalencia, y su atención ya no depende de la edad. Evitar la morbilidad relacionada con defectos no corregidos o residuales requiere de una alta especialización y de un enfoque multidisciplinar.

© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Selection of the best of 2018 in congenital heart disease

ABSTRACT

Owing to the advances in diagnostic and therapeutic techniques there is currently treatment for almost all cardiac malformations including those of extreme complexity. In addition, their universal application has been followed by a high prevalence, and their treatment no longer depends on age. Avoiding morbidity and mortality related to uncorrected or residual defects requires a high degree of specialisation and a multidisciplinary approach.

© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Paediatric cardiology

Adult congenital heart disease

Percutaneous intervention

Electrophysiology

Stimulation devices

Cardiac surgery

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: isaac.martinez.bendayan@sergas.es (I. Martínez Bendayán).

<https://doi.org/10.1016/j.rccl.2019.01.004>

2605-1532/© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Introducción

En septiembre de 2018 se cumplieron 50 años desde que Rashkind y Miller demostraran la eficacia de la atrioseptostomía percutánea en 31 recién nacidos¹. Más allá de la innovación técnica, lo más trascendente fue su rápida generalización y el incremento exponencial de los recién nacidos que sobrevivían a ciertas cardiopatías congénitas (CC) no compatibles con la vida. Gracias al desarrollo de múltiples avances en diversas técnicas percutáneas y quirúrgicas hay actualmente tratamiento para casi todas las malformaciones cardíacas, incluso las más complejas. Esta supervivencia ha desplazado la morbilidad del niño al adulto, y su atención ya no depende de la edad del paciente. Además, la alta especialización hace imprescindible un enfoque multidisciplinar.

Se ha enfatizado en el impacto demográfico de esta población creciente. La buena noticia es que, gracias a la energía de las asociaciones de pacientes nacionales e internacionales se está generalizando y protocolizando su atención². Además, la colaboración multidisciplinar (cardiología pediátrica, cardiología y cirugía cardíaca) ha permitido enlazar datos de la población pediátrica con los de morbilidad adulta, consiguiendo mejorar su abordaje terapéutico con mayor evidencia científica³.

Cardiología pediátrica

Importantes datos pronósticos proceden de estudios de cohortes en niños con miocardiopatía hipertrófica. En un estudio australiano, 80 lactantes con miocardiopatía hipertrófica se siguieron hasta la edad adulta. Los datos más relevantes fueron que el mayor riesgo de muerte o trasplante se focalizaba en el primer año tras el diagnóstico (14%) seguido de un escaso riesgo del 0,42% anual. Los factores independientes de mal pronóstico fueron la hipertrofia simétrica, el síndrome de Noonan, el grosor del septo posterior y la función sistólica⁴. La aplicación de los modelos de predicción clínica y ecográfica previamente descritos en adultos han resultado eficaces en la predicción de genotipo positivo para mutaciones sarcoméricas en la población infantil, lo que permite identificar precozmente a niños con miocardiopatía hipertrófica familiar⁵.

La enfermedad de Kawasaki es una enfermedad infantil, pero con repercusión en el riesgo coronario a largo plazo. El tratamiento de la fase aguda con inmunoglobulinas y ácido acetilsalicílico es muy eficaz. Sin embargo, en un 15% no es suficiente para reducir los parámetros clínicos de inflamación. El infliximab, anticuerpo monoclonal que inhibe el factor de necrosis tumoral alfa, se consolida como tratamiento de segunda elección, pues ha demostrado eficacia en inhibir la cascada inflamatoria y evitar la afectación coronaria⁶. Un amplio estudio multicéntrico japonés identifica el sexo masculino, la resistencia al tratamiento con inmunoglobulinas y los aneurismas grandes con un z-score $\geq +10$ (≥ 8 mm) como predictores de eventos coronarios a largo plazo⁷.

Se ha descrito la presencia de lesiones coronarias en pacientes asintomáticos operados de switch arterial en el periodo neonatal. Un estudio polaco analizó la anatomía

coronaria mediante tomografía computarizada en 50 jóvenes asintomáticos, e identificó un 24% de lesiones significativas. Las anomalías fueron angulación y estenosis proximal $> 50\%$ (25%), trayecto intraarterial (33%), trayecto intramuscular (58%) y fístula significativa a la arteria pulmonar (8,3%). Además un 50% presentaron una angulación proximal ligera de al menos una coronaria, lo que advierte de un impacto desconocido a largo plazo. El bajo valor predictivo de las pruebas de estrés en la predicción de eventos coronarios y el riesgo no despreciable de una corrección quirúrgica (o el pronóstico a muy largo plazo del implante de stents en pacientes tan jóvenes) hacen especialmente difícil su abordaje. Por otra parte, el diagnóstico de estas lesiones tiene implicaciones en la indicación de tratamiento, en la reorientación de su seguimiento y en la restricción del deporte⁸.

La mortalidad de los pacientes pediátricos en lista de espera de trasplante cardíaco ha mejorado drásticamente desde la introducción de dispositivos de asistencia ventricular (DAV) específicos para esta población. Sin embargo, la mortalidad en lista de espera de neonatos y lactantes permanece elevada, así como la de los pacientes con CC por sus características especiales. El Berlin-Heart EXCOR ha sido el dispositivo más utilizado, pero tiene importantes limitaciones derivadas de su diseño (paracorpóreo y pulsátil) y la alta incidencia (1/3) de accidente cerebrovascular. Recientemente se han publicado experiencias pediátricas con dispositivos comunes en adultos como el HeartWare, HeartMate, y diseñadas para niños como el Jarvik. Se han publicado los resultados del Pediatric Heart Transplant Study, que evalúa el uso de DAV como puente al trasplante en la población pediátrica. En esta base de datos internacional, los pacientes que recibieron un DAV como primera opción de soporte circulatorio se caracterizaron por tener mayor edad, mayor tamaño, mayor porcentaje de miocardiopatía y mejor pronóstico que los que fueron transicionados desde circulación extracorpórea. Los pacientes con miocardiopatía llegaban al trasplante en el 84% de los casos que ingresaban en la lista de espera, comparado con el 55% de los pacientes con CC. La supervivencia a largo plazo del trasplante cardíaco no difería entre los pacientes pediátricos que recibieron un DAV y aquellos que no. Más aún, los resultados fueron mejores para los DAV de larga duración y de flujo continuo. En conclusión, han ocurrido cambios drásticos en los DAV para pacientes pediátricos en los últimos años, aunque existen retos importantes como los lactantes y los pacientes con CC⁹.

Cardiopatías congénitas del adulto

A finales de 2018 se publican las nuevas guías norteamericanas¹⁰, que mejoran la función didáctica y la evidencia científica. No hay cambios significativos en el abordaje clínico, pero sí algunos matices destacables. Por ejemplo, se enfatiza que los clínicos deben ofrecer una adecuada transición del niño al adulto basada en la educación de los jóvenes y sus familias (I-B). También se aconseja revisar la prevención o el tratamiento de la infección por el virus de la hepatitis C, fuente frecuente de comorbilidad que se puede tratar eficazmente de forma precoz (I-C). Respecto a los cortocircuitos, destaca la indicación de cierre de

comunicaciones interauriculares o interventriculares con un $Qp/Qs \geq 1,5$ siempre y cuando la presión sistólica pulmonar sea < 50 mmHg y la resistencia pulmonar sea $< 1/3$ de la sistémica (I-B). Este cambio del punto de corte implica un abordaje más intervencionista. También se incluye el tratamiento vasodilatador pulmonar en pacientes con fisiología Fontan para mejorar su estado funcional (II-A). Por último, en pacientes asintomáticos, se recalca la indicación de tratamiento quirúrgico del origen anómalo de la arteria coronaria izquierda que nace del seno coronario derecho con trayecto interarterial (II-A).

La prevalencia de insuficiencia cardíaca (IC) es cada vez mayor en los supervivientes de CC. Un estudio multicéntrico holandés encuentra que el NT-proBNP basal es un predictor independiente de eventos cardiovasculares adversos. Además, hubo un valor pronóstico adicional en pacientes con incremento del NT-proBNP basal. Por otra parte, el valor predictivo negativo fue excelente cuando el valor basal fue bajo y además permanecía estable en determinaciones sucesivas. El mayor aumento de NT-proBNP durante el primer año se correlacionó con la edad, sexo femenino, reparación quirúrgica tardía, medicación, peor estado funcional y función ventricular sistémica¹¹.

En la práctica clínica persisten dudas en el manejo más adecuado de la insuficiencia valvular pulmonar en la tetralogía de Fallot (TF) reparada. Destaca un trabajo multicéntrico, donde concluyen que el recambio valvular pulmonar (RVP) no se asocia con una reducción de mortalidad o arritmias ventriculares a medio plazo. Además, no hay diferencias en el pronóstico tanto si la actitud es proactiva o conservadora para indicar el recambio. Incluso los pacientes que no cumplían criterios conservadores (volumen telediastólico > 180 ml/m², fracción de eyección del ventrículo derecho $< 40\%$, fracción de eyección del ventrículo izquierdo $< 45\%$ o QRS > 180 ms) presentaron más IC y taquicardias ventriculares (TV) no sostenidas. Por otra parte, se confirma que la aparición de arritmias supraventriculares es un predictor de eventos. Tras estos resultados, nos volvemos a preguntar, cuándo es el mejor momento para el RVP¹². En este sentido, se publicaron los resultados de la cohorte multiinstitucional INDICATOR que incluye a 452 pacientes con TF reparada y RVP. El objetivo primario del estudio era determinar la aparición de muerte, muerte súbita recuperada o TV mantenida durante el seguimiento tras el RVP lo que ocurrió en 36 pacientes (8%) y relacionarlo con los parámetros de la resonancia magnética antes del recambio. Se demostró que la función ventricular derecha $< 40\%$, el índice masa-volumen del VD, la masa del VD $\geq 0,45$ g/ml y la edad ≥ 28 años antes del recambio se asociaban significativamente con el objetivo primario. Los autores concluyeron, por tanto, que la edad y la existencia de hipertrofia o disfunción del VD son predictores de mortalidad y TV sostenida tras el RVP¹³.

Son interesantes los efectos de la cianosis crónica. Destaca la publicación de Vaidya et al., que encuentran una incidencia superior de feocromocitomas o paragangliomas y describen la asociación con mutaciones del gen EPAS1, que potenciarían las propiedades oncogénicas del HIF-2 α (factor inducible hipoxémico). Es importante conocer esta asociación, pues sus efectos clínicos pueden pasar inadvertidos en este grupo de pacientes con síntomas multicausales¹⁴. Por otro lado,

desaparecen conceptos arcaicos con los estudios actuales; por ejemplo, la ausencia de fibrosis miocárdica difusa mediante resonancia en pacientes con cianosis crónica a largo plazo¹⁵.

Novedades en técnicas de imagen

Se han publicado varios documentos de consenso. La ecocardiografía sigue siendo la técnica de referencia y destaca la indicación universal de la ecocardiografía transesofágica-intraoperatoria. La resonancia magnética mantiene el máximo grado de recomendación para valorar el VD, aunque se comentan las modalidades de eco 3D como alternativa. Respecto a la tomografía computarizada, se mantiene en un grado de recomendación más bajo (II-A) debido a la exposición de radiaciones ionizantes¹⁶.

La Sociedad Internacional de Cardiopatías Congénitas del Adulto promovió un documento que incluye un protocolo estándar de adquisición de imágenes y recomendaciones específicas para cada una de las CC y sus secuelas. Es relevante la recomendación de unificar el protocolo de adquisición pediátrico con el adulto¹⁷.

Otro documento trata sobre *speckle tracking*. Describe los estándares de medición para el VD, las 2 aurículas y unifica los detalles técnicos, de adquisición y posproceso para poder comparar resultados de futuros estudios de imagen en CC. Destaca la estandarización de la adquisición del strain longitudinal global del VD, se aconseja un plano apical de 4 cámaras basculando para centrarlo, adquiriendo un grosor de 5 mm y evaluando preferentemente la pared libre¹⁸.

El VD sigue siendo objeto principal de investigación. Destaca el artículo de Kutty et al. en el campo de la fisiología restrictiva del VD, que analiza el flujo telediastólico pulmonar anterógrado en adultos con TF reparada en la infancia. La onda presistólica por Doppler aparece en un tercio de los pacientes y se correlaciona modestamente con la medición mediante resonancia. Lo más llamativo es que los pacientes con este patrón de flujo presentan mayor volumen del latido ventricular derecho, mayor regurgitación pulmonar y no asocian mayor tamaño auricular derecho ni mayor hipertrofia del VD con respecto a los que no lo tienen. Estos resultados contradictorios con una función restrictiva del VD llevan a los autores a buscar otra explicación a este patrón de flujo, como podría ser la capacitancia del árbol arterial pulmonar proximal¹⁹.

En las últimas reuniones de expertos se debate la trascendencia de la estenosis pulmonar de bajo flujo y bajo gradiente en pacientes con TF. Destaca el trabajo DeFaria Yeh et al., que analiza la respuesta del VD al ejercicio. Estudio retrospectivo de adultos con CC y afección del VD, a los que se realizó prueba de esfuerzo con consumo de oxígeno y ventriculografía isotópica (Tc⁹⁹) en reposo y durante el esfuerzo. Se detectó una reserva funcional alterada en el 70% de los pacientes, llama la atención que un tercio estaba en clase funcional I. Además, entre los pacientes con buena función en reposo, prácticamente la mitad presentaron una reserva alterada. Se describe que los pacientes con reserva funcional normal sufrieron menos eventos adversos (insuficiencia, arritmias, trasplante cardíaco o muerte) que aquellos con reserva funcional deteriorada, durante el seguimiento²⁰.

Gestación

Uno de los artículos más esperados es la nueva versión de la escala de riesgo canadiense CARPREG-II con una predominancia de CC respecto a las adquiridas, el índice global de complicaciones cardiológicas fue de 16%, con una mortalidad muy baja (0,3%). Dichas complicaciones se reparten entre finales del segundo trimestre, especialmente arritmias, y del tercero en forma de IC, y aparecen también en las primeras semanas del puerperio. Se desatacan como predictores de riesgo los eventos previos a la gestación, el mal estado funcional previo a la gestación, la saturación basal inferior al 90% y el ser portadora de prótesis mecánica. Otros factores incluidos son: la presencia de lesiones obstructivas previas, cualquier grado de hipertensión pulmonar, disfunción ventricular, enfermedad coronaria o aortopatía. Además, se incorpora la derivación tardía a unidades multidisciplinarias específicas de seguimiento gestacional como un factor multiplicador del riesgo. En la población a estudio, el grupo 1 con menor riesgo, presenta un 5% de complicaciones cardiológicas y el grupo 5 un 41%. En dicho estudio se concluye que el CARPREG II estima mejor el riesgo que la escala de la OMS, lo que se contrapone a estudios publicados anteriormente²¹.

Respecto a las CC y el riesgo gestacional, se ha publicado el resultado de las complicaciones cardíacas maternas, fetales y neonatales de pacientes sometidas a reconstrucción del tracto de salida del VD. El riesgo de complicaciones cardiológicas es relativamente bajo, especialmente si lo comparamos con otros grupos de pacientes con cardiopatía y gestación, el riesgo de prematuridad es mayor que en la población general; se apunta que el gasto cardíaco limitado o el incremento de presión venosa central podrían relacionarse con la alteración placentaria y compromiso fetal²². En el caso de pacientes con circulación Fontan, el riesgo materno y fetal son mayores, con un índice de aborto espontáneo del 45%, prematuridad (59%) y muerte neonatal del 5%. Las complicaciones maternas más frecuentes son las arritmias supraventriculares (8,4%) y la IC (3,9%). No se observó ninguna muerte materna. Se describe una especial incidencia de hemorragia en el posparto, complicación obstétrica más común (14%) probablemente relacionada con el tratamiento concomitante de antiagregantes o anticoagulantes²³.

Finalmente destacamos que se han publicado las guías europeas de embarazo que marcarán el futuro tratamiento de las gestantes con cardiopatía. Enfatizan toda la información obtenida a partir del registro inicialmente europeo y actualmente mundial, y que refuerza la importancia de la estratificación de riesgo pregestacional a partir de la escala de la OMS, y resalta el riesgo específico de complicaciones en las pacientes portadoras de prótesis mecánica.

Intervencionismo percutáneo

El intervencionismo percutáneo en el campo de las CC se ha desarrollado exponencialmente en los últimos años²⁴.

El cierre percutáneo del ductus arterioso en el prematuro emerge como alternativa al cierre quirúrgico. Aún lejos de estar consolidado en el momento actual, el uso del dispositivo

«ADO AS II» Amplatzer a través de acceso venoso femoral exclusivo puede ser una alternativa. Recientemente Pamukcu et al. compararon los resultados de cierre percutáneo y quirúrgico en 2 grupos semejantes de pacientes con peso inferior a 2 kg, sin encontrar diferencias significativas en términos de morbilidad. No obstante, el cierre quirúrgico sigue siendo de elección pues aún está por definir el pronóstico a medio-largo plazo del tratamiento percutáneo²⁵.

Existe también un papel creciente en el intervencionismo precoz del recién nacido con TF. El implante de stent en el infundíbulo aparece como alternativa a la fístula quirúrgica sistémico-pulmonar en aquellos pacientes que precisan una paliación precoz cuando la cianosis no permite esperar a la reparación definitiva. Stumper y su grupo describieron su experiencia, con el 95% de éxito y 1,9% de mortalidad, y destaca un mejor desarrollo de arterias pulmonares y mejor saturación arterial de oxígeno respecto al grupo quirúrgico. Esta técnica se ha aplicado con éxito en algunos casos de atresia infundibular, repermeabilizando el tracto de salida de VD incluso mediante procedimientos híbridos²⁶.

Las técnicas de implante valvular en las CC se limitan fundamentalmente en la actualidad a la válvula pulmonar, y en menor medida a la válvula tricúspide. La prótesis valvular Melody es la que tiene más volumen y tiempo de experiencia de uso. Con una indicación inicial restringida al tratamiento de conductos quirúrgicos entre VD y arteria pulmonar disfuncionantes, su uso se expandió posteriormente a otras anatomías del tracto de salida, e incluso a bioprótesis pulmonares disfuncionantes, con la limitación de su calibre máximo externo de 24 mm. Recientes estudios muestran ya seguimientos medios de hasta 7 años con ausencia de necesidad de reintervención en el 76% de pacientes, las complicaciones más frecuentes en el seguimiento son las fracturas (5-25%) y endocarditis infecciosa (3-25%)²⁷. Un reciente estudio multicéntrico retrospectivo²⁸ describe la experiencia del implante de esta válvula sobre tractos nativos. El éxito del implante fue del 58%, se descartó en el resto de los pacientes por excesivo diámetro o compresión coronaria. No hubo mortalidad, y la tasa de complicaciones relevantes fue del 4%.

La válvula Sapien XT también está aprobada para su uso en posición pulmonar; permite el tratamiento de tractos más dilatados por la disponibilidad de diámetros de 26 y 29 mm. Un estudio reciente multicéntrico evaluó la eficacia y seguridad del implante de esta válvula, con un éxito en el implante del 93,5% y la presencia de complicaciones fue del 6,5%. Actualmente, está en curso un ensayo clínico para evaluar la eficacia de la tercera generación de esta válvula en tractos de salida del VD (COMPASSION S3). Además, otros nuevos diseños valvulares, específicamente desarrollados para implante en tractos amplios, como la Venus P Valve y la Harmony Valve, muestran buenos resultados en estudios preliminares²⁹.

Tanto la prótesis Melody como la Sapien se han implantado con éxito sobre válvula biológica previa en posición tricúspide. Un estudio retrospectivo multicéntrico describe los resultados del implante con un éxito inicial del 98%, la complicación más importante es la embolización. En un seguimiento medio superior a un año, destaca la necesidad de reintervención en el 6%, con un beneficio general mantenido, tanto clínico como hemodinámico³⁰. El éxito del implante de estas prótesis sobre anillo tricúspideo quirúrgico en contexto de plastia

previa fallida, se ha descrito recientemente. Las complicaciones más importantes fueron embolización valvular en el 4% e insuficiencia perivalvular significativa en el 36%³¹.

Electrofisiología y estimulación cardíaca

El avance en el diagnóstico y tratamiento de las CC ha condicionado la eclosión de pacientes con arritmias susceptibles de tratamiento a cualquier edad. En este sentido, uno de los principales problemas en los adultos con CC son las arritmias auriculares que alcanzarán el 50% a lo largo de la vida. Estas no solo conllevan riesgo de descompensación hemodinámica y tromboembólica, también pueden degenerar en TV por conducción rápida y muerte súbita. La tendencia actual es realizar un tratamiento intensivo con ablación como primera elección. Roca et al. han publicado un interesante estudio prospectivo observacional de pacientes con CC que se sometieron a ablación de taquicardia auricular. Los diagnósticos más frecuentes fueron D-transposición de grandes arterias, tetralogía de Fallot y defectos septales auriculares. El 40% había tenido un evento grave relacionado con la taquicardia auricular (IC, síncope, *shock*, muerte súbita o disociación electromecánica). La taquicardia auricular más frecuente encontrada fue *flutter* istmo cavotricuspídeo dependiente en el 51%. El éxito tras la primera ablación se observó en el 74,5% y a largo plazo el 54% permaneció en ritmo sinusal. Hubo una tasa de recurrencia del 38% para *flutter* auricular (63% el mismo y 37% un circuito nuevo) y 8% desarrolló fibrilación auricular. La tasa de éxito a largo plazo tras la segunda ablación fue del 78%. Los factores de riesgo para la recurrencia fueron: inducción de fibrilación auricular o fibrilación auricular previa, *flutter* no istmo cavotricuspídeo dependiente, intervalo PR largo (> 200 ms), ablación anterior sin éxito, más de un circuito demostrado previamente y la inducción de un circuito diferente al clínico durante el estudio³².

Otra preocupación es la prevalencia de TV y el riesgo de muerte súbita en la tetralogía de Fallot. El grupo de Leiden publica una serie de pacientes sometidos a estudio electrofisiológico con estimulación programada y mapa electro-anatómico en ritmo sinusal. Indujeron TV en un 31%, la mayoría con un istmo de conducción lenta ventricular. Los pacientes con bloqueo de rama derecha y QRS mayor de 150 ms presentaron una incidencia de istmo de conducción lenta del 88% y bloqueos ístmicos del 6%. Por todo ello justifican estos estudios en este subgrupo de pacientes. Por otra parte, la presencia de un QRS menor de 150ms, no excluye totalmente el riesgo³³.

En cuanto a la prevención de la muerte súbita en pacientes con CC, la tendencia actual es prevenir las complicaciones derivadas de los dispositivos de desfibrilación, teniendo en cuenta que tanto en la población infantil como en las CC en ocasiones las características anatómicas imposibilitan el acceso endovascular. Bogush et al. revisan todo lo publicado al respecto en un metaanálisis. Se describe que en la edad pediátrica es mayor la tasa de complicaciones, con una técnica de implante más compleja cuando se trata de dispositivos epicárdicos. En niños, la tasa de terapias inapropiadas es mayor en los dispositivos endovenosos (20%) seguidos de los epicárdicos (16%) y menor en subcutáneos (12%). Sin embargo,

en adultos la tasa fue menor en los endovenosos cuando se implantaron después del año 2000 (con nuevos algoritmos de discriminación). Destaca una alta tasa de infección del 33% en desfibriladores epicárdicos, en comparación con un 0% en los desfibriladores subcutáneos. Por último, la tasa de fallo de electrodo es muy superior en los epicárdicos (44% antes del 2000 y 23% después del 2000) y mayor en los endovenosos (12%) que en los subcutáneos (3%), más patente en niños en relación con el crecimiento y mayor actividad. Se concluye que la decisión del tipo de implante se tomará de forma individualizada, pero anteponiendo la conservación de los accesos vasculares en los pacientes que no precisen estimulación, que presenten infección previa del sistema, ausencia de posibilidad de acceso a las cámaras cardíacas o tengan cortocircuitos residuales intracardiacos³⁴.

Cirugía cardíaca

El momento ideal de corregir quirúrgicamente la tetralogía de Fallot sigue siendo controvertido. Habitualmente, se realiza entre los 3 y 6 meses de vida. Sin embargo, algunos autores han propuesto la corrección en edad neonatal cuando la cianosis aparece precozmente, sin un aumento significativo de la mortalidad, aunque presentan mayor morbilidad y estancia hospitalaria. El grupo de Boston ha revisado su experiencia con la corrección neonatal. El objetivo primario era analizar la necesidad de reintervención en el tracto de salida derecho bien de manera percutánea o bien quirúrgica durante el seguimiento. La mortalidad global fue del 2,9%. Durante el seguimiento la mitad de ellos requirieron reintervención quirúrgica, especialmente los pacientes con atresia pulmonar reparados con un conducto desde VD a arteria pulmonar y los pacientes con estenosis pulmonar en los que se preservó la válvula pulmonar con un menor peso. Los autores concluyeron que la reparación neonatal de la TF es factible pero no recomendable en pacientes de bajo peso³⁵.

La corrección quirúrgica más utilizada para la TF comprende el posicionamiento de un parche transanular en el tracto de salida del VD. Esta técnica implica la aparición de una insuficiencia pulmonar significativa. Por este motivo, diferentes grupos han apostado por la preservación de la válvula pulmonar mediante la dilatación intraoperatoria del anillo valvular. El grupo de Boston ha revisado los resultados a medio plazo de su serie de TF con estenosis pulmonar reparada con esta técnica. El 5,4% precisaron reintervención por estenosis residual e identificaron como factores de riesgo la edad temprana (<3 meses de vida) y el menor tamaño del anillo pulmonar (score $Z \leq -2,45$) en el momento de la corrección. También apareció insuficiencia pulmonar al menos moderada y las dimensiones del VD no diferían de las de una cohorte de pacientes similares con parche. Los autores concluyeron que con la técnica de preservación se desarrolla insuficiencia pulmonar progresiva y que en pacientes de < 3 meses de vida o score $Z \leq -2,45$ de la VP se deberían considerar otras estrategias³⁶.

La cirugía más frecuente en adultos con CC es el RVP. Todavía hay controversia en torno a este procedimiento, principalmente relacionada con el sustituto valvular ideal, el más utilizado es la prótesis biológica. Recientemente se ha

implantado de forma pionera en España una nueva bioprótesis (INSPIRIS) que posee un tratamiento del pericardio bovino (tejido RESILIA) que podría mejorar su durabilidad y un anillo dilatante que podría facilitar la realización de procedimientos percutáneos valve-in-valve en caso de degeneración. Hasta el momento se han publicado excelentes resultados en el contexto del remplazo valvular aórtico a 2 años de seguimiento, en posición pulmonar está en marcha el ensayo clínico COMMENCE-Pulmonary³⁷.

Conclusiones

Continúa la tendencia ascendente del número de publicaciones en el campo de las CC, pero además existe un desarrollo exponencial de las diferentes áreas de la cardiología con respecto a su diagnóstico y tratamiento, muestra de la creciente importancia epidemiológica de esta población. Sin embargo es aún evidente la escasez de estudios aleatorizados o prospectivos con suficientes pacientes para conseguir mejores niveles de evidencia, lo que hace imprescindible tanto una visión multidisciplinar como multicéntrica.

Conflicto de intereses

No se declara ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rashkind WJ, Miller WW. Transposition of the great arteries Results of palliation by balloon atrioseptostomy in thirty-one infants. *Circulation*. 1968;38:453-462.
2. Moons P, Kovacs AH, Luyckx K, et al. APPROACH-IS consortium and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) Patient-reported outcomes in adults with congenital heart disease: Inter-country variation, standard of living and healthcare system factors. *Int J Cardiol*. 2018;251:34-41.
3. Spector LG, Menk JS, Knight JH, et al. Trends in long-term mortality after congenital heart surgery. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71:2434-2446.
4. Alexander PMA, Nugent AW, Daubeney PEF, et al. National australian childhood cardiomyopathy study long-term outcomes of hypertrophic cardiomyopathy diagnosed during childhood: Results from a national population-based study. *Circulation*. 2018;138:29-36.
5. Newman R, Jefferies JL, Chin C, et al. Hypertrophic cardiomyopathy genotype prediction models in a pediatric population. *Pediatr Cardiol*. 2018;39:709-717.
6. Masuda H, Kobayashi T, Hachiya A, et al. Committee of survey on infliximab use for Kawasaki disease infliximab for the treatment of refractory Kawasaki disease: A nationwide survey in Japan. *J Pediatr*. 2018;195:115-120.
7. Miura M, Kobayashi T, Kaneko T, et al. Association of severity of coronary artery aneurysms in patients with kawasaki disease and risk of later coronary events. *JAMA Pediatr*. 2018;172:e180030.
8. Szymczyk K, Moll M, Sobczak-Budlewska K, et al. Usefulness of routine coronary CT angiography in patients with transposition of the great arteries after an arterial switch operation. *Pediatr Cardiol*. 2018;39:335-346.
9. Dipchand AI, Kirk R, Naftel DC, et al. Pediatric heart transplant study investigators ventricular assist device

support as a bridge to transplantation in pediatric patients. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72:402-415.

10. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2018. pii: S0735-1097(18)36845-36851. [consultado 15 Sep 2018]. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.08.1028>.
11. Baggen VJM, Baart SJ, van den Bosch AE, et al. Prognostic value of serial N-Terminal Pro-B-Type natriuretic peptide measurements in adults with congenital heart disease. *J Am Heart Assoc*. 2018;7:e008349.
12. Bokma JP, Geva T, Sleeper LA, et al. A propensity score-adjusted analysis of clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Heart*. 2018;104:738-744.
13. Geva T, Mulder B, Gauvreau K, et al. Preoperative predictors of death and sustained ventricular tachycardia after pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Circulation*. 2018;138:2106-2115.
14. Vaidya A, Flores SK, Cheng ZM, et al. EPAS1 Mutations and paragangliomas in cyanotic congenital heart disease. *N Engl J Med*. 2018;378:1259-1261.
15. Kharabish A, Meierhofer C, Hadamitzky M, et al. Long-standing cyanosis in congenital heart disease does not cause diffuse myocardial fibrosis. *Pediatr Cardiol*. 2018;39:105-110.
16. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 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. *J Am Coll Cardiol*. 2018 [consultado 15 Sep 2018]. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.08.1028>.
17. Li W, West C, McGhie J, et al. Consensus recommendations for echocardiography in adults with congenital heart defects from the International Society of Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Int J Cardiol*. 2018;272:77-83.
18. Badano LP, Kolas TJ, Muraru D, et al. Standardization of left atrial, right ventricular, and right atrial deformation imaging using two-dimensional speckle tracking echocardiography: a consensus document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to standardize deformation imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2018;19:591-600.
19. Kutty S, Valente AM, White MT, et al. Usefulness of pulmonary arterial end-diastolic forward flow late after tetralogy of Fallot Repair to predict a "restrictive" right ventricle. *Am J Cardiol*. 2018;121:1380-1386.
20. DeFaria Yeh D, Stefanescu Schmidt AC, Eisman AS, et al. Impaired right ventricular reserve predicts adverse cardiac outcomes in adults with congenital right heart disease. *Heart*. 2018;104:2044-2050.
21. Silversides CK, Grewal J, Mason J, et al. Pregnancy outcomes in women with heart disease: The CARPREG II Study. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71:2419-2430.
22. Romeo JLR, Takkenberg JJM, Roos-Hesselink JW, et al. Outcomes of pregnancy after right ventricular outflow tract reconstruction with an allograft conduit. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71:2656-2665.
23. Garcia Roper A, Baskar S, Roos Hesselink JW, et al. Pregnancy in women with a fontan circulation: A systematic review of the literature. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2018;11:e004575.
24. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet*. 2000;356:1403-1405.

25. Pamukcu O, Tuncay A, Narin N, et al. Patent ductus arteriosus closure in preterms less than 2 kg: Surgery versus transcatheter. *Int J Cardiol.* 2018;250:110–115.
26. Quandt D, Ramchandani B, Stickley J, et al. Stenting of the right ventricular outflow tract promotes better pulmonary arterial growth compared with modified blalock-taussig shunt palliation in tetralogy of Fallot-type lesions. *JACC Cardiovasc Interv.* 2017;10:1774–1784.
27. Cheatham JP, Hellenbrand WE, Zahn EM, et al. Clinical and hemodynamic outcomes up to 7 years after transcatheter pulmonary valve replacement in the US melody valve investigational device exemption trial. *Circulation.* 2015;131:1960–1970.
28. Martin MH, Meadows J, McElhinney DB, et al. Safety and feasibility of melody transcatheter pulmonary valve replacement in the native right ventricular outflow tract: A multicenter pediatric heart network scholar study. *JACC Cardiovasc Interv.* 2018;11:1642–1650.
29. Haas NA, Carere RG, Kretschmar O, et al. Early outcomes of percutaneous pulmonary valve implantation using the Edwards SAPIEN XT transcatheter heart valve system. *Int J Cardiol.* 2018;250:86–91.
30. McElhinney DB, Cabalka AK, Aboulhosn JA, et al. Valve-in-Valve International Database (VIVID) Registry. Transcatheter tricuspid valve-in-valve implantation for the treatment of dysfunctional surgical bioprosthetic valves: An international multicenter registry study. *Circulation.* 2016;133:1582–1593.
31. Aboulhosn J, Cabalka AK, Levi DS, et al. Transcatheter valve-in-ring implantation for the treatment of residual or recurrent tricuspid valve dysfunction after prior surgical repair. *JACC Cardiovasc Interv.* 2017;10:53–63.
32. Roca-Luque I, Rivas-Gándara N, Dos Subirà L, et al. Long-term follow-up after ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease: Types and predictors of recurrence. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018;4:771–780.
33. Kapel GFL, Brouwer C, Jalal Z, et al. Slow conducting electroanatomic isthmuses: An important link between QRS duration and ventricular tachycardia in tetralogy of Fallot. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018;4:781–793.
34. Bogush N, Espinosa RE, Cannon BC, et al. Selecting the right defibrillator in the younger patient: Transvenous, epicardial or subcutaneous? *Int J Cardiol.* 2018;250:133–138.
35. Balasubramanya S, Zurkowski D, Borisuk M, et al. Right ventricular outflow tract reintervention after primary tetralogy of Fallot repair in neonates and young infants. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;155:726–734.
36. Hofferberth SC, Nathan M, Marx GR, et al. Valve-sparing repair with intraoperative balloon dilation in tetralogy of Fallot: Midterm results and therapeutic implications. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;155:1163–1173.
37. Puskas JD, Bavaria JE, Svensson LG, et al. COMMENCE Trial Investigators The COMMENCE trial: 2-year outcomes with an aortic bioprosthesis with RESILIA tissue. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;52:432–439.