

REC: CardioClinics

www.reccardioclinics.org

Temas de actualidad

Selección de lo mejor del año 2019 en cardiopatías congénitas



Beatriz Bouzas Zubeldía^{a,*}, Irene García Hernández^b, Rocío García Orta^c,
 Antonia Pijuan Domenech^d, Isaac Martínez Bendayán^a, Nuria Rivas Gándara^d
 y María García Vieites^e

^a Servicio de Cardiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

^b Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

^c Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, IBS Granada, Granada, España

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

^e Servicio de Cirugía Cardíaca, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

On-line el 26 de diciembre de 2019

Palabras clave:

Cardiología pediátrica

Cardiopatías congénitas del adulto

Imagen cardíaca

Intervencionismo percutáneo

Electrofisiología

Cirugía cardíaca

RESUMEN

En este artículo seleccionamos las publicaciones más relevantes sobre cardiopatías congénitas y cardiología pediátrica publicadas desde finales de 2018. Cabe destacar el interés creciente en la circulación Fontan, ya que cada vez más pacientes alcanzan la edad adulta y el conocimiento de esta patología es relativamente limitado. Se describen también nuevas técnicas de tratamiento quirúrgico y percutáneo en distintas cardiopatías congénitas. En cuanto a la tetralogía de Fallot, la valoración del grado de insuficiencia pulmonar es determinante en el tratamiento y pronóstico. Las prótesis valvulares implantadas en posición pulmonar presentan diferentes características que podrían determinar su durabilidad y también el riesgo de endocarditis. En el apartado de gestación en cardiopatías, destaca la publicación de la guía de embarazo de la Sociedad Europea de Cardiología. Por último, el desarrollo de nuevas tecnologías en medicina como la inteligencia artificial y la creación de modelos 3D de reconstrucción anatómica podría facilitar el tratamiento de pacientes con cardiopatías congénitas.

© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cardiología.

Selection of the best of 2019 in congenital heart disease

ABSTRACT

We have selected the most relevant articles in congenital heart disease and paediatric cardiology published during the last year. There is an increasing interest in Fontan circulation because of the increasing number of patients with this condition surviving into adulthood, as well as the limited knowledge in this area. New surgical and percutaneous therapies

Keywords:

Paediatric cardiology

Adult congenital heart disease

Cardiac imaging

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: beatriz.bouzas.zubeldia@sergas.es (B. Bouzas Zubeldía).

<https://doi.org/10.1016/j.rccl.2019.10.014>

2605-1532/© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cardiología.

Percutaneous intervention
Electrophysiology
Cardiac surgery

are described in different forms of congenital heart disease. As regards the tetralogy of Fallot, pulmonary regurgitation assessment is relevant for the management and prognosis of this condition. Prosthetic valves in pulmonary position might have intrinsic characteristics relating to longevity and infectious endocarditis risk. New European guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy have been published. Finally, the development of new technologies in medicine, such as machine learning and 3D printed anatomical models could help in the management of patients with congenital heart disease.

© 2019 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Española de Cardiología.

Cardiología pediátrica

El tratamiento de pacientes jóvenes con síndrome de Wolff-Parkinson-White asintomático sigue siendo controvertido. En una revisión de las publicaciones más relevantes entre los años 2008 y 2018 se resume la evidencia más reciente en su tratamiento¹ y se actualiza el último consenso publicado en 2012². Debe realizarse una ergometría para establecer la persistencia o no de preexcitación en las frecuencias máximas. Cuando la preexcitación no desaparece claramente, se recomienda estratificar el riesgo mediante un estudio electrofisiológico. Un intervalo RR mínimo preexcitado menor o igual a 250 ms es el mejor predictor de riesgo. También debe plantearse la ablación en caso de un periodo refractario anterógrado efectivo de la vía accesorio corto o ante la presencia de múltiples vías accesorias, especialmente si su localización es favorable. La administración rutinaria de isoproterenol en el estudio electrofisiológico en pacientes pediátricos mejora la sensibilidad, ya que disminuye el potencial efecto de los fármacos sedantes y anestésicos sobre las propiedades de conducción de las vías accesorias.

La disfunción del nódulo sinusal es una causa importante de morbilidad en pacientes intervenidos de cirugía de Fontan, con una repercusión demostrada sobre su calidad de vida. La variabilidad de la frecuencia cardíaca refleja la regulación del corazón por el sistema nervioso autónomo y los cambios en la misma se han asociado con disfunción del nódulo sinusal en pacientes adultos. En una población pediátrica, los pacientes con Fontan y disfunción del nódulo sinusal presentaron una variabilidad de frecuencia cardíaca en Holter-ECG de 24 horas significativamente mayor comparada con los controles (Fontan sin disfunción de nódulo sinusal y controles sanos). Este es un estudio pequeño y retrospectivo pero pese a sus limitaciones, los resultados indican que el análisis de la variabilidad de frecuencia cardíaca puede ser un método útil en el seguimiento de pacientes con Fontan en cuanto al desarrollo y evolución de la disfunción del nódulo sinusal³.

Los pacientes con cardiopatías congénitas (CC) cuyo flujo pulmonar depende del ductus arterioso pueden necesitar un procedimiento paliativo que permita mantener una fuente de flujo pulmonar, bien quirúrgico (fístula sistémico-pulmonar) o percutáneo (implante de *stent* en el ductus arterioso). En una revisión en la que se comparan ambos procedimientos⁴, el crecimiento de las arterias pulmonares fue similar o superior con el *stent* ductal comparado con el *shunt* quirúrgico y presentó menos complicaciones y mejor supervivencia. Sin embargo,

algunos estudios sugieren que el implante de *stent* en el ductus parece estar asociado con un aumento de la necesidad de reintervenciones. En conclusión, el *shunt* quirúrgico es esencial en el tratamiento de estos pacientes, pero el *stent* ductal es una alternativa razonable y puede proporcionar alguna ventaja en pacientes seleccionados.

Los niños con transposición de las grandes arterias intervenidos mediante cirugía de *switch* arterial presentan frecuentemente daño cerebral y problemas en el desarrollo neurológico. En un estudio observacional con 45 pacientes se comparó la resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral realizada antes y después del *switch* arterial, y se encontró daño isquémico cerebral preoperatorio en al menos un tercio de los pacientes. Realizar la cirugía después de las 2 semanas de edad se asocia con alteración del crecimiento cerebral y un desarrollo del lenguaje más lento a los 18 meses. Aunque los mecanismos no están claros, un periodo de tiempo prolongado de insuficiencia cardíaca y cianosis podría tener un impacto adverso en el crecimiento cerebral, por lo que no debería demorarse la cirugía en neonatos con transposición⁵.

Cardiopatías congénitas del adulto

Este año se ha publicado un documento científico de la American Heart Association sobre la circulación Fontan en niños y adultos⁶. Se trata de una revisión exhaustiva sobre el estado actual de conocimiento del Fontan, con recomendaciones para el seguimiento y tratamiento, en el que se resaltan las áreas que precisan más investigación. Como mensaje principal destaca que la valoración no debe limitarse al estado de la circulación Fontan, sino también al de órganos y sistemas diana (hígado, riñón, sistema linfático, endocrino/metabólico y neurológico/psicológico). El seguimiento debe ser individualizado y ajustado a la edad del paciente, y es más frecuente en adultos. También es necesario valorar la capacidad de ejercicio, frecuentemente reducida en estos pacientes, y que además tiene valor pronóstico. El ejercicio físico, incluido el entrenamiento de resistencia muscular de miembros inferiores, podría ser beneficioso en la mejoría del gasto cardíaco y calidad de vida.

Después del BREATHE-5⁷, publicado en 2006, el MAESTRO es el segundo estudio multicéntrico, doble ciego, aleatorizado, controlado con placebo realizado en pacientes con síndrome de Eisenmenger, en el que se evaluó la eficacia y seguridad del macitentan⁸. El estudio incluyó a 226 pacientes, y el macitentan no mostró superioridad frente a placebo en el objetivo

primario de cambio de la capacidad de ejercicio tras 16 semanas de tratamiento. Se produjo, en cambio, una reducción del péptido natriurético cerebral N-terminal (NT-proBNP); en el subestudio hemodinámico que incluyó a 39 pacientes, mejoraron de forma significativa la capacidad de ejercicio y las resistencias vasculares pulmonares indexadas. En comparación con el BREATHE-5, en el estudio MAESTRO se incluyó una población más heterogénea, con pacientes con CC simples o complejas, clase funcional de la *World Health Organization* (WHO) II-III, tratamiento vasodilatador pulmonar previo o síndrome de Down, lo cual pudiera haber influido en los diferentes resultados de estos ensayos clínicos.

Hay datos contradictorios sobre el beneficio en la supervivencia del cierre de la comunicación interauricular en adultos, particularmente en edades avanzadas. En un estudio retrospectivo realizado en un centro terciario se incluyó a 608 adultos con diagnóstico de comunicación interauricular tipo ostium secundum y seno venoso a los que se cerró el defecto mediante cirugía o de forma percutánea. La morbilidad perioperatoria fue extremadamente baja y no hubo mortalidad⁹. En un seguimiento medio de 6,7 años, la supervivencia fue excelente y similar a la población general, independientemente de la edad, sexo y modo de cierre. Los autores atribuyen los resultados a una selección meticulosa de los pacientes y un diagnóstico y tratamiento temprano, independiente de la edad y sexo, antes de que se produzca una descompensación clínica.

La inteligencia artificial y los modelos de aprendizaje automático (*machine learning* y *deep learning*) se utilizan cada vez más en medicina. La aplicación de algoritmos de aprendizaje automático en una gran cohorte de adultos con CC (10.019 pacientes) permitió estimar el pronóstico y potencialmente guiar el abordaje terapéutico en este tipo de pacientes¹⁰. Los algoritmos de *deep learning* suponen un proceso enormemente automatizado de análisis de grandes conjuntos de datos que podría ampliarse a datos de múltiples instituciones y utilizarse para la creación de herramientas online que mejoren la toma de decisiones y así evitar errores en el tratamiento terapéutico de pacientes con CC.

Imagen cardiaca

La insuficiencia pulmonar (IP) es una secuela frecuente en pacientes con tetralogía de Fallot y es un importante determinante del pronóstico de estos pacientes. La determinación precisa del grado de gravedad de la IP es fundamental en la decisión del tratamiento. En un estudio se intentó determinar la precisión de los múltiples parámetros ecocardiográficos utilizados para diferenciar entre insuficiencia moderada y grave, tomando la RMN como referencia¹¹. En un grupo de 45 pacientes con TF, la combinación de la inversión del flujo diastólico en las ramas pulmonares y un tiempo de hemipresión < 100 ms tuvo la mejor sensibilidad y especificidad para identificar la gravedad de la IP.

En otro estudio realizado en 256 pacientes con IP al menos moderada, se compararon los índices ecocardiográficos de acoplamiento del ventrículo derecho (VD) con la arteria pulmonar y los volúmenes por RMN respecto al consumo pico de oxígeno y al NT-proBNP¹². En pacientes con IP al menos

moderada, los cocientes de desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo/presión sistólica de VD (TAPSE/PSVD) y fracción de acortamiento/PSVD se correlacionaron con el consumo pico de oxígeno. Por RMN, solo el volumen telesistólico del VD se correlacionó con el consumo y el BNP. El cociente TAPSE/PSVD se asoció también con la aparición de arritmias. Estos parámetros no invasivos pueden aportar datos pronósticos en el tratamiento de la IP crónica.

En un estudio en pacientes con válvula aórtica bicúspide y aneurisma aórtico con un seguimiento medio de 3 años, el aumento de la rigidez aórtica y la disminución de la impedancia y distensibilidad evaluados mediante ecocardiografía se asociaron a una dilatación acelerada del aneurisma aórtico y fueron superiores en esta predicción a la medida basal de la aorta. Por tanto, esta monitorización hemodinámica a través de una prueba no invasiva puede ser útil en la estratificación del riesgo y el seguimiento de la aorta en estos pacientes¹³.

Los modelos tridimensionales (3D) impresos obtenidos a partir del procesamiento de imágenes de tomografía computarizada o RMN mejoran la comprensión anatómica de cardiólogos, cirujanos, personal en formación y pacientes. En las cardiopatías complejas, los modelos 3D son superiores a la imagen tradicional en el planteamiento y en la simulación de la cirugía cardiaca. Así, en un estudio de 10 centros, la inspección del modelo produjo un cambio del planteamiento terapéutico en un 25% de los casos, y promovió la cirugía¹⁴. Está también en desarrollo la valoración de la anatomía cardiaca a través de hologramas, que se obtienen a partir de las imágenes de tomografía computarizada y se pueden rotar, escalar y cortar a demanda. El holograma proporciona una sensación total de profundidad y permite una visión simultánea desde todos los ángulos y por tanto, una interacción compartida por un grupo. La corrección de errores a partir de las imágenes basales es mucho más rápida que en los modelos impresos, haciéndolo más dinámico. Es una opción mucho más barata y posiblemente disponible en el futuro a partir de una aplicación en un dispositivo estándar¹⁵.

Gestación

El último trimestre de 2018 y el año 2019 han estado marcados por la publicación de la guía de práctica clínica de la Sociedad Europea de Cardiología sobre embarazo¹⁶, que mereció un comentario editorial publicado en *Revista Española de Cardiología* en el que se realiza una revisión de la misma¹⁷. La guía refuerza los conceptos fundamentales de asesoramiento preconcepcional en todas las pacientes, que es indicación de clase I, tanto en las de riesgo elevado como en las de menor riesgo. La estratificación de riesgo debería hacerse a partir de la clasificación mWHO, el resto de clasificaciones pasan a un segundo término. Cabe destacar que el estudio CARPREG II¹⁸, cuya publicación antecedió por poco tiempo a la publicación de la guía, no está incluido en el texto. La guía consolida el concepto de *pregnancy-heart team*, de forma paralela al *heart team*, compuesto por obstetras, anestesiólogos y cardiólogos con el objetivo de un abordaje multidisciplinar. Destaca la extensa tabla que describe cada uno de los fármacos utilizados en cardiología y su posible uso durante la gestación y lactancia. El apartado de las prótesis mecánicas incorpora 2 algoritmos

terapéuticos en función de la dosis de anticoagulantes orales que se requieren. La guía precisa con mayor exactitud las dosis sugeridas de diversos fármacos durante el parto, considera el parto vaginal como el indicado en la mayoría de los pacientes y mantiene las mismas indicaciones de cesárea por motivo cardiológico que en la anterior versión.

La publicación de Schlichting et al.¹⁹ destaca por la extensión de pacientes incluidas: 17.000 partos en pacientes con CC. Se confirma que la incidencia de complicaciones obstétricas, fetales y neonatales es mucho mayor en las mujeres con CC que en los controles sanos. Se observa un incremento significativo del riesgo de fenómenos embólicos en pacientes cuya CC es una comunicación interauricular o un foramen oval, pero los mismos autores no pueden descartar un sesgo de selección al haberse realizado un despistaje de foramen oval permeable en todas las gestantes que presentaron algún fenómeno embólico.

En cuanto al ROPAC, el registro de mayor número de pacientes gestantes con cardiopatía, ya que incluye casi unas 6.000 gestaciones, se ha publicado la comparativa entre los primeros y los últimos años en los que se ha llevado a cabo el registro²⁰. La tendencia muestra menor mortalidad y menor índice de complicaciones en el último periodo, a pesar del mismo o mayor porcentaje de pacientes de riesgo. Esto se debe fundamentalmente al descenso de complicaciones en los países en desarrollo, mientras que se mantiene estable en los países desarrollados. Las pacientes con CC presentan menor mortalidad (0,2 frente a 0,6%) que las pacientes con valvulopatías o miocardiopatías. Los autores atribuyen el resultado al asesoramiento preconcepcional. Dicha publicación detalla las complicaciones maternas, obstétricas y fetales/neonatales en cada uno de los grupos clasificatorios mWHO y según el tipo de cardiopatía.

Intervencionismo percutáneo

Una de las tendencias de interés en el último año es el llamado intervencionismo minimalista, cuyo objetivo es evitar iatrogenia y emplear menos recursos en técnicas con indicaciones ya consolidadas. En este sentido hay varias líneas de trabajo, como el uso exclusivo de la RMN para guiar cateterismos diagnósticos o intervencionistas sencillos y el cierre de comunicaciones interauriculares guiado exclusivamente por ecocardiograma transesofágico; ambas tendencias evitan el efecto nocivo de la radiación. Por otra parte, las salas de hemodinámica siguen evolucionando en la integración de la imagen 3D a partir de angiografía rotacional, resonancia o tomografía previas, lo que permite garantizar la imagen anatómica con menos angiografías y menos radiación.

Otras publicaciones en intervencionismo pediátrico de amplias series asiáticas informan del uso único del ecocardiograma transtorácico, sin precisar ecocardiograma transeofágico, para el cierre de comunicaciones interauriculares y ventriculares, con lo que se evita la necesidad de anestesia general. En esa misma línea, varios estudios muestran menor iatrogenia en pacientes sedados por el propio operador con respecto a los programados con anestesia general²¹.

El implante percutáneo de válvula pulmonar sigue siendo causa de preocupación por el riesgo importante de endocar-

ditis. A este respecto, el metanálisis publicado por el grupo de Munich informa de la diferente incidencia acumulada de endocarditis entre 3.616 pacientes con válvula Melody y 501 con Sapien (4,9 frente a 1,3%), y concluyen que puede deberse a su distinto modo de preparación y a su diferente material biológico. Hasta ahora, la válvula más empleada ha sido la Melody debido a sus buenos resultados inmediatos en relación con su buena navegabilidad, que también hace posible su recaptura en caso de mal posicionamiento, y por sus buenos resultados históricos. Sin embargo, poder usar diferentes diámetros de la válvula Sapien, su gran rendimiento en posición aórtica y el abrumador descenso de la incidencia de endocarditis que demuestra esta publicación, todo ello llevará a cambiar la preferencia en favor de su implante en posición pulmonar²².

Aunque todavía no hay publicaciones contrastadas, en varios congresos se exponen los avances en el tratamiento percutáneo de la valvulopatía tricuspídea, con frecuencia vinculada a las CC. Básicamente hay 2 líneas de tratamiento, el uso de clips que se fundamenta en el diseño MitraClip y la reducción del anillo tricuspídeo mediante el Cardioband System, que cuenta con prometedores datos a corto plazo según el estudio TRI-REPAIR²³. La gran progresión de la imagen 3D mediante eco transesofágico y la identificación de mejores proyecciones transgástricas harán posible en la práctica diaria la tan ansiada reparación percutánea de estas válvulas con difícil solución quirúrgica²³.

Finalmente, debemos mencionar que siguen progresando técnicas en investigación animal o limitadas a defectos muy específicos de difícil evaluación por su escaso número de pacientes. Destaca la investigación de dispositivos restrictivos de flujo pulmonar que podrán sustituir a la técnica quirúrgica de cerclaje pulmonar en recién nacidos con hipoplasia de cavidades izquierdas o con otras causas de hiperflujo pulmonar²⁴. Una técnica prometedora en pediatría es el uso de stents bioabsorbibles en vasos muy pequeños con el objetivo de retrasar una terapia definitiva; el ejemplo más común es la coartación aórtica nativa²⁵.

Arritmias

Una de las principales complicaciones a las que se enfrentan los pacientes con CC cuando alcanzan la edad adulta son las arritmias. En concreto, las arritmias auriculares (AA) constituyen un problema clínico de gran magnitud. Además de que pueden ser causa de deterioro hemodinámico, las AA incrementan el riesgo de fenómenos tromboembólicos. Hasta ahora no existía evidencia científica sobre qué pacientes se beneficiarían del tratamiento con anticoagulantes orales directos (ACOD). De hecho, las guías dan una recomendación débil (IIB nivel evidencia C) y limitada a formas simples de CC y en ausencia de prótesis valvulares o enfermedad valvular significativa²⁶. El registro internacional NOTE evalúa la eficacia y seguridad a corto plazo de los ACOD en 530 adultos con CC²⁷. La cohorte incluyó predominantemente a pacientes con formas moderadas o complejas de CC (85%), una elevada prevalencia de enfermedad valvular y un 11% de bioprótesis valvulares. Los resultados muestran una baja tasa de complicaciones tromboembólicas y de hemorragias mayores. La

comparación histórica en la cohorte que había recibido previamente antagonistas de la vitamina K sugiere que los ACOD no son inferiores en cuanto a seguridad y eficacia, y documenta una adecuada adherencia al tratamiento y una mejoría en la calidad de vida. En las guías de práctica clínica los ACOD están contraindicados en pacientes con Fontan y AA²⁶. Un subestudio del registro NOTE analiza la eficacia y seguridad de los ACOD en la cohorte de 74 pacientes con Fontan²⁸. Los resultados muestran que los ACOD se toleran bien y parecen tener una eficacia y seguridad a corto plazo comparable a los antagonistas de la vitamina K.

La técnica de «laberinto» realizada durante otros procedimientos quirúrgicos puede ser un abordaje terapéutico de las AA macrorreentrantes. González Corcia et al. analizan de forma retrospectiva los resultados de la técnica de laberinto en una población de 166 pacientes sometidos a cirugía cardíaca²⁹. No se documentaron complicaciones directas en relación a la ablación quirúrgica, y se observó una razonable eficacia en el grupo de pacientes con AA previas (ausencia de AA del 82% y 67% a 1 y 5 años respectivamente).

La prevalencia y pronóstico de la fibrilación auricular (FA) en pacientes con CC es poco conocida. Un estudio de la Clínica Mayo muestra que la FA es un factor de riesgo independiente para el ingreso por insuficiencia cardíaca en pacientes con TF³⁰. Destaca que el grupo tratado con una estrategia para control del ritmo (n = 61) mostró una menor mortalidad (4 frente a 11%; p = 0,002) y menor incidencia de hospitalización por insuficiencia cardíaca (3 frente a 13%; p = 0,001) que el grupo tratado con control de frecuencia (n = 27).

En este sentido, un reciente estudio retrospectivo evalúa los resultados de la ablación de FA en 58 pacientes adultos con CC³¹. Al año y tras un primer procedimiento solo el 32,8% de los pacientes permanecían en ritmo sinusal, de forma que la mayoría de los pacientes (60%) requirieron varios procedimientos. En el análisis multivariante se identificaron como predictores de recurrencia la complejidad anatómica, la FA persistente y las dimensiones indexadas de la aurícula izquierda.

Cirugía cardíaca

La cirugía neonatal, y más concretamente la cirugía de Norwood, supone un gran reto quirúrgico, con una mortalidad elevada. El grupo de Philadelphia analizó la mortalidad a corto plazo de 1.663 pacientes intervenidos durante los últimos 30 años³². Se observó que a pesar de una clara disminución de la mortalidad quirúrgica desde 1984, en los últimos 10-15 años se mantiene en las mismas cifras pese a las mejoras que se han producido tanto en diagnóstico como en cuidados perioperatorios y técnicas quirúrgicas. Hay factores que suponen un aumento de la mortalidad en dichas intervenciones, como son la presencia de drenaje venoso pulmonar anómalo, edad gestacional, anomalías genéticas y raza. Los autores concluyen que es probable que se haya alcanzado un periodo de meseta en cuanto a la mortalidad quirúrgica del Norwood y que son otros factores relacionados con el paciente los que condicionan un aumento de la mortalidad.

La reparación de la TF sigue siendo uno de los temas de actualidad en cirugía de las CC. La corrección quirúrgica

más usada es la colocación de un parche transanular en el tracto de salida del VD. Durante años se busca una técnica que se asocie a una menor tasa de efectos adversos en el seguimiento. El grupo de Nueva York³³ publicó un estudio comparativo entre los pacientes intervenidos mediante una ventriculotomía amplia y otro grupo en los que se realiza una ventriculotomía de pequeño tamaño y corrección transauricular. No se observaron diferencias entre los 2 grupos en cuanto a supervivencia acumulada a 30 años. Sin embargo, el grupo en el que se realizó una ventriculotomía limitada presentó mejor capacidad de ejercicio a los 20 años de la corrección y menor tasa de eventos adversos a los 10 años. Asimismo, se observó que a los 30 años el z-score del diámetro ventricular telediastólico era menor en los pacientes en los que se había realizado una ventriculotomía pequeña.

Nuestro grupo ha descrito la técnica de conservación de válvula pulmonar y dilatación valvular intraoperatoria³⁴. Entre 1999 y 2017, se intervino con esta técnica a 42 pacientes, el 66% de los pacientes intervenidos por TF. Durante un seguimiento medio de 45 meses, se observó un crecimiento significativo de la válvula y tronco pulmonar, así como ausencia de reoperaciones por obstrucción del tracto de salida del VD. El 21,4% desarrolló IP significativa. Por tanto, aunque es necesario un seguimiento a largo plazo y un estudio comparativo con pacientes con parche transanular, se observan buenos resultados a medio plazo con esta técnica.

Durante el seguimiento, muchos pacientes intervenidos de TF necesitan someterse a un recambio de la válvula pulmonar. Sin embargo, el tipo de válvula más adecuada sigue siendo una incógnita³⁵. Recientemente se ha publicado un estudio³⁶ en el que se realiza un modelo de evaluación de la hemodinámica de la prótesis Carpentier Edwards Perimount Magna Ease cuando se la somete a presiones sistémicas o bien a presiones pulmonares. Los autores concluyen que el comportamiento de la válvula es diferente a presiones pulmonares, y se observa una ausencia completa del cierre de los velos y un mayor tiempo para que se produzca el cierre valvular a bajas presiones. Se necesitan más estudios para determinar si esa puede ser la causa de la disfunción protésica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raposo D, António N, Andrade H, Sousa P, Pires A, Gonçalves L. Management of asymptomatic wolff parkinson-white pattern in young patients: Has anything changed? *Pediatr Cardiol.* 2019;40:892-900.
2. Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, et al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Management of the Asymptomatic Young Patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, Ventricular Preexcitation) Electrocardiographic Pattern. *Heart Rhythm.* 2012;9:1006-1024.
3. Dahlqvist JA, Wiklund U, Karlsson M, et al. Sinus node dysfunction in patients with Fontan circulation: could heart rate variability be a predictor for pacemaker implantation? *Pediatr Cardiol.* 2019;40:685-693.

4. Boucek DM, Qureshi AM, Goldstein BH, Petit CJ, Glatz AC. Blalock Taussig shunt versus patent ductus arteriosus stent as first palliation for ductal dependent pulmonary circulation lesions: A review of the literature. *Congenit Heart Dis.* 2019;14:105–109.
5. Lim JM, Porayette P, Marini D, et al. Associations between age at arterial switch operation, brain growth, and development in infants with transposition of the great arteries. *Circulation.* 2019;139:2728–2738.
6. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, et al. Evaluation and management of the child and adult with fontan circulation: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2019;140:e234–e284.
7. Galie N, Beghetti M, Gatzoulis MA, et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation.* 2006;114:48–54.
8. Gatzoulis MA, Landzberg M, Beghetti M, et al. Evaluation of Macitentan in patients with Eisenmenger Syndrome. *Circulation.* 2019;139:51–63.
9. Brida M, Diller G, Kempny A, et al. Atrial septal defect closure in adulthood is associated with normal survival in the mid to longer term. *Heart.* 2019;105:1014–1019.
10. Diller GP, Kempny A, Babu-Narayan SV, et al. Machine learning algorithms estimating prognosis and guiding therapy in adult congenital heart disease: data from a single tertiary centre including 10 019 patients. *Eur Heart J.* 2019;40:1069–1077.
11. Van Berendoncks AM, van Grootel R, Mcghee J, et al. Echocardiographic predictors of severe pulmonary regurgitation after surgical repair of Tetralogy of Fallot. *Congenit Heart Dis.* 2019;14:628–637.
12. Egbe AC, Miranda WR, Pellikka PA, et al. Right ventricular and pulmonary vascular function indices for risk stratification of patients with pulmonary regurgitation. *Congenit Heart Dis.* 2019;14:657–664.
13. Rooprai J, Boodhwani M, Beauchesne L, et al. Thoracic aortic aneurysm growth in bicuspid aortic valve patients: Role of aortic stiffness and pulsatile hemodynamics. *J Am Heart Assoc.* 2019;8:1–9.
14. Sun Z, Lau I, Wong YH, Yeong CH. Personalized Three-Dimensional Printed Models in Congenital Heart Disease. *J Clin Med.* 2019;8:522–539.
15. Brun H, Bugge RAB, Suther LKR, et al. Mixed reality holograms for heart surgery planning: first user experience in congenital heart disease. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2019;20:883–888.
16. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. ESC Scientific Document Group Cardiovascular Diseases during Pregnancy (Management of) ESC Clinical Practice Guidelines. *Eur Heart J.* 2018;39:3165–3241.
17. Jiménez Navarro M, Galian-Gay L, Avanzas P, et al. Comments on the 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Rev Esp Cardiol.* 2019;72:109–114.
18. 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.
19. Schlichting LE, Insaf TZ, Zaidi AN, et al. Maternal comorbidities and complications of delivery in pregnant women with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73:2181–2191.
20. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J.* 2019. <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehz136>.
21. O'Byrne ML, Millenson ME, Steven JM, et al. Operator-directed procedural sedation in the congenital cardiac catheterization laboratory. *JACC Cardiovasc Interv.* 2019;12:835–843.
22. Lehner A, Haas NA, Dietl M, et al. The risk of infective endocarditis following interventional pulmonary valve implantation: A meta-analysis. *J Cardiol.* 2019;74:197–205.
23. Faletra FF, Pedrazzini G, Züber M, et al. Transcatheter repair of severe functional tricuspid insufficiency using a mitral clip system: Transgastric views are the key for an effective guide. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2019;12:554–558.
24. Khan AH, Hoskoppal D, Kumar TKS, et al. Utility of the Medtronic microvascular plug™ as a transcatheter implantable and explantable pulmonary artery flow restrictor in a swine model. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2019;93:1320–1328.
25. Sallmon H, Berger F, Cho MY, Opge-Rhein B. First use and limitations of Magmaris® bioresorbable stenting in a low birth weight infant with native aortic coarctation. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2019;93:1340–1343.
26. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, et al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and management of arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Can J Cardiol.* 2014:e102–e165.
27. Yang H, Bouma BJ, Dimopoulos K, et al. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants (NOACs) for thromboembolic prevention, are they safe in congenital heart disease? Results of a worldwide study. *Int J Cardiol.* 2019. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2019.06.014>.
28. Yang H, Veldtman GR, Bouma BJ, et al. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants in adults with a Fontan circulation: are they safe. *Open Heart.* 2019;6:e000985.
29. Gonzalez Corcia MC, Walsh EP, Emani S. Long-term results of atrial maze surgery in patients with congenital heart disease. *Europace.* 2019;21:1345–1352.
30. Egbe AC, Miranda WR, Ammash NM, et al. Atrial fibrillation therapy and heart failure hospitalization in adults with tetralogy of Fallot. *JACC Clin Electrophysiol.* 2019;5:618–625.
31. Guarguagli S, Kempny A, Cazzoli, et al. Efficacy of catheter ablation for atrial fibrillation in patients with congenital heart disease. *Europace.* 2019;21:1334–1344.
32. Mascio CE, Irons ML, Ittenbach, et al. Thirty years and 1663 consecutive Norwood procedures: Has survival plateaued? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;158:220–229.
33. Simon BV, Subramanian S, Swartz MF, Wang H, Atallah-Yunes N, Alfieri GM. Serial follow-up of two surgical strategies for the repair of Tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019. <http://dx.doi.org/10.1053/j.semtcvs.2019.01.006>.
34. Lozano-Balseiro M, García-Vieites M, Martínez-Bendayan I, et al. Valve- sparing Tetralogy of Fallot repair with intraoperative dilation of the pulmonary valve. Mid-term results. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019. <http://dx.doi.org/10.1053/j.semtcvs.2019.04.007>.
35. Nomoto R, Sleeper LA, Borisuk MJ, et al. Outcome and performance of bioprosthetic pulmonary valve replacement in patients with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;152:1333–1342.
36. Pragt H, van Melle JP, Verkerke GJ, Mariani M, Ebels T. Pulmonary versus aortic pressure behavior of a bovine pericardial valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.05.084>.