



SOCIEDAD
COLOMBIANA
DE CARDIOLOGÍA Y
CIRUGÍA CARDIOVASCULAR

Revista Colombiana de Cardiología

www.elsevier.es/revcolcar



ARTICULO ESPECIAL

Hipertensión pulmonar en cardiopatías congénitas del adulto

Luz Adriana Ocampo-Aristizábal*, Margarita María Zapata-Sánchez,
Luis Horacio Díaz-Medina y Rafael Lince-Varela

Grupo Cardiopatías Congénitas del Adulto – Clínica CardioVID, Medellín, Colombia

Recibido el 28 de octubre de 2016; aceptado el 5 de julio de 2017

PALABRAS CLAVE

Cardiopatías congénitas;
Hipertensión arterial pulmonar;
Síndrome de Eisenmenger;
Defectos septales ventriculares;
Defecto septal atrial;
Cortocircuitos pretricuspidéos;
Cortocircuitos postricuspidéos;
Cirugía correctiva;
Cortocircuitos sistémico-pulmonares

KEYWORDS

Congenital heart disease;
Pulmonary arterial hypertension;
Eisenmenger syndrome;

Resumen La hipertensión arterial pulmonar se encuentra comúnmente en adultos con cardiopatías congénitas. De acuerdo con el tipo de defecto, el momento de la corrección y la repercusión hemodinámica será la magnitud del compromiso y a su vez, un determinante esencial en la posibilidad de realizar manejo correctivo en aquellos pacientes diagnosticados de manera tardía. Se hizo una revisión de la información disponible en cuanto a la clasificación, el diagnóstico y el manejo de acuerdo con la posibilidad de intervención, el tratamiento general y el uso de vasodilatadores pulmonares, con énfasis en las recomendaciones especiales para el manejo de los pacientes con síndrome de Eisenmenger.

© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Pulmonary hypertension in adults with congenital heart diseases

Abstract Pulmonary arterial hypertension is commonly found in adults with congenital heart diseases. The magnitude of the compromise will depend on the type of defect, the time of the correction, and the haemodynamic repercussion, and, in turn will be an essential determining factor in the possibility of performing corrective management in those patients with delayed diagnoses. A review is presented on the information available as regards the classification, diagnosis, and management depending on the possibility of intervention, the general treatment,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: locampo@vid.org.co (L.A. Ocampo-Aristizábal).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2017.07.003>

0120-5633/© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: Ocampo-Aristizábal LA, et al. Hipertensión pulmonar en cardiopatías congénitas del adulto. Rev Colomb Cardiol. 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2017.07.003>

Ventricular septal defects;
Atrial septal defect;
Pretricuspid short-circuits;
Posttricuspid short-circuits;
Corrective surgery;
Systemic-pulmonary short-circuits

and use of pulmonary vasodilators, with an emphasis on the special recommendations for the management of patients with Eisenmenger syndrome.

© 2017 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La hipertensión arterial pulmonar asociada a la enfermedad cardíaca congénita, es un tipo de hipertensión arterial pulmonar con características y pronóstico diferentes a la debida a otras etiologías, que requiere manejo en centros con experiencia en el tratamiento de pacientes adultos con cardiopatías congénitas e hipertensión pulmonar.

Todos los defectos congénitos cardíacos en los cuales existen comunicaciones grandes intra- o extracardiacas, llevan a una sobrecarga de presión y volumen de la circulación pulmonar, lo cual favorece el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar, con menos probabilidad de ocurrir cuando la corrección se realiza de manera temprana en la infancia^{1,2}.

En la actualidad se observa un crecimiento continuo de la población de pacientes adultos con cardiopatías congénitas, a una tasa aproximada del 5% por año³. En Estados Unidos se calcula que hay más de un millón de adultos con cardiopatías congénitas, con un porcentaje estimado del 10% con hipertensión arterial pulmonar, alcanzando un 30% entre aquellos con defectos no corregidos⁴, de los cuales un 50% progresa a síndrome de Eisenmenger, una condición que se traduce en cortocircuito de derecha a izquierda, cianosis y compromiso multisistémico⁵. En los registros de hipertensión pulmonar del adulto del Reino Unido de 2012, la hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedad cardíaca congénita fue responsable del 30,2% de los casos de hipertensión arterial pulmonar, cifra similar a la debida a las formas idiopáticas de hipertensión arterial pulmonar (33,6%) y un poco mayor que la de hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedades del tejido conectivo (28,3%)².

Aunque a la fecha en Colombia no se cuenta con datos estadísticos de pacientes cardiopatas congénitos adultos, dadas las condiciones geográficas, socioeconómicas y culturales puede presumirse que la población no corregida y por tanto el síndrome de Eisenmenger, representan un número importante entre los pacientes con hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedad cardíaca congénita. Por consiguiente, es indispensable identificar y tratar en forma adecuada a este grupo de pacientes para mejorar su calidad de vida y reducir la morbilidad y mortalidad, considerando manejo correctivo cuando aún sea posible.

Clasificación

Los pacientes con hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedad cardíaca congénita, se pueden clasificar en cuatro grupos^{6,7} (tabla 1).

La causa más común de hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedad cardíaca congénita son los defectos no corregidos con cortocircuitos sistémico-pulmonares ventriculares o de grandes arterias^{8,9}, en los que existe un incremento en el flujo sanguíneo pulmonar con un nivel sistémico de presión que lleva a cambios proliferativos en la arquitectura pulmonar y produce un incremento severo en la resistencia vascular pulmonar (RVP) que con frecuencia finaliza en inversión del cortocircuito (síndrome de Eisenmenger)¹. En 1958, Wood describió el síndrome de Eisenmenger como una hipertensión arterial pulmonar con presión de la arteria pulmonar a niveles sistémicos atribuible a RVP mayor a 10 unidades Wood (UW) y consecuente cortocircuito invertido o bidireccional ventricular o de las grandes arterias, lo cual refirió como cortocircuitos centrales¹.

El factor etiológico más importante para presentar hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedad cardíaca congénita es la presión más que el flujo, de ahí que los cortocircuitos sistémico-pulmonares grandes pretricuspidéos, sean típicamente lesiones de baja presión, que con menor probabilidad se traducirán en hipertensión arterial pulmonar. Cuando estas lesiones terminan en hipertensión arterial pulmonar, ésta generalmente ocurre de manera tardía en la vida¹⁰. Según datos de los registros CONCOR y Danés, el riesgo de desarrollar hipertensión arterial pulmonar es del 7% en los defectos septales atriales (DSA), del 11% en los defectos septales ventriculares (DSV) y del 41% en los defectos septales atrioventriculares (DSAV). Los pacientes con DSV tienen riesgo dos veces mayor de presentar síndrome de Eisenmenger que quienes tienen DSA⁸, pero aquellos con lesiones pretricuspidéas que desarrollan síndrome de Eisenmenger tienen peor pronóstico y malos resultados, hecho que fue confirmado en el registro español REHAP, en el que se encontró una mortalidad 2,6 veces mayor en quienes tenían lesiones pretricuspidéas (DSA) en comparación con aquellos con cortocircuitos postricuspidéos, presentando un fenotipo más agresivo que el síndrome de Eisenmenger, con una tasa de deterioro más rápida y un panorama peor, simulando una hipertensión arterial pulmonar idiopática (HAPI)¹¹⁻¹³.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5620498>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5620498>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)