



PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO AMBULATORIO

*UNIDAD DE CARDIOLOGÍA INFANTIL Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL HOSPITAL
UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DE CANDELARIA*

ÍNDICE

Comunicación interauricular	3
Comunicación interventricular	5
Ductus arterioso persistente	8
Defectos del septo auriculoventricular	11
Tetralogía de Fallot	13
Transposición completa de grandes arterias	16
Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho	19
Insuficiencia pulmonar	24
Enfermedad de Ebstein	26
Estenosis tricuspídea congénita	28
Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo	30
Insuficiencia valvular aórtica congénita	34
Válvula aórtica bicúspide	36
Síndrome de Marfan	38
Coartación de aorta	40
Valvulopatía mitral (congénita o adquirida en la infancia)	43
Enfermedad de Kawasaki	47
Corazón univentricular	50
Síndrome de Eisenmenger	53

Comunicación interauricular (CIA)

Las comunicaciones interauriculares representan aproximadamente un 10% de las cardiopatías congénitas. Pueden ocurrir en diferentes porciones anatómicas, podemos distinguir:

- *CIA tipo ostium secundum* (80%), localizado en la región de la fosa oval y sus alrededores
- *CIA tipo ostium primum* (15%), localizado cerca de la cruz cardiaca, suele relacionarse con malformaciones de las válvulas auriculoventriculares.
- *CIA tipo seno venoso superior* (5%), localizada cerca de la entrada de la vena cava superior, asociada a la conexión parcial o completa de las venas pulmonares derechas con la vena cava superior/aurícula derecha.
- *CIA tipo seno venoso inferior* (<1%), localizada cerca de la entrada de la vena cava inferior.
- *Seno coronario sin techo* (“unroofed” < 1%).

Presentación clínica: Suelen estar asintomáticos, dependerá del calibre del defecto y su repercusión hemodinámica. En caso de hiperaflujo pulmonar en la infancia puede manifestarse con infecciones de repetición, fallo de medro o intolerancia al ejercicio. Se pueden relacionar con síndromes malformativos que deberán descartarse La mayoría permanecen asintomáticos hasta la edad adulta, pudiendo desarrollar progresivamente arritmias auriculares, intolerancia al ejercicio, disnea y fatiga.

Diagnóstico:

- EF: Soplo sistólico de hiperaflujo pulmonar y desdoblamiento fijo del segundo ruido
- ECG: Bloqueo de rama derecha y desviación del eje a la derecha
- Rx de tórax: Cardiomegalia, aumento de vascularización pulmonar, tronco y ramas pulmonares
- Ecocardiograma
- RMC, TC o cateterismo si fuera preciso

Tratamiento (en caso de indicación de cierre):

- ✓ Quirúrgico
- ✓ Percutáneo: en CIA tipo ostium secundum si anatomía favorable

Seguimiento:

Asintomáticos

≤ 12 meses:

- CIA < 5 mm: revisar a los 2 años
- CIA de 5-7 mm sin datos de sobrecarga: cada 6 meses
- CIA ≥ 8 mm o sobrecarga: cada 3 meses

≥ 12 meses:

- CIA 5-7 mm sin sobrecarga: cada 6 meses hasta los 2 años, posteriormente anual
- CIA ≥ 8 mm o sobrecarga: cada 6 meses

Sintomáticos

- Descartar patología asociada
- Valorar tratamiento médico (diuréticos) + ajuste nutricional, derivar a centro de referencia y seguimiento cada 2-4 semanas

Tras el cierre:

- 1) Pacientes con cierre quirúrgico sin secuelas → Control al mes la cirugía-1 año-2 años-4 años-alta en adolescencia
- 2) Paciente con cierre percutáneo sin complicaciones → al mes del cierre-6 meses-1 año-2 años-2/4 años indefinidamente
- 3) Pacientes con lesiones residuales (shunt residual, afectación del VD, PAP elevada o arritmias), complicaciones tras la intervención o reparación en mayores de 40 años → seguimiento regular según gravedad (6 meses/2 años)

Comunicación interventricular (CIV)

La CIV aislada es la malformación congénita más común en el nacimiento (30-40%) tras la válvula aórtica bicúspide. Según su localización se clasifican en:

- *Perimembranosas* (80%)
- *Musculares o trabeculares* (15-20%)
- *Subarteriales* (5%)
- *Defectos de entrada o posteriores* (tipo canal AV, 5-8%)

Pueden ser únicas o múltiples así como estar relacionadas con otras malformaciones cardíacas. El cierre espontáneo del defecto es más frecuente en musculares y perimembranosas, principalmente durante la infancia.

Según su tamaño se pueden clasificar en:

- Pequeñas o restrictivas (< 1/3 raíz aórtica)
- Moderadas (1/3-2/3 del diámetro de la raíz aórtica)
- Grandes (>2/3 diámetro raíz aórtica)

Presentación clínica: Asintomáticos. Clínica de ICC, infecciones o enfermedad vascular pulmonar (en caso de pacientes asintomáticos con defectos grandes sospechar HTP).

Diagnóstico:

- EF: Soplo holosistólico III-IV/VI ± frémito.
- ECG: Crecimiento de cavidades izquierdas, crecimiento VD e incluso biventricular. En CIV de entrada destaca desviación izquierda del eje (con morfología de HBAI).
- Rx de tórax: Cardiomegalia, aumento de trama vascular y tronco pulmonar dilatado.
- Ecocardiograma
- RMN y cateterismo

Tratamiento (en caso de indicación de cierre):

- ✓ Quirúrgico
- ✓ Percutáneo (solo en perimembranosas y musculares, casos escogidos)

Seguimiento*:

< 1 mes

- *Asintomáticos*: revisión al mes
- *Sintomáticos*: revisión a las dos semanas, valorar tratamiento médico + ajuste nutricional.

1 mes-6 meses

- *Asintomáticos*: revisión cada 2 meses (en caso de CIV pequeña restrictiva podrían espaciarse revisiones: 6 meses-1 año-2 años)
- *Sintomáticos*: revisión mensual, valorar derivar a centro de referencia (a partir de los tres meses)

6 meses-1 año

- *Asintomáticos*: cada 2 meses (en caso de CIV no pequeña remitir a centro de referencia antes del año de vida, si pequeña restrictiva seguimiento al año y posteriormente cada 2 años)
- *Sintomáticos*: revisión mensual, remitir a centro de referencia

> 1 año

- *Asintomáticos*: revisión anual (si pequeña restrictiva revisión cada 2 años, según evolución valorar cada 3-5 años en edad adulta)
- *Sintomáticos*: remitir a centro de referencia (revisión mensual hasta intervención)

Tras cierre

- 1) Cierre quirúrgico sin complicaciones: al mes-al año-cada 5 años (2-3 años en caso de CIV de entrada sin secuelas).
- 2) Cierre percutáneo sin complicaciones: al mes del cierre-6 meses-1 año-2 años-2/4 años indefinidamente

3) Lesiones residuales o complicaciones postquirúrgicas (shunt residual, disfunción VI, valvulopatía, HTP, obstrucción tracto de salida VI/VD, IAo, arritmias,...): cada 6 meses/2 años

* En caso de indicación de cierre valorar solicitar ecografía abdominal, cerebral (si fontanela abierta) y estudio genético (22q11).

Ductus arterioso persistente (DAP)

Supone el 5-10% de todas las cardiopatías congénitas. Su frecuencia es inversamente proporcional al peso y a la edad gestacional.

Según su tamaño y repercusión se pueden clasificar:

	DAP pequeño	DAP moderado	DAP grande
<i>Diámetro (mm)</i>	< 1.5	1.5 - 3	> 3
<i>Velocidad max (cm/s)</i>	> 2	1.5 - 2	< 1.5
<i>Relación AI/Ao</i>	1.4	1.4 - 1.6	> 1.6

Presentación clínica: Dependerá de las características anatómicas del DAP y de la resistencia vascular pulmonar, desde asintomáticos hasta ICC (disnea con el ejercicio leve, infecciones respiratorias frecuentes, disminución de ganancia ponderoestatural, diaforesis o cansancio con las tomas en lactantes) o HTP.

Diagnóstico:

- EF: Soplo sistólico eyectivo o soplo continuo “en maquinaria”
- ECG: Sobrecarga de volumen de cavidades izquierdas. Crecimiento de VD si HTP.
- Rx de tórax: Hiperaflujo pulmonar, cardiomegalia dilatación de arteria pulmonar e incluso de aorta en casos evolucionados.
- Ecocardiograma
- RMN/TC o cateterismo

Tratamiento (en caso de indicación de cierre): Cierre percutáneo o cierre quirúrgico

Seguimiento:

< 3 meses y/o < 5 Kg

- *Asintomáticos:*

✓ DAP moderado-grande:

- Si repercusión tratamiento médico y revisión cada 6-8 semanas
- Si no repercusión, cada 2 meses y valorar remitir a centro de referencia para cierre
- ✓ DAP pequeño: cada 3 meses
- *Sintomáticos:*
 - ✓ Tratamiento médico + ajuste nutricional
 - Si respuesta: revisiones cada 4-6 semanas y después según evolución
 - Si no respuesta: Derivar a centro de referencia para cierre

> 3 meses y/o \geq 5 Kg

- *Asintomáticos:*
 - ✓ DAP moderado-grande: Tratamiento médico o ajuste. Revisión cada 2 meses.
 - ✓ DAP pequeño: cada 4-6 meses
- *Sintomáticos:*
 - ✓ Tratamiento médico + ajuste nutricional y remitir a centro de referencia para cierre

> 1.5 años, preescolares y escolares

- *Asintomáticos:*
 - ✓ DAP moderado-grande con/sin repercusión: derivar a centro de referencia para cierre
 - ✓ DAP pequeño: postponer cierre hasta edad preescolar o escolar (de acuerdo con familia). Revisiones: 6 meses-1 año-2/3 años
 - ✓ Ductus silente: Individualizar. Revisiones cada 2-3 años
- *Sintomáticos:*
 - ✓ Derivar a centro de referencia para cierre

Adultos:

- DAP moderado-grande con datos de HTP (no Eisenmenger): estudio en unidad de referencia para valorar posibilidad de cierre

- DAP con datos de sobrecarga: derivar para cierre
- DAP silente: revisiones cada 2-3 años

Tras cierre:

- 1) Cierre quirúrgico sin complicaciones: a los 6 meses-2 años-cada 5 años-alta en adolescencia (en adultos alta a los 6 meses si no lesión residual/complicación)
- 2) Cierre percutáneo sin complicaciones: al mes del cierre-6 meses-1 año-2 años-5 años-plantear alta en edad adulta
- 3) Lesiones residuales o complicaciones postquirúrgicas (shunt residual, estenosis pulmonar/Ao,...): cada 3-6 meses/1 año

Defectos del septo auriculoventricular (DSAV)

Engloba espectro amplio de malformaciones cardiacas que suponen el 3-4% de todas las cardiopatías congénitas. Muy frecuente en el síndrome de Down.

Tipos:

- *DSAV parcial*: CIA OP + cleft válvula AV izquierda
- *DSAV intermedio*: CIA OP + CIV de entrada pequeña + cleft mitral con dos orificios valvulares diferenciados
- *DSAV completo*: CIA OP + CIV de entrada + un único orificio valvular
 - Tipo A de Rastelli (56%): valva anterosuperior anclada en cresta de VI
 - Tipo B de Rastelli (4%): Valva anterosuperior se inserta en músculo papilar en región derecha del SIV
 - Tipo C de Rastelli (40%): valva anterosuperior no se inserta en el SIV

Presentación clínica: Desde asintomáticos en etapas iniciales y formas intermedias hasta clínica de ICC franca.

Diagnóstico:

- EF: En caso de parcial o intermedio destaca soplo (por regurgitación válvula AV y/o hiperaflujo pulmonar). En DSAV completo ritmo de galope, 2º ruido desdoblado y/o soplo sistólico.
- ECG: 50% tiempo AV prolongado. HBAI con eje entre -30 y -90º en canal parcial y entre -90 y -120º en indeterminado o completo. Prolongación del PR en ≈ 50%.
- Rx de tórax: Cardiomegalia, aumento de vascularización pulmonar y crecimiento auricular. En caso de HTP: menor cardiomegalia y menor vascularización pulmonar.
- Ecocardiograma
- RMN o cateterismo

Tratamiento:

- ✓ *DSAV parcial/intermedio*: Cirugía correctora
- ✓ *DSAV completo*: Cirugía correctora vs cirugía paliativa

Seguimiento:

1. DSAV parcial/intermedio

TRAS NACIMIENTO:

- Revisión al mes de vida (evaluar situación tras descenso fisiológico de presión pulmonar)

ANAMNESIS/EF/ECG/RX TÓRAX/ECOCARDIOGRAFÍA

- Revisiones cada 3-6 meses hasta indicación de cirugía (a los 2-4 años)

TRAS CIRUGÍA:

- Al mes – a los 6 meses
- Si no secuelas relevantes: al año – cada 2-3 años indefinidamente*
- Si secuelas relevantes: individualizar dependiendo de la gravedad*

2. DSAV completo:

TRAS NACIMIENTO:

- Revisión al mes de vida

ANAMNESIS / EF / ECG / RX TÓRAX / ECOCARDIOGRAFÍA/ ECOGRAFÍA ABDOMINAL / ECOGRAFÍA CEREBRAL / ESTUDIO GENÉTICO (deleción 22q11)

- Revisión mensual hasta la intervención (4-6 meses de vida), ajuste de tratamiento médico. En caso de inestabilización remitir a centro de referencia
- Si diagnóstico tardío (> 1 año o > 6 meses Down): valorar estudio hemodinámico para valorar presiones pulmonares

TRAS CIRUGÍA:

- Al mes de la cirugía – 3 meses
- Si no lesiones residuales relevantes: 6 meses – anual – cada 2-3 años en vida adulta*
- Si lesiones relevantes: dependiendo de la gravedad*

* Valorar holter / ergometría en seguimiento

Tetralogía de Fallot (TF)

La más frecuente de las cardiopatía congénitas complejas (5-10% del cómputo global). Se identifica con la deleción 22q11 en el 17% de los pacientes.

Suele asociarse con otras anomalías. Se caracteriza por:

- CIV (suele ser perimembranosa, no restrictiva)
- Estenosis pulmonar (infundibular ± valvular ± supravalvular ± ramas pulmonares)
- Cabalgamiento aórtico
- Hipertrofia de ventrículo derecho secundaria

Presentación clínica:

- *Anatomía favorable:* Neonato no suele presentar signos de IC. Cianosis o subcianosis progresiva (por aumento de estenosis pulmonar). En niño mayor: Característica postura en *squatting*.
- *Anatomía desfavorable:* Si estenosis pulmonar severa y/o ramas pulmonares son pequeñas el cierre del ductus provoca cianosis en los primeros días, precisando en casos graves perfusión de prostaglandinas / cirugía precoz.

Diagnóstico:

- EF: Soplo rudo sistólico en BEI holosistólico (a mayor severidad menor duración en sístole). 2º ruido único o componente pulmonar poco audible.
CRISIS HIPOXÉMICAS: Aumento brusco de la cianosis y/o palidez, disnea o pérdida de conocimiento en relación con ciertas situaciones (llanto, maniobra de Valsalva, fiebre, ejercicio,...) o fármacos (atropina) en relación con espasmo del infundíbulo del VD y/o disminución de resistencias periféricas. Puede derivar en acidosis láctica grave y daño multiorgánico
- ECG: Voltajes altos en precordiales derechas con patrón Rs en V1 y paso brusco a RS en V2. Evolutivamente habitual el BRD con ensanchamiento progresivo.

- Rx de tórax: Silueta cardiaca normal o pequeña con levantamiento de punta cardiaca (“corazón en zueco”). Vascularización pulmonar normal o estará disminuida si cianosis importante.
- Ecocardiograma
- RMN o cateterismo

Tratamiento: Quirúrgico (corrección vs paliativa)

Seguimiento:

TRAS NACIMIENTO

1) **Anatomía favorable** (*anillo pulmonar y ramas con Zscore > - 1 y/o estenosis leve-moderada de TSVD*):

- Al nacimiento (durante ingreso):
RX TÓRAX / ECO ABDOMINAL / ECO CEREBRAL / ESTUDIO GENÉTICO (22q11)
 - ✓ Valorar inicio de betabloqueantes
- Controles: A las 2 semanas-mensual hasta cirugía (5-6 meses)

2) **Anatomía desfavorable** (*anillo pulmonar y ramas con Zscore < -2 y/o estenosis severa TSVD*) y/o crisis hipoxémicas:

- Estabilización, monitorización, perfusión de prostaglandinas y derivar a centro de referencia para valorar actitud.

TRAS INTERVENCIÓN:

- *Reparación completa:*
 - Tras alta (15 días-1 mes)-3 meses-6 meses-anual indefinidamente (bianual en pacientes seleccionados con lesiones residuales mínimas)
- *Intervención paliativa:*
 - Al alta (15 días)-mensual hasta los 6 meses-2 meses-4 meses-6 meses (plantear corrección total a partir de los 8 meses)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN SEGUIMIENTO:

- Holter: si síntomas o en asintomáticos a los 5 años de la cirugía y posteriormente cada 2-3 años.
- Ergometría: si síntomas o en asintomáticos desde que colaboren, cada 2-4 años
- RMN: periódicamente según gravedad de lesiones residuales

Transposición completa de grandes arterias (TGA/D-TGA)

Se trata de una discordancia ventriculoarterial. Cardiopatía congénita frecuente (5-7%) que predomina en varones y se asocia menos a anomalías extracardiacas. Pueden clasificarse en:

- TGA simple: sin otros defectos cardiacos asociados (excepto FOP, CIA o DAP)
- TGA compleja: el defecto asociado más frecuente es la CIV. Otros: estenosis subpulmonar, atresia pulmonar, malformaciones de válvulas AV, coartación/interrupción de aorta, arco aórtico derecho,...

Presentación clínica: Va a depender de la mezcla entre ambas circulaciones y la presencia de otras anomalías asociadas. En caso de ausencia de mezcla suficiente el debut será con cianosis neonatal e hipoxia severa que progresivamente derivarán en acidosis, fallo cardiaco y muerte. Cuando hay CIV grande, suelen desarrollar insuficiencia cardiaca en las primeras semanas (en caso de CIV y estenosis subpulmonar pueden permanecer asintomáticos meses).

Diagnóstico:

- EF: Cianosis moderada-severa. S2 único y aumentado. En caso de ausencia de CIV no suele presentar soplo. Sople sistólico en caso de CIV o estenosis pulmonar. Hipoxemia que no mejora con oxígeno.
 - ECG: Al inicio suele ser normal. Progresivamente aparecerán datos de crecimiento de VD (TGA simple) o biventricular (CIV grande). HBAI en caso de CIV tipo canal.
 - Rx de tórax: Silueta cardiaca oval con pedículo vascular estrecho. En caso de CIV grande desarrollarán cardiomegalia y aumento de vascularización pulmonar.
 - Ecocardiograma: valorar especialmente las regiones de posible mezcla (FOP/DAP)
- ➔ *datos que indiquen septostomía de urgencia:*
- Gradiente transauricular > 5 mmHg
 - Defecto que ocupe < 50% del tabique interauricular

- Saturación de O₂ < 70% a pesar de DAP abierto
- RMN/TC o cateterismo

Tratamiento:

- Al nacimiento valorar perfusión de prostaglandinas y *procedimiento de Rashkind* si precisa
- *TGA simple*:
 - Paliativa (si diagnóstico tardío con “VI desentrenado”) → banding arteria pulmonar + shunt (stent ductus o fístula). Posteriormente corrección.
 - *Switch atrial* (*Senning/Mustard*)
 - *Switch arterial* (*Jatene*, técnica más habitual actualmente)
- *TGA compleja*:
 - CIV grande: *Jatene* + cierre de CIV
 - CIV + estenosis subpulmonar: Corrección tipo *Rastelli*, *REV* (“*reparation a létage ventricular*”) o *Nikaidoh*.

Seguimiento:

TRAS CIRUGÍA:

- *Jatene*: Al mes-3 meses-6 meses-anual indefinidamente
- *Senning/Mustard*: anual
- *Rastelli/REV/Nikaidoh*: Al mes-3 meses-6 meses-a partir de los 10 años anual

Complicaciones a valorar

- ✓ *Senning/Mustard* (actualmente solo adultos) → obstrucción de canales auriculares, shunt residual entre canales auriculares, estenosis subpulmonar, disfunción VD sistémico, insuficiencia tricuspídea, arritmias, hipertensión pulmonar, muerte súbita.
- ✓ *Jatene* → estenosis anastomosis arteriales (especialmente neopulmonar por *maniobra de Lecompte*), insuficiencia valvular y

dilatación de neoaorta, defectos residuales (CIV, CIA, CoAo,...), complicaciones coronarias y disfunción VI.

- ✓ *Rastelli/REV/Nikaidoh* → defectos residuales (CIV), degeneración y estenosis de conducto pulmonar, arritmias, disfunción VI/VD y muerte súbita.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN EL SEGUIMIENTO:

- Ergometría: si síntomas o en asintomáticos desde que colaboren (aproximadamente 8 años), cada 5 años
- RMN/TC: si sospecha de complicaciones (ramas pulmonares, coronarias,...), en ausencia de complicaciones valorar realizar en el seguimiento según evolución.
- Coronariografía: Solo si sospecha de lesión coronaria significativa (Jatene)
- Angio-TC coronario: razonable hacerlo de control al llegar a la edad adulta
- Holter: En caso de switch auricular o *Rastelli/REV/Nikaidoh* se recomienda control anual

Obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (OTSVD)

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho puede darse a varios niveles de forma aislada o conjunta

- **Valvular:** lo más frecuente (80-90%), suele ser aislada, suele asociarse a dilatación de tronco pulmonar y de ramas pulmonares (especialmente la izquierda)
- **Subvalvular:** puede ser infundibular (suele asociarse a TF, CIV o estenosis pulmonar valvular) o subinfundibular o por banda medio-ventricular (conocida como “ventrículo derecho de doble cámara”, suele relacionarse con CIV)
- **Supravalvular:** por estenosis de tronco pulmonar y/o ramas pulmonares. Raro de forma aislada, suele asociarse a TF, Síndrome de Williams, Síndrome de Noonan, Síndrome de Keutel, Síndrome de la rubéola congénita o Síndrome de Alagille. También de forma secundaria (por banding de arteria pulmonar, maniobra de Lecompte en D-TGA, shunt previo u homoinjerto pulmonar).

1) ESTENOSIS VALVULAR PULMONAR

Presentación clínica: Suelen permanecer asintomáticos. En estenosis severa neonatal la sintomatología más frecuente es la cianosis, en adultos disnea y capacidad de ejercicio reducida. La estenosis pulmonar valvular leve en adultos no intervenidos suele ser no progresiva.

Diagnóstico:

- EF: Cianosis (especialmente en presentaciones neonatales). Click de apertura valvular y soplo sistólico (más intenso y de menor duración a mayor severidad de la estenosis).
- ECG: Normal en casos leves. Pueden aparecer datos de hipertrófica de ventrículo derecho con eje derecho.
- Rx de tórax: Normal habitualmente o, calcificación de válvula pulmonar o dilatación del tronco pulmonar. En formas neonatales severas cardiomegalia con disminución de vascularización pulmonar.
- Ecocardiograma

- RMN o cateterismo

Tratamiento: Si indicación → valvuloplastia percutánea (de elección) vs valvulotomía quirúrgica

Seguimiento:

1) Estenosis valvular pulmonar ligera

< 2 años: revisiones cada 6 meses, si estable revisión anual

> 2 años: revisiones cada 2 años

adultos: cada 5 años

2) Estenosis valvular pulmonar moderada

< 2 años: revisiones cada 3 meses, si estable cada 6 meses

> 2 años: revisiones anuales

adultos: según evolución cada 1-2 años

→ si progresión derivar a centro de referencia

3) Estenosis valvular pulmonar severa

< 6 meses sintomáticos (insuficiencia cardiaca / cianosis): INGRESO

- Periodo neonatal: valorar necesidad de perfusión de prostaglandinas
- Remitir a centro de referencia

< 6 meses asintomáticos:

- Revisiones cada 2 semanas/mensual hasta tratamiento percutáneo

> 6 meses:

- Revisiones cada 3/6 meses dependiendo de evolución y remitir a centro de referencia

Adultos: anual, valorar según evolución

TRAS TRATAMIENTO:

• PERCUTÁNEO

- A los 15-30 días-6 meses-un año-anual/bianual (según secuelas)

Complicaciones a valorar: Grado de estenosis e IP residual, función VD y complicaciones en acceso vascular.

• QUIRÚRGICO

- Al mes-6 meses-un año-anual/bianual (según secuelas)

Complicaciones a valorar: Grado de estenosis e IP residual, función VD y trastornos de conducción (QRS, especialmente si ventriculotomía o infundibulotomía).

→ En ambos casos si secuelas leves controles cada 3/5 años en edad adulta

2) ESTENOSIS SUBVALVULAR PULMONAR

Presentación clínica: Habitualmente asintomáticos. En diagnósticos tardíos intolerancia al esfuerzo, angina, mareos, síncope o arritmias.

Diagnóstico:

- EF: Soplo sistólico
- ECG: Normal o con signos de hipertrofia de ventrículo derecho
- Rx de tórax: Normal o cardiomegalia a expensas de cavidades derechas
- Ecocardiograma
- RMN: Muy útil (define tracto de salida de ventrículo derecho y permite detectar posible CIV asociada)
- Cateterismo

Tratamiento: Reparación quirúrgica (resección de bandas musculares anómalas y reparación de otros defectos asociados como por ejemplo CIV).

Seguimiento:

- Sintomáticos → derivar a centro de referencia
- Asintomáticos:
 - < 2 años: revisiones cada 3/6 meses
 - > 2 años: revisiones cada 6/12 meses, si estable cada 1-2 años

TRAS TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

- A los 15/30 días-3 meses-6 meses-si estable cada 1-2 años

Complicaciones a valorar: persistencia y/o desarrollo de nueva obstrucción y grado de IP, trastornos de sistema de conducción, disfunción de ventrículo derecho.

3) ESTENOSIS SUPRAVALVULAR PULMONAR

Presentación clínica: Desde asintomático a cianosis precoz con datos de congestión venosa sistémica. Muchos son remitidos con sospecha de hipertensión arterial pulmonar.

Diagnóstico:

- EF: Soplo sistólico eyectivo alto.
- ECG: Normal o con signos de hipertrofia de ventrículo derecho
- Rx de tórax: Normal o con signos de hipertrofia de ventrículo derecho
- Ecocardiograma
- RMN/TC
- Gammagrafía de ventilación/perfusión
- Cateterismo

Tratamiento: Si indicación → percutáneo (de elección) o quirúrgico (casos complejos)

Seguimiento:

- Sintomáticos → derivar a centro de referencia
 - Asintomáticos*
 - < 2 años: revisiones cada 3/6 meses
 - > 2 años: revisiones inicialmente cada 6/12 meses-si estable cada 1 o 2 años
- Adultos: cada 1 o 2 años

**NOTA: Seguimiento estrecho por carácter progresivo de la lesión aunque en ocasiones puede producirse la regresión espontánea (Síndrome de Williams). Los pacientes con Síndrome de Williams aunque no presenten cardiopatía precisarán revisiones anuales hasta los 5 años y posteriormente en la pubertad.*

TRAS TRATAMIENTO:

- *PERCUTÁNEO*
 - A los 15/30 días-3 meses-6 meses-valorar según resultado

Complicaciones a valorar: Grado de estenosis e IP residual, tamaño y función VD, complicación acceso vascular.

- *QUIRÚRGICO*

- A los 15/30 días-3 meses-6 meses-1 año

- Complicaciones a valorar:* Grado de estenosis e <IP residual, disfunción VD.

→ En ambos casos precisarán estudios de imagen en el seguimiento (RMN, TC y/o gammagrafía de ventilación/perfusión).

Insuficiencia pulmonar (IP)

Rara de forma aislada (en la dilatación idiopática de tronco pulmonar o en la agenesia de válvula pulmonar). Muy común en el postoperatorio de algunas cardiopatías como la TF, D-TGA (Switch o Rastelli), comisurotomía/valvuloplastia pulmonar o cirugía de Ross. La IP trivial o ligera es habitual en personas sanas.

Presentación clínica: Suele ser asintomática. A largo plazo produce dilatación y disfunción del VD.

Diagnóstico:

- EF: Soplo diastólico y segundo ruido desdoblado con o sin ausencia de componente pulmonar.
- ECG: Normal o con datos de crecimiento de VD. Vigilar anchura del QRS.
- Rx de tórax: Normal o dilatación de tronco pulmonar.
- Ecocardiograma
- RMN ("*gold standard*") o cateterismo

Tratamiento: Implantación de prótesis biológica percutánea (limitado por tamaño de la prótesis) o quirúrgica

Seguimiento:

- IP ligera → no precisa seguimiento
- IP moderada-severa → revisiones anuales
 - Si aparecen síntomas remitir a centro de referencia

TRAS IMPLANTE DE PRÓTESIS

- *PERCUTÁNEA*
 - A los 15/30 días-3 meses-6 meses-1 año
 - Complicaciones a valorar*: Obstrucción o IP significativas, disfunción VD, insuficiencia tricuspídea, datos de perforación o compresión coronaria, fractura del stent, endocarditis
- *QUIRÚRGICA*

– A los 15/30 días-3 meses-6 meses-1 año

Complicaciones a valorar: Obstrucción o IP significativas, disfunción VD o endocarditis.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- ✓ Holter: controles cada 1-2 años en caso de QRS ensanchado o sobrecarga de VD.
- ✓ Egometría: En caso de síntomas con el esfuerzo o para valorar capacidad funcional para valorar implante de prótesis
- ✓ RMN: periódicamente para valorar implante de prótesis (control más estrecho en caso de dilatación y/o disfunción de VD) o tras implante en caso de sospecha de disfunción protésica.

Enfermedad de Ebstein

La Enfermedad de Ebstein presenta habitualmente distintos grados de insuficiencia tricuspídea e incluso, en raras ocasiones, estenosis. Supone el 1% de todas las cardiopatías congénitas. Suele asociarse a un foramen oval permeable o CIA (50%) y en ocasiones con otras anomalías cardíacas. Es frecuente la asociación con vías accesorias.

Presentación clínica: Amplio espectro clínico. Puede tener una presentación neonatal precoz (forma más severa con alta mortalidad) con cianosis, insuficiencia cardíaca congestiva y circulación pulmonar ductus dependiente o una forma tardía en la que suelen estar asintomáticos o se diagnostican por síntomas tipo intolerancia al esfuerzo, palpitaciones o insuficiencia cardíaca derecha.

Diagnóstico:

- EF: Puede presentar cianosis (si hay defectos septales asociados). Soplo sistólico que se puede acompañar de retumbo diastólico y/o tercer ruido. Hepatomegalia.
- ECG: Normal en casos leves. Típico el bajo voltaje, la desviación del eje a la derecha, el PR alargado, el bloqueo de rama derecha y los datos de crecimiento de AD. Aproximadamente 2/3 presentan vías accesorias (no siempre evidentes basalmente). Frecuentes las arritmias supraventriculares.
- Rx de tórax: Cardiomegalia (a expensas de la AD, puede llegar a ser muy severa en función del defecto). En formas precoces hipoperfusión pulmonar bilateral.
- Ecocardiograma
- RMN, cateterismo o estudio electrofisiológico

Tratamiento:

- *Forma neonatal:* tratamiento de la hipertensión pulmonar y perfusión de prostaglandinas si precisa. Remitir a centro de referencia.

- *Forma tardía*: Tratamiento médico. Valorar individualmente indicación quirúrgica.
- Valorar cierre percutáneo de CIA/FOP en caso de embolismos paradójicos o cianosis.

✓ **Tipos de cirugía:**

- Forma precoz (cirugías paliativas):
 - Fístula + cierre de CIA
 - Cirugía de Starnes (cierre de tricúspide + ampliación de CIA + fístula sistémico-pulmonar), seguida de paliación tipo Fontan.
- Reparación biventricular: reparación valvular o implante de prótesis + cierre de CIA
- Reparación univentricular (Fontan) o tipo “ventrículo y medio” (únicamente Glenn bidireccional).
- Cierre percutáneo de CIA/FOP

Seguimiento:

- Periodo neonatal: en caso de síntomas traslado a centro de referencia
- < 2 años asintomáticos: seguimiento cada 3/6 meses
- > 2 años asintomáticos: seguimiento anual
- Adultos: seguimiento anual

TRAS INTERVENCIÓN:

- Control a los 15/30 días-3 meses-6 meses-anual

Complicaciones a valorar: Grado de cianosis, IT residual, estenosis tricuspídea, disfunción sistólica/diastólica del VD o del VI, CIA residual, arritmias y trastornos de conducción de distintos grados.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Holter: valorar según síntomas/alteraciones en ECG
- EEF: En caso de preexcitación o arritmias supraventriculares documentadas o existe sospecha fundada de su existencia.
- Ergometría: periódicamente para valorar capacidad funcional

Estenosis tricúspide congénita

Habitualmente forma parte del espectro de la hipoplasia de cavidades derechas y puede asociarse a OTSVD. De forma aislada es extremadamente rara. En la estenosis tricuspídea, a diferencia de la hipoplasia de la válvula tricúspide, el anillo valvular tiene un tamaño adecuado y la obstrucción se relaciona con patología de las comisuras o cuerdas tendinosas.

Presentación clínica: Cuando es severa produce cianosis en relación con cortocircuito derecha-izquierda a través de una CIA. En presentaciones tardías predominan los datos de insuficiencia cardiaca derecha.

Diagnóstico:

- EF: Puede aparecer cianosis y datos de insuficiencia cardiaca derecha.
- ECG: Dilatación de aurícula derecha
- Rx de tórax: Crecimiento de aurícula derecha
- Ecocardiograma
- RMN o cateterismo

Tratamiento:

PERCUTÁNEO:

- Valvuloplastia percutánea (si anatomía favorable)
- Cierre de CIA/FOP en caso de cianosis/embolismos paradójicos

QUIRÚRGICO:

- Comisurotomía
- Implante de prótesis biológica
- Vía univentricular o “ventrículo y medio”

Seguimiento:

- < 2 años: cada 3/6 meses
- > 2 años: anual
- Adultos: dependiendo del grado de estenosis

TRAS INTERVENCIÓN:

- Control a los 15/30 días-3 meses-6 meses-anual
- Adultos: establecer controles según secuelas

Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI)

Puede ocurrir a nivel valvular, subvalvular, supravalvular o a múltiples niveles. El punto de obstrucción más común es el valvular (75%). Es frecuente la asociación de obstrucciones a varios niveles del corazón izquierdo o a síndromes concretos (Turner, Williams,...).

1) ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA

Puede presentarse con válvulas tricúspides, bicúspides y unicúspides (esta última típica de la estenosis crítica del recién nacido). La causa más común de estenosis valvular aórtica congénita es la válvula aórtica bicúspide (VAB) que afecta al 1-2% de la población general y se relaciona también con patología de la pared aórtica pudiendo evolucionar a dilatación progresiva, aneurisma aórtico, rotura o disección.

Presentación clínica:

- A. *Estenosis aórtica crítica neonatal*: válvula muy displásica con fusión de dos o más comisuras y escasa movilidad. Puede asociarse a distintos grados de hipoplasia de cavidades izquierdas y/o fibroelastosis endomiocárdica. Es una cardiopatía ductus-dependiente que produce insuficiencia cardíaca precoz e incluso shock cardiogénico.
- B. *Estenosis aórtica no neonatal*: la mayoría asintomáticos, suele diagnosticarse por el soplo.

Diagnóstico:

- EF: Soplo sistólico eyectivo de intensidad variable que puede acompañarse de frémito.
- ECG: datos de hipertrofia de VI y sobrecarga sistólica.
- Rx de tórax: Normal frecuentemente. Dilatación de aorta ascendente (postestenótica), cardiomegalia, calcificación de la válvula aórtica y en casos avanzados congestión pulmonar.
- Ecocardiograma
- RMN/TC o cateterismo

Tratamiento:

→ *En formas neonatales:* perfusión de prostaglandinas en casos ductus-dependiente y remitir a centro de referencia.

- Neonatos:
 - Valvulotomía quirúrgica
 - Valvuloplastia quirúrgica
- Edad pediátrica/adultos:
 - Valvuloplastia percutánea (en caso de adolescentes/adultos jóvenes solo en pacientes seleccionados sin calcificación valvular)
 - Valvulotomía quirúrgica
 - Implante de prótesis
 - Técnica de Ross

Seguimiento:

ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA LIGERA

- < 2 años: control cada 6 meses
- > 2 años: anuales inicialmente, si no progresión cada 2 años
- Adultos: cada 2-3 años

ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA MODERADA

- < 2 años: cada 3 meses, si no progresión cada 6 meses
- > 2 años: cada 6 meses, si no progresión anuales
- Adultos: revisiones anuales

ESTENOSIS VALVULAR AÓRTICA SEVERA

- < 6 meses: tratamiento médico si precisa y remitir a centro de referencia de forma precoz.
- Resto de población pediátrica: inicialmente cada 3 meses, si estabilidad cada 6 meses
- Adultos: cada 6-12 meses

TRAS INTERVENCIÓN

PERCUTÁNEA

- Control a los 15-30 días-3 meses-6 meses-1 año (valorar según secuelas)

Complicaciones a valorar: grado de estenosis residual, insuficiencia aórtica, complicaciones vasculares (disección de aorta, dilatación,...)

QUIRÚRGICA

- Control a los 15-30 días-3 meses-6 meses-1 año (valorar según secuelas)

Complicaciones a valorar: grado de estenosis residual, insuficiencia aórtica, complicaciones vasculares (disección de aorta, dilatación,...), función de prótesis, anticoagulación, comportamiento de neoaorta y neopulmonar en caso de técnica de Ross,...

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- RMN/TC: periódicamente con pacientes con VAB para valorar diámetro aórtico (periodicidad según grado de afectación)
- Ergometría: en pacientes con estenosis severa para valorar afectación funcional/indicación de cirugía.

2) ESTENOSIS SUBVALVULAR AÓRTICA

Pueden ser primarias o congénitas (ya sea por membrana/rodete fibromuscular o tuneliforme) o secundarias (miocardiopatía hipertrófica obstructiva, tejido accesorio de cojines endocárdicos, mala alineación del septo interventricular).

Presentación clínica: Suelen estar asintomáticos, diagnosticándose por un soplo. Los síntomas que pueden aparecer son disnea, dolor torácico o síncope.

Diagnóstico:

- EF: Soplo sistólico en BEI y ápex no irradiado a carótidas, en ocasiones soplo diastólico de insuficiencia aórtica.
- ECG: Normal o con datos de hipertrofia del VI y sobrecarga sistólica.
- Rx de tórax: Habitualmente normal.
- Ecocardiograma

Tratamiento: resección de membrana o rodete fibromuscular

Seguimiento:

< 2 años asintomáticos: controles cada 3 meses-6 meses si estable

> 2 años asintomáticos: controles cada 6 meses-12 meses si estable

TRAS INTERVENCIÓN

- Control a los 15-30 días-3 meses-6 meses-1 año (valorar según secuelas)

3) ESTENOSIS SUPRAVALVULAR AÓRTICA

Puede ser primaria (localizada o difusa, muy típica del Síndrome de Williams) o secundaria (en relación con complicaciones postoperatorias con en la anastomosis aórtica en la intervención de Jatene, en la cirugía de Norwood o en la cirugía de Ross).

Presentación clínica: se relacionará con el grado de obstrucción.

Diagnóstico:

- EF: Soplo sistólico alto irradiado a carótidas.
- ECG: Normal o con datos de hipertrofia de VI con sobrecarga sistólica.
- Rx de tórax: En casos severos puede aparecer cardiomegalia.
- Ecocardiograma
- RMN/TC o cateterismo

Tratamiento: cirugía

Seguimiento:

< 2 años: controles cada 3-6 meses

> 2 años: controles cada 6-12 meses al inicio, si estable cada 1-2 años

TRAS INTERVENCIÓN

- Control a los 15-30 días-3 meses-6 meses-1 año
Complicaciones a valorar: grado de obstrucción residual, insuficiencia aórtica, distorsión/afectación de ostiums coronarios.

Insuficiencia valvular aórtica congénita

Frecuentemente asociada a otras cardiopatías. La IAO aislada congénita es rara.

Presentación clínica: Suele ser asintomática, salvo casos agudos o severos. Los síntomas habituales son intolerancia al esfuerzo, síncope, dolor torácico o insuficiencia cardiaca.

Diagnóstico:

- EF: soplo diastólico y pulso amplio y dícroto, estado hiperdinámico.
- ECG: Normal o con datos de crecimiento de VI.
- Rx de tórax: Normal o con dilatación de aorta ascendente y/o cardiomegalia.
- Ecocardiograma/ETE
- RMN o cateterismo

Tratamiento: reparación valvular, implante de prótesis o Técnica de Ross

Seguimiento:

INSUFICIENCIA AÓRTICA LIGERA

< 2 años: revisiones esporádicas (en caso de no lesiones anatómicas destacables)

INSUFICIENCIA AÓRTICA MODERADA

< 2 años: controles cada 3 meses-6 meses si estable

> 2 años: controles cada 6 meses-12 meses si estable

Adultos: controles cada 2-3 años según progresión

INSUFICIENCIA AÓRTICA SEVERA

< 6 meses asintomáticos: controles cada 2 semanas, remitir a centro de referencia

> 6 meses asintomáticos: cada 3 meses-cada 6 meses si estable, remitir a centro de referencia

TRAS INTERVENCIÓN

IMPLANTE DE PRÓTESIS:

- Control a los 15-30 días (en < 2 años al principio controles estrechos)-3 meses-6 meses-1 año

Complicaciones a valorar: Función de la prótesis, controles de anticoagulación, complicaciones hemorrágicas.

REPARACIÓN VALVULAR/TÉCNICA DE ROSS:

- Control a los 15-30 días-3 meses-6 meses-1 año (valorar según lesión residual)

Complicaciones a valorar: grado de insuficiencia/estenosis residual, función de neoaorta/neopulmonar,...

Válvula aórtica bicúspide (VAB)

Es la malformación congénita más frecuente (0.5-2% de la población general) con mayor prevalencia en hombres (3:1). En más del 70% de los casos se observa fusión de los velos coronarios derecho e izquierdo (la más relacionada con coartación de aorta), seguida de la fusión de los senos derecho y no coronario (10-20%). Estos pacientes presentan mayor tendencia al desarrollo de dilatación aórtica. La afectación extravalvular está descrita en aproximadamente el 50% de los pacientes adultos. Frecuente asociación a otras alteraciones congénitas:

- Coartación de aorta (50-75% presentan VAB)
- Lesiones del corazón izquierdo: síndrome de cavidades izquierdas hipoplásicas, síndrome de Shone
- Síndrome de Williams (con estenosis supraaórtica)
- Síndrome de Turner (con CoAo)
- CIV
- DAP
- CIA
- Alteraciones en la anatomía coronaria

Dentro de las complicaciones podemos encontrar:

- VALVULARES
 - Estenosis aórtica
 - Insuficiencia aórtica
 - Endocarditis infecciosa
- VASCULARES
 - Dilatación de raíz aórtica y aorta ascendente
 - Disección de raíz aórtica, aorta ascendente y/o troncos supraaórticos
 - Rotura de aneurismas intracraneales
 - Disección coronaria

Presentación clínica: se relaciona con la función de la válvula aórtica, la afectación aórtica y la aparición de complicaciones adquiridas como la endocarditis.

Diagnóstico:

- EF: según lesión desarrollada, característico el click de eyección con soplo sistólico
- ECG: Normal, datos de crecimiento de cavidades en caso de afectación valvular significativa
- Rx de tórax: Dilatación de aorta ascendente, calcificación valvular en anillo y rafe, cardiomegalia si insuficiencia aórtica o signos propios de la coartación (“rib notching”)
- Ecocardiograma / ETE
- RMN o cateterismo

Tratamiento:

Según lesión asociada (ver capítulos de estenosis aórtica, insuficiencia aórtica o coartación de aorta). En caso de dilatación aórtica tendría indicación de cirugía si:

- Raíz aórtica/Ao ascendente ≥ 55 mm
- Raíz aórtica/Ao ascendente > 50 mm con factores de riesgo asociados (historia familiar de disección, aumento > 3 mm/año, HTA o CoAo)
- Raíz aórtica/Ao ascendente > 45 mm en caso de precisar sustitución valvular aórtica

Seguimiento:

Tras el diagnóstico, seguimiento anual que podrá espaciarse en caso de ausencia de lesiones. Si afectación valvular seguimiento según lesión correspondiente.

- VAB con raíz aórtica > 40 mm (adultos) = seguimiento anual o más frecuente dependiendo de progresión
- VAB con raíz aórtica < 40 mm (adultos) = seguimiento cada dos años

En caso de dilatación de raíz aórtica/aorta ascendente (> 45 mm en adultos) o dilatación > 3 mm/año precisará control periódico con otra técnica de imagen (RM [preferible] o TC).

Recomendado screening en familiares de primer grado.

Síndrome de Marfan

Trastorno autosómico dominante del tejido conectivo que se relaciona con anomalías a múltiples niveles (cardiovascular, ocular, musculoesquelética,..). En el 25-30% de los casos se trata de mutaciones “de novo”. En la mayoría de los casos se detecta algún tipo de mutación en el gen FBN1, responsable de codificar la proteína fibrilina. Puede confundirse con otros trastornos del tejido conectivo como el Síndrome de Loeys-Dietz, el aneurisma aórtico hereditario, válvula aórtica bicúspide con dilatación aórtica, Síndrome de Ehlers-Danlos o el fenotipo MASS.

Presentación clínica: La patología aórtica es el principal factor pronóstico en estos pacientes, siendo característica la dilatación progresiva que puede causar disección o rotura aórtica. Aproximadamente el 60-80% de los adultos con SM presentan dilatación de la raíz aórtica a menudo acompañada de regurgitación valvular. Es habitual la asociación con prolapso valvular mitral y en menor medida tricuspídeo. Los pacientes suelen estar asintomáticos.

Diagnóstico:

- EF: fenotipo característico (criterios diagnósticos: “*nosología de Ghent revisada 2010*”)
- ECG: Normal o crecimiento de cavidades en caso de valvulopatías.
- Rx de tórax: Dilatación de la aorta
- Ecocardiograma
- RMN o TC
- Test genético

Tabla 1 – Criterios diagnósticos de la nosología de Gante		
Órgano/Sistema	Requisitos para la clasificación de criterio mayor	Requisitos para la afectación de órgano/sistema
Esquelético	Al menos cuatro de los siguientes: 1. Pectus <i>carinatum</i> 2. Pectus <i>excavatum</i> que requiere cirugía 3. Ratio entre segmentos reducido o ratio envergadura y estatura elevado (<1,05) 4. Signos del pulgar y muñeca positivos 5. Escoliosis (20°) o espondilolistesis 6. Extensión del codo reducida (<170°) 7. Desplazamiento medial del maléolo interno causando pie plano 8. Protrusión acetabular	Al menos dos hallazgos para criterio mayor, o una de esa lista y dos de los siguientes criterios menores: 1. Pectus <i>excavatum</i> de moderada severidad 2. Hiperlaxitud articular 3. Paladar con arco pronunciado o aglomeración dental 4. Apariencia facial característica (dolicocefalia, hipoplasia malar, enoftalmos, retrognatia, fisura palpebral baja)
Ocular	Ectopia lentis	Al menos dos de los siguientes criterios menores: 1. Cornea anormalmente aplanada 2. Aumento de la longitud axial del globo ocular 3. Hipoplasia del iris o de músculo ciliar, provocando miosis reducida
Cardiovascular	Al menos uno de los siguientes: 1. Dilatación de la aorta ascendente con o sin regurgitación, afectando a los senos de Valsalva 2. Disección de la aorta ascendente	Al menos uno de los siguientes criterios menores: 1. Prolapso de la válvula mitral, con o sin regurgitación 2. Dilatación de la arteria pulmonar, en ausencia de estenosis u otra causa en individuos menores de 40 años 3. Calcificación del anillo mitral en menores de 40 años 4. Dilatación o disección de la aorta torácica descendente o abdominal en menores de 50 años
Pulmonar	Ninguno	Al menos uno de los siguientes criterios menores: 1. Neumotórax espontáneo 2. Bullas apicales
Tegumentos	Ninguno	Al menos uno de los siguientes criterios menores: 1. Estrías marcadas en ausencia de variaciones ponderales importantes, embarazo o estrés repetido 2. Hernia recurrente o incisional
Dura	Ectasia dural lumbosacra	Ninguna

Para el diagnóstico de síndrome de Marfan en pacientes sin antecedentes familiares de enfermedad deben estar involucrados dos órganos/sistemas que reúnan criterios mayores y al menos la afectación de un tercer órgano/sistema. En pacientes con historia familiar de síndrome de Marfan solo se requiere un criterio mayor, con datos que sugieran afectación de un segundo sistema. (De Paepe et al⁵.)

Cabrera Bueno F. et al. *Nuevos criterios diagnósticos en el Síndrome de Marfan*. *Cardiocre*. 2011;46(3):85–88

Tratamiento: Cirugía

En caso de dilatación de aorta (adultos):

- Diámetro aórtico ≥ 50 mm
- Diámetro aórtico ≥ 45 mm si factores de riesgo (historia familiar de disección, aumento > 3 mm/año, insuficiencia aórtica severa o deseo gestacional)

Seguimiento:

- En caso de presentar dilatación aórtica al diagnóstico se recomienda nuevo control a los 6 meses para valorar progresión. Razonable solicitar otra técnica de imagen en el momento del diagnóstico (RM [preferible] o TC) y posteriormente según evolución
- En todos los casos precisarán al menos control anual

Coartación de aorta (CoAo)

Constituye el 6-8% de las cardiopatías congénitas, más frecuente en varones (2:1). Puede presentarse aislada o asociada a otras cardiopatías:

- Válvula aórtica bicúspide (50-75%)
- CIV (11-55%)
- Otras cardiopatías: DAP, CIA, lesiones obstructivas izquierdas, D-TGA, VDDS, canal AV completo, *Síndrome de Shone* (anillo fibroso supra valvular mitral, válvula mitral en paracaídas, estenosis subaórtica y CoAo),... .
- Aneurismas intracerebrales (especialmente en polígono de Willis, 3-10%)
- Síndromes de Turner, Williams o de rubéola congénita, neurofibromatosis o aortitis de Takayasu.

Presentación clínica:

- ✓ **Neonatos:** Suelen estar asintomáticos mientras el ductus arterioso permanece abierto. Tras el cierre del ductus puede evolucionar en casos extremos hacia bajo gasto (con acidosis, insuficiencia renal aguda, dilatación y disfunción ventricular izquierda) y shock.
- ✓ **Lactantes y escolares:** Suelen estar asintomáticos. Lo más característico es el dolor torácico y la claudicación con el ejercicio. Pueden presentar cefalea, hemorragia nasal, disnea, angina abdominal,... e incluso insuficiencia cardiaca.
- ✓ **Adultos:** La presentación clásica es la HTA. Habitualmente asintomáticos. Mayor incidencia de aneurismas cerebrales con riesgo de hemorragia intracerebral o subaracnoidea entre 1ª y 3ª décadas de la vida.

Diagnóstico:

- EF: lo más característico es la diferencia en la intensidad de los pulsos y de la tensión arterial entre extremidades superiores e inferiores (> 20 mmHg). En caso de que la arteria subclavia izquierda esté próxima o distal a la coartación el pulso braquial izquierdo también estará disminuido (si

subclavia derecha anómala el ocurrirá lo mismo con el pulso braquial derecho). En ocasiones soplo por colaterales u otras anomalías cardiacas.

- ECG: en neonatos y lactantes datos de hipertrofia ventricular derecha. En escolares y adultos datos de hipertrofia ventricular izquierda con sobrecarga.
- Rx de tórax: en neonatos y lactantes cardiomegalia con datos de congestión venosa pulmonar. En escolares y adultos silueta cardiaca normal o ligeramente aumentada a expensas de cavidades izquierdas, así como muescas costales (“Signo de Roessler” por dilatación de arterias intercostales) o “Signo del 3” por dilatación pre y postcoartación.
- Ecocardiograma
- RMN/TC o cateterismo

Tratamiento:

→ **Neonatos:** estabilización inicial en caso de shock con perfusión de prostaglandina E1, inotropos así como medidas para corregir la acidosis y complicaciones secundarias. En caso de HTA tratamiento con betabloqueantes. Remitir a centro de referencia.

→ **Lactantes, escolares, adolescentes y adultos:** si HTA iniciar tratamiento con betabloqueantes y remitir a centro de referencia

- **Tratamiento quirúrgico:** de elección en neonatos y en pacientes complicados. Distintas técnicas (resección con anastomosis termino-terminal, aortoplastia con parche de subclavia/protésico, resción conanastomosis termino-lateral o avance aórtico, interposición de tubo protésico).
- **Tratamiento percutáneo:** de elección en recoartación tras cirugía, en coartaciones nativas mayores de 6 meses (angioplastia primaria en ambos casos) y en coartaciones nativas de adolescentes y adultos (angioplastia con implantación de stent).

Seguimiento:

- Al mes-6 meses-anual-bianual

Complicaciones a valorar:

→ HTA (en reposo o con ejercicio), aneurismas de aorta ascendente o en zona de coartación, rotura/obstrucción del stent, disfunción de válvula aórtica bicúspide, alteraciones de la válvula mitral o enfermedad coronaria prematura.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- Ergometría: si síntomas o desde que colaboren (aproximadamente 8 años), cada 2-3 años
- TC/RMN: al menos una en el seguimiento, posteriormente dependiendo de lesión residual.
- Rx de tórax: periódicamente en pacientes tratados con stent (valorar posible fractura)
- RMN cerebral como screening: valorar en el seguimiento (descartar aneurismas polígono de Willis, especialmente en diagnósticos tardíos)

Valvulopatía mitral

(congénita o adquirida en la infancia)

La valvulopatía mitral congénita comprende principalmente la estenosis mitral, la membrana supramitral y la insuficiencia mitral.

1) INSUFICIENCIA VALVULAR MITRAL

A. Primarias

- Prolapso mitral (“Síndrome de Barlow”)
- Hendidura mitral (“cleft”)
- Doble orificio mitral
- Malformación de Ebstein de la válvula mitral
- Hipoplasia del velo posterior
- Inserción anómala del aparato subvalvular

B. Adquiridas

- Fiebre reumática
- Enfermedad de Kawasaki
- Endocarditis infecciosa
- Miocardiopatías
- Rotura de cuerdas tendinosas (espontánea o secundaria a isquemia o traumatismos)
- Isquemia de músculos papilares
- Tumores
- Dilatación secundaria a cortocircuito izquierda-derecha

Presentación clínica: dependerá del grado de regurgitación y del tiempo de instauración. Podrán estar asintomáticos o con datos de insuficiencia cardiaca.

Diagnóstico:

- EF: soplo sistólico, tercer ruido, corazón hiperdinámico o chasquido característico del prolapso. En caso de hipertensión pulmonar el soplo será menos intenso y el segundo ruido estará aumentado.

- ECG: datos de crecimiento de aurícula izquierda y de VI. En ocasiones fibrilación auricular. En caso de hipertensión pulmonar datos de sobrecarga de VD.
- Rx de tórax: desde normal hasta cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas. Signos de congestión vascular.
- Ecocardiograma / ETE
- RMN o cateterismo

Tratamiento: reparación valvular, implante de prótesis o vía univentricular (casos extremos)

Seguimiento:

INSUFICIENCIA MITRAL LIGERA

- En caso de ausencia de causa anatómica subyacente no se recomienda seguimiento (excepto en menores de 6 meses, que se recomienda un control a los 2 años).

INSUFICIENCIA MITRAL MODERADA

< 2 años: controles cada 6 meses, si estable control anual

> 2 años: control anual

Adultos: control cada 1-2 años

INSUFICIENCIA MITRAL SEVERA

< 2 años: controles según situación clínica, remitir a centro de referencia

> 2 años: controles según situación clínica, remitir a centro de referencia

Adultos: controles cada 6-12 meses

TRAS INTERVENCIÓN

Implante de prótesis

- < 2 años: a los 15-30 días-mensuales- si estable cada 3-6 meses
- > 2 años / adultos: a los 15-30 días-3 meses-6 meses-anual

Complicaciones a valorar: función de la prótesis, estenosis del TSVI, complicaciones hemorrágicas, arritmias...

Reparación valvular:

- Control a los 15-30 días-posteriormente según lesiones residuales.

2) ESTENOSIS MITRAL

La estenosis puede producirse a distintos niveles del aparato valvular mitral (supramitral, anillo, velos, cuerdas tendinosas o músculos papilares).

A. Primarias

- Membrana o anillo supramitral
- Hipoplasia del anillo mitral
- Engrosamiento e hipomotilidad de velos
- Doble orificio mitral
- Fusión y acortamiento de cuerdas tendinosas
- Músculo papiplar único (“válvula en paracaídas”)

B. Adquiridas

- Fiebre reumática
- Conectivopatías (lupus,...)
- Endocarditis

Presentación clínica: las lesiones leves serán asintomáticas, en casos de mayor severidad podrá a aparecer clínica de insuficiencia cardiaca (fallo de medro, intolerancia al ejercicio hasta disnea franca).

Diagnóstico:

- EF: soplo diastólico mitral con chasquido de apertura, corazón hiperdinámico, tercer y/o cuarto ruido. En caso de hipertensión pulmonar el soplo será menos intenso y el segundo ruido estará reforzado.
- ECG: crecimiento de aurícula izquierda y aparición de fibrilación auricular. En caso de hipertensión pulmonar datos de sobrecarga de VD.
- Rx de tórax: suele ser normal. Cardiomegalia a expensas de aurícula izquierda. Datos de congestión vascular. En caso de hipertensión pulmonar aumento de cavidades derechas con disminución de vasculatura pulmonar distal.
- Ecocardiograma / ETE
- RMN o cateterismo

Tratamiento: percutáneo (valvuloplastia) o quirúrgico (resección de membrana supramitral, reparación valvular, implante de prótesis o vía univentricular).

Seguimiento:

ESTENOSIS MITRAL LIGERA

- Descartar causas hemodinámicas (anemia,...)
- Control a los 6 meses-1 año-2 años

ESTENOSIS MITRAL MODERADA

- < 6 meses: controles cada 1-2 meses-si estable cada 3 meses
- > 6 meses: controles cada 6 meses-1 año
- Adultos: controles cada 1-2 años

ESTENOSIS MITRAL SEVERA

- < 6 meses asintomáticos: controles cada 2 semanas, remitir a centro de referencia
- > 6 meses asintomáticos: controles cada 3-6 meses, remitir a centro de referencia
- Adultos: controles cada 6-12 meses

TRAS INTERVENCIÓN

Valvuloplastia percutánea

- Control a los 15-30 días-seguimiento posterior según lesión residual
Complicaciones a valorar: grado de estenosis e insuficiencia mitral, complicaciones en acceso vascular.

Implante de prótesis

- < 2 años: a los 15-30 días-mensuales-si estable cada 3-6 meses
- > 2 años / adultos: a los 15-30 días-3 meses-6 meses-anual
Complicaciones a valorar: función de la prótesis, estenosis del TSVI, complicaciones hemorrágicas, arritmias...

Reparación valvular

- Control a los 15-30 días-posteriormente según lesiones residuales.

Enfermedad de Kawasaki (EK)

Vasculitis aguda de pequeños y medianos vasos de etiología desconocida, autolimitada, que se presenta de forma típica en la infancia (80% menores de 5 años). Un porcentaje elevado de pacientes (15-25%) desarrollan durante la fase aguda afectación de las arterias coronarias, miocardio o del endocardio valvular.

Presentación clínica: El diagnóstico se basa en la combinación de criterios clínicos (“*Guidelines of the Japan Kawasaki Disease Research Committee*”) con hallazgos de laboratorio y ecocardiográficos.

Criterio	Descripción
Fiebre	Duración ≥ 5 días ($\geq 38.5^{\circ}$) más 4 de los 5 criterios siguientes:
1) Conjuntivitis (>90%)	Bilateral, bulbar y no supurativa
2) Adenopatías (25-70%)	Cervicales, a menudo al menos un ganglio > 1.5 cm
3) Exantema cutáneo (70-90%)	Polimorfo, no vesículas en tronco y extremidades
4) Cambios en labios/mucosa oral (90%)	Labios rojos y agrietados, lengua aframbuesada o eritema difuso de orofaringe
5) Cambios en extremidades (50-85%)	- Estadio inicial: eritema y edema de palmas y plantas. - Estadio de convalecencia: descamación periungueal de dedos (a las 2-3 semanas), surcos transversos en uñas (“líneas de Beau”, a los 1-2 meses)

Es un proceso inflamatorio por lo que se asocia con elevación de PCR, VSG y leucocitosis (con neutrofilia). En ocasiones estos marcadores no se elevan inicialmente por lo que son precisos análisis seriados. Puede aparecer anemia, trombocitosis/trombopenia, alteración del perfil hepático (hipertransaminasemia/ictericia), hipoalbuminemia, piuria estéril o pleocitosis del líquido cefalorraquídeo (meningitis aséptica).

Si no se cumplen criterios suficientes pero se demuestra presencia de afectación de arterias coronarias se trataría de un “Kawasaki incompleto”. Desde el punto de vista cardiovascular puede producir afectación a múltiples niveles:

- ✓ Coronario (lo más frecuente): ectasia, aneurismas, isquemia (aguda o crónica)
- ✓ Miocarditis/pericarditis/derrame pericárdico

- ✓ Afectación valvular (insuficiencia mitral y aórtica)
- ✓ Arritmias

Diagnóstico:

- EF: En fase inicial los descritos previamente. En caso de afectación cardiaca dependerá del tipo de afectación.
- ECG: Normal habitualmente
- Rx de tórax: Normal
- Ecocardiograma: Al establecer sospecha diagnóstica de EK, a las 2 semanas y a las 6 semanas. En caso de afectación cardiaca se establecerá periodicidad de forma individualizada.
 - Aneurismas:
 - Pequeños: < 5 mm
 - Medianos: 5-8 mm
 - Grandes: > 8 mm o Zscore > 7 DS
- RMN/TC
- Cateterismo: En caso de precisar, preferiblemente después de los 6 primeros meses tras el diagnóstico.

Tratamiento:

- FARMACOLÓGICO:

1) **AAS**

→ Fase aguda: 80-100 mg/Kg/día en 4 dosis (máximo 4 g/día) hasta 48-72 horas tras desaparición de la fiebre

→ Posteriormente: 3-5 mg/Kg/día hasta 6-8 semanas del inicio de la clínica o indefinido si existe afectación coronaria persistente

- ##### 2) **Gammaglobulina intravenosa (IGIV)** → 2 g/Kg en una dosis a pasar en 10-12 horas): en los primeros 10 días de la enfermedad (mejor en primeros 7 días) o después en pacientes con fiebre persistente, aneurismas o elevación de reactantes de fase aguda. Se puede considerar una segunda dosis en caso de no mejoría.

3) **Corticoides** → En casos refractarios (fiebre y datos de inflamación a pesar de dos dosis de IGIV): Metilprednisolona 30 mg/Kg/día (en 2-3 horas) durante 1-3 días

4) **Otros:** Abciximab, anticuerpos monoclonales (infiximab), plasmaféresis, ciclofosfamida, ciclosporina,...

EN CASO DE ISQUEMIA MIOCÁRDICA:

- Percutáneo
- Quirúrgico

Seguimiento:

Estratificación de riesgo

Nivel De Riesgo	Tratamiento farmacológico	Actividad física	Seguimiento cardiológico	Coronariografía
I: no afectación coronaria en ninguna etapa	No precisa tras 6-8 semanas	Sin restricciones tras 6-8 semanas	Cada 5 años	No
II: ectasia transitoria que desaparece a las 6-8 semanas	No precisa tras 6-8 semanas	Sin restricciones tras 6-8 semanas	Cada 3-5 años	No
III: un aneurisma pequeño-mediano en arteria coronaria mayor	AAS a dosis antiagregante (3-5 mg/Kg/día) al menos hasta regresión del aneurisma	<u>< 11 años:</u> sin restricciones tras 6-8 semanas <u>11-20 años:</u> restricciones guiadas por test de isquemia cada 2 años	Anuales (ECG + ecocardiograma + despistaje FRCV). Test de isquemia cada 2 años. Considerar estudio coronario (TC/RM)	Si datos de isquemia en pruebas complementarias
IV: ≥1 aneurisma grande/gigante o múltiples aneurismas complejos en la misma arteria sin obstrucción	Debe considerarse tratamiento a largo plazo con AAS antiagregante + acenocumarol (INR 2-5) o HBPM a dosis anticoagulante	Evitar deportes de contacto o alto impacto (riesgo sangrado). Resto de actividad guiada por test de isquemia	Cada 6 meses (ECG + ecocardiograma + despistaje FRCV). Test de isquemia anual.	Primera coronariografía a los 6-12 meses del cuadro de EK o antes si datos de isquemia. En seguimiento según clínica
V: obstrucción coronaria	AAS antiagregante, acenocumarol o HBPM anticoagulante si persisten aneurismas gigantes	Evitar deportes de contacto o alto impacto (riesgo sangrado). Resto de actividad guiada por test de isquemia	Cada 6 meses (ECG + ecocardiograma + despistaje FRCV). Test de isquemia anual o estudio coronario con TC/RM	Si

Newburger JW et al. Diagnosis, treatment and long term management of Kawasaki disease. *Circulation* 2004;110:2747-71.

Corazón univentricular

El corazón univentricular o ventrículo único es una entidad compleja que incluye todas aquellas cardiopatías congénitas donde no es posible aplicar una corrección biventricular. En esta situación la circulación pulmonar y sistémica forman circuitos en paralelo, lo que supone una sobrecarga de volumen para ese ventrículo único que provocará su deterioro funcional. Sin tratamiento paliativo estos pacientes tienen alta morbimortalidad.

Presentación clínica: distintas formas

- 1) Cianosis (flujo pulmonar disminuido)
- 2) Insuficiencia cardíaca (flujo pulmonar aumentado), pudiendo distinguir dentro de este grupo a pacientes con y sin obstrucción al flujo sistémico

Diagnóstico:

- EF: según mecanismo fisiopatológico predominante
- ECG: Signos de crecimiento ventricular, desviación del eje y trastornos del ritmo asociados.
- Rx de tórax: variable. Necesario valorar morfología/tamaño cardíaco así como la vascularización pulmonar.
- Ecocardiograma
- RMN o cateterismo

Tratamiento:

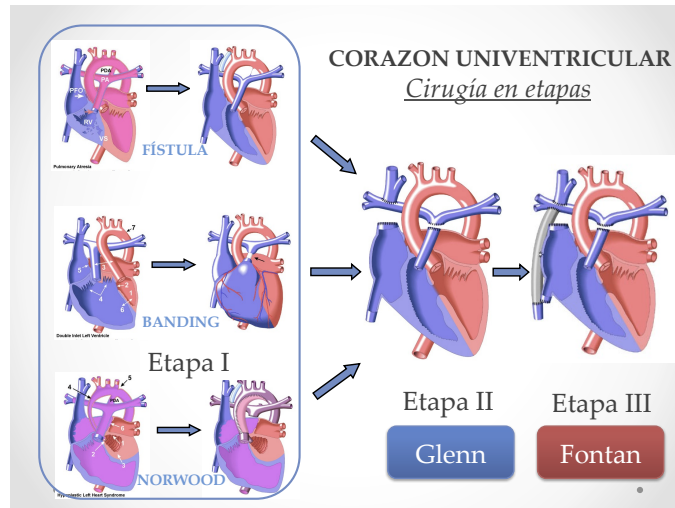
Al nacimiento pueden precisar tratamiento de soporte e incluso tratamiento intervencionista (atrioseptostomía de Rashkind, valvuloplastia/angioplastia percutánea, valvulotomía con radiofrecuencia o implantación de stents [ductus, CIA con cierre progresivo tras Rashkind,...]).

QUIRÚRGICO:

El abordaje suele realizarse en tres etapas:

- 1) Fase paliativa
 - Fístula sistémico-pulmonar
 - Cerclaje de arteria pulmonar (banding)

- Cirugía de Damus-Kaye-Stansel o cirugía de Norwood
- 2) Derivación cavopulmonar superior o Glenn bidireccional
 - 3) Derivación cavopulmonar total o Fontan



HÍBRIDO (tratamiento intervencionista + quirúrgico en periodo neonatal): consiste en realizar un primer procedimiento en periodo neonatal implantando un stent en el ductus, realizando una atrioseptostomía si fuera preciso y realizando una banding de ramas pulmonares para en un segundo tiempo hacer un abordaje quirúrgico con circulación extracorpórea. Suele reservarse para casos complejos.

Seguimiento:

Periodo neonatal: en caso de obstrucción al flujo pulmonar o sistémico significativa será necesario iniciar perfusión de prostaglandinas que se mantendrá durante el traslado urgente al centro de referencia. En caso de no objetivarse datos de obstrucción se realizará traslado preferente.

Pacientes intervenidos (control conjunto con centro de referencia)

– Primera etapa (paliativa)

→ Control a los 15 días, posteriormente mensual hasta plantear cirugía de Glenn. Se precisará cateterismo en centro de referencia previo a cirugía de Glenn (3-4 meses de vida).

Complicaciones a valorar: Estenosis u oclusión de fístula o de stent ductal, embolización del stent, insuficiencia cardiaca, CIA pequeña o restrictiva,

estenosis medioventricular o de tractos de salida, estenosis de ramas pulmonares, estenosis del conducto Sano, recoartación, isquemia coronaria...

– Segunda etapa (Glenn)

→ Control a los 15 días-mensual (primeros meses) y posteriormente se podrán espaciar revisiones. Se planteará cirugía de Fontan en torno a los 3-4 años con cateterismo previo en centro de referencia.

Complicaciones a valorar: aumento de cianosis (Glenn, arterias pulmonares y resistencias pulmonares), datos de bajo gasto (obstrucción al flujo sistémico, insuficiencia valvular,...)

– Tercera etapa (Fontan)

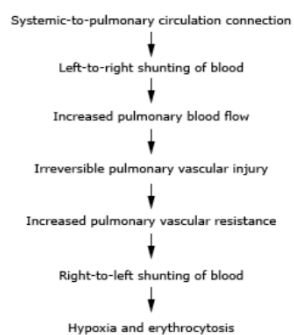
→ mensual primeros meses, posteriormente según clínica y evolución (al menos anual indefinidamente). Analítica general periódica con perfil hepático, precisando ecografías abdominales en el seguimiento. Valorar pruebas de imagen (TC/RM) periódicamente según clínica y datos ecocardiográficos así como pruebas de ejercicio para valorar clase funcional.

Complicaciones a valorar: Progresión de cianosis (colaterales veno-venosas o fístulas sistémico-pulmonares), intolerancia al esfuerzo, datos de “Fontan fracasado” (enteropatía pierdeproteínas y/o bronquitis plástica), función ventrículo sistémico, funcionalidad válvula AV, presencia de arritmias, datos de hipertensión pulmonar,...

Síndrome de Eisenmenger

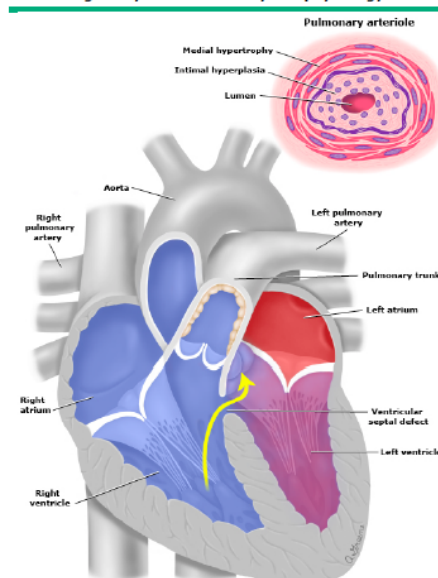
En las cardiopatías congénitas con cortocircuito sistémico-pulmonar grande que no reciben tratamiento quirúrgico con el tiempo se irá desarrollando enfermedad vascular pulmonar, pudiendo resultar incluso en la inversión de la dirección del cortocircuito produciendo cianosis central (condición conocida como Síndrome de Eisenmenger). El diagnóstico requiere la exclusión de otras causas de hipertensión pulmonar

Pathophysiology of the Eisenmenger syndrome



Redrawn from Vongpatanasin, W, Brickner, E, Hillis, LD, et al, *Ann Intern Med* 1998; 128:749.

Eisenmenger's syndrome anatomy and physiology



Eisenmenger syndrome is the triad of systemic-to-pulmonary cardiovascular communication, pulmonary arterial disease, and cyanosis. Pulmonary arterial disease develops as a consequence of increased pulmonary blood flow.

Graphic 70502 Version 7.0

CAUSAS:

- Cortocircuitos auriculares: CIA, aurícula única, drenaje venoso pulmonar total o parcial
- Cortocircuitos ventriculares: CIV, ventrículo único, TGA con CIV, VDDS, canal AV.
- Cortocircuitos aórticos: DAP, ventana aortopulmonar, truncus arteriosus, atresia pulmonar con CIV y abundantes colaterales

Diagnóstico:

- EF: Cianosis central (menos llamativa en caso de anemia) y acropaquias. Aumento progresivo de presión venosa yugular con onda a y onda v prominente. Latido prominente de VD. Segundo ruido aumentado, soplo

sistólico en relación con insuficiencia tricuspídea y/o pulmonar. Pueden desarrollar hepatomegalia, ascitis y/o edemas periféricos.

- ECG: Datos de crecimiento/hipertrofia con sobrecarga de VD. Crecimiento AD.
- Rx de tórax: Cardiomegalia a expensas de cavidades derechas. Dilatación de arterias centrales pulmonares. Ramas pulmonares distales en “árbol podado”.
- Ecocardiograma
- TC/RM
- Cateterismo
- Test de la marcha 6 minutos
- Test de función respiratoria
- Analítica: hemograma, coagulación (ajustar citrato en caso de hcto > 55%), estudio férrico, renal, hepático, ácido úrico, vitamina B12, ácido fólico, BNP.

Tratamiento: Médico (hipertensión pulmonar): vasodilatadores pulmonares

Seguimiento:

Cada 6-12 meses globalmente, individualizar en cada paciente

VALORAR:

1) **Eritrocitosis:** puede dar síntomas en Hb 20 g/dl o hematocrito > 65% y/o eritrocitosis descompensada.

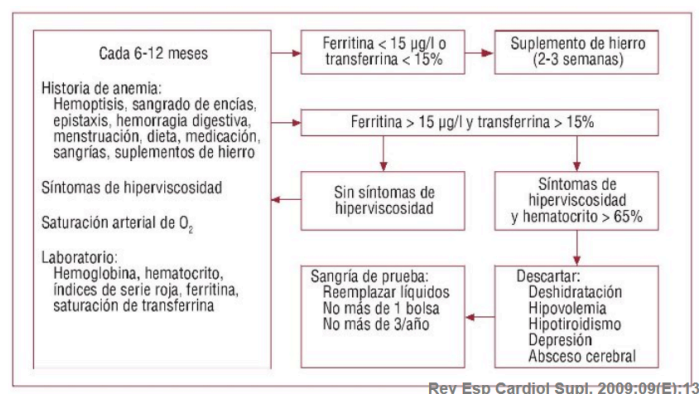
→ Síntomas: cefaleas intensas, mareos, desfallecimiento, visión doble o borrosa, amaurosis fugax, parestesias en labios y dedos, torpeza mental, sensación distante, cansancio/debilidad, mialgias/debilidad muscular, dolor torácico o abdominal

→ Descartar: deshidratación, hipovolemia, hipotiroidismo, anemia o ferropenia

→ Suplementos de hierro si: ferritina < 15 mcg/l o IST < 15%

→ Si no factor precipitante valorar flebotomías (en caso de Hb > 20, hcto > 65%, síntomas de hiperviscosidad o preoperatoria). Nunca más de tres al año (producen ferropenia, riesgo de ictus)

→ Evitar situaciones de depleción de volumen, excesivo calor o consumo excesivo de alcohol



- 2) **Complicaciones tromboembólicas:** especialmente ictus, favorecidos por deshidratación e inmovilización. Precaución con fármacos intravenosos sin filtros adecuados (!).
- 3) **Aumento del riesgo hemorrágico:** tanto de hemorragias menores (metrorragias, epistaxis, sangrado gingival) como mayores (cerebral, gastrointestinal, hemoptisis). Por tanto, antiagregación/anticoagulación solo si indicación.
- 4) **Arritmias supraventriculares y ventriculares:** intentar mantener ritmo sinusal (ablación, mayor incidencia de efectos secundarios de los antiarrítmicos). En caso de precisar estimulación preferencia por dispositivos epicárdicos o subcutáneos.
- 5) **Clase funcional:** capacidad de esfuerzo disminuida habitualmente. Evitar ejercicio intenso o de competición (especialmente isométrico)
- 6) **Función renal:** hiperuricemia (si precisa alopurinol, colchicina, uricosúricos). mayor probabilidad de desarrollar insuficiencia renal con mayor susceptibilidad a contrastes radioopacos y a la deshidratación. Evitar AINE.
- 7) **Complicaciones infecciosas:** inmunosupresión crónica
 - Vacuna antigripal anual y vacuna antineumocócica cada 5 años
 - Mayor tendencia a desarrollar abscesos cerebrales y/o endocarditis infecciosa (fundamental higiene dental y de la piel (evitar morderse las uñas, tatuajes, piercings, tratamiento adecuado del acné)

→ Profilaxis antibiótica

8) En caso de cirugía no cardíaca:

- Precaución con:
 - Hipovolemia y pérdidas sanguíneas
 - Vasodilatación durante anestesia (evitar anestesia espinal)
 - Embolias paradójicas (filtros en accesos venosos)
 - Arritmias
 - Riesgo tromboembólico (movilización precoz)
 - Riesgo hemorrágico (valorar flebotomía prequirúrgica si hcto > 65%)
 - Evitar catéter Swan-Ganz

9) **Embarazo:** mortalidad del 30-50% (contraindicado), alta morbilidad/mortalidad fetal. Valorar métodos anticonceptivos. En caso de embarazo valorar remitir a centro de referencia.

10) Otros:

- ✓ Aumento de incidencia de cálculos biliares
- ✓ Aumento de incidencia de tumores neuroendocrinos (feocromocitoma, neuroblastoma, ganglioneuroma y paraganglioma)
- ✓ Altitud: evitar exposición crónica a alturas > 2.500 o en general > 5.000 m (no contraindicación a vuelos en avión por adecuada presurización de la nave)

BIBLIOGRAFÍA:

- Rueda Nuñez F. *Guía de seguimiento ambulatorio de cardiopatías congénitas.*
- Baumgartner H et al. *Guía de Práctica Clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto* (nueva versión 2010).
- Warnes et al. *ACC/AHA 2008 Guidelines for Adults With CHD.*
- Oliver Ruiz JM et al. *Síndrome hipoxémico crónico.* Rev Esp Cardiol Supl. 2009;9:13E-22E
- Cabrera Bueno F et al. *New diagnostic criteria for Marfan syndrome.* *Cardiocore* 2011;46(3):85–88 87
- Newburger JW et al. *Kawasaki Disease.* *JACC* vol 67, No 14, 2016. April 12, 2016:1738-49.

