

**UNIDAD DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL
ADULTO**

**INDICACIONES DE CORRECCIÓN EN LAS
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON SHUNT
IZQUIERDA-DERECHA E HIPERTENSIÓN
PULMONAR SEVERA**

Edición nº 3

Revisión en 5 años

Realizado Dra. Pilar Escribano Dra. Teresa Velázquez Martín Abril 2010	Revisado Dra. Teresa Segura de la Cal Mayo 2019	Aprobado Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto Mayo 2019
---	---	--

Índice

Consideraciones clínicas	3
Consideraciones hemodinámica	4
Consideraciones especiales	5
Bibliografía	6
Indicadores de adhesión	7
Control de ediciones	7

La detección de hipertensión pulmonar (HP) en aquellos pacientes con shunt sistémico-pulmonar no es infrecuente. Cuando la hipertensión pulmonar está presente en los pacientes con cortocircuito, se hace obligado un estudio detallado de la situación del paciente para establecer si es subsidiario de cierre del defecto.

La reparación de la cardiopatía es eficaz para suprimir el cortocircuito, y si las presiones pulmonares se normalizan tras la intervención, mejora el pronóstico y la calidad de vida. Sin embargo, si la HP persiste tras la reparación, la supervivencia disminuye drásticamente, convirtiéndose comparativamente en peor que la de los pacientes con HP por hiperflujo en cardiopatía no reparada. Una aproximación global que incluya una valoración clínica, pruebas no invasivas y en algunos casos estudio hemodinámico con cálculo de flujos y resistencias, permite la clasificación en “operable” o no “operable” de la mayoría de los pacientes

Desde el punto de vista clínico y no invasivo en la tabla 1 podemos ver las variables que sugieren indicación o no de cierre del defecto

Tabla 1. Valoración clínica y no invasiva de posibilidad de cierre del defecto en los pacientes con shunt izquierda-derecha e HP adultos


*En los pacientes con DAP la saturación de oxígeno debe medirse en MMII

<u>ÍNDICES</u>	<u>HP reversible con mayor probabilidad</u>	<u>HP con menor probabilidad de reversibilidad</u>
Edad y tipo de defecto	Edad por debajo de la cual la regresión de la HP parece probable: <ul style="list-style-type: none"> • TGA/TA/AVSD: < 6–12 meses. • VSD: < 1-2 años • ASD 30-40 años 	
Comorbilidades		Síndrome de Down Hernia diafragmática congénita Displasia broncopulmonar Malformación arteriovenosa Telangiectasia hereditaria hemorrágica Hipertiroidismo Artritis reumatoide
Examen físico		Cianosis con el esfuerzo

		Sat O2 < 90%
		Acropaquias
		2R aumentado
Ecocardiograma	Shunt exclusivamente sistémico-pulmonar Qp:Qs estimado > 2	
Estudio genético		Mutaciones en BMPR 2

Desde el punto de vista hemodinámico

- Si el índice de resistencias vasculares pulmonares (RVP) < 4 UW.m² se considera que la HP es reversible e indica un pronóstico favorable post-cierre defecto.
- Si el IRVP está entre 4 y 8 UW.m² realizar valoración de reversibilidad de la HP.
 - **Test agudo vasodilatador.** Los fármacos más utilizados son el oxígeno y el óxido nítrico (NO). Se utiliza una mezcla compuesta por 20 ppm de óxido nítrico más 100% de oxígeno durante 10 minutos. Se considera que los pacientes pueden ser candidatos a cierre del defecto si se produce una reducción ≥20% del IRVP y del cociente de resistencias pulmonares/sistémicas, con unos valores finales de IRVP < 6 UW.m² y un cociente de resistencias < 0,3
 - **Oclusión transitoria del defecto (DAP o CIA)** con balón durante 15-30 minutos en función de la respuesta de las RVP a la oclusión. Si la respuesta es positiva a los 15 minutos se puede dar por finalizado el test y si no lo es recomendamos mantener la oclusión hasta un máximo de 30 minutos. Tras la oclusión del defecto, se considera respuesta favorable la caída ≥ 25% de las presiones pulmonares o la reducción ≥ 50% del cociente entre la presión diastólica pulmonar y la presión diastólica aórtica, sin datos de claudicación del VD (incrementos de la presión en AD y telediastólica de VD) ni disminución de la presión arterial sistémica o elevación de la presión capilar pulmonar. Estudios preliminares consideran esta técnica útil para evaluar la reversibilidad de la HP aunque la evidencia actual es escasa.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>INDICACIONES DE CORRECCIÓN EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON SHUNT IZQUIERDA-DERECHA E HIPERTENSIÓN PULMONAR SEVERA</p>	Ed. 3
		Página 5 de 7


Nosotros recomendamos realizar ambos procedimientos, primero el test vasodilatador agudo con NO y a continuación el test de oclusión con balón para explorar al máximo la posible reversibilidad en pacientes con CIA/DAP e HP severa.

- **Si el IRVP es > 8 UW.m²** no se recomienda realizar valoración de reversibilidad de la HP ya que el cierre se considera contraindicado debido al riesgo de complicaciones severas y /o persistencia de HP.

Consideraciones especiales:

En aquellos casos “borderline” en los que la decisión de la sesión multidisciplinar abogue por el cierre del defecto se valorará la necesidad de cierre fenestrado del defecto.

La estrategia de tratar y reparar será considerada sólo para casos específicos. Se realizará seguimiento estrecho estos pacientes por la Unidad de hipertensión pulmonar.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>INDICACIONES DE CORRECCIÓN EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON SHUNT IZQUIERDA-DERECHA E HIPERTENSIÓN PULMONAR SEVERA</p>	Ed. 3
		Página 6 de 7

Bibliografía recomendada:

Viswanathan S. and Kumar K. Assessment of operability of congenital cardiac shunts with increased pulmonary vascular resistance. *Catheter Cardiovasc Interv* 2008; 71:665-670.

Balzer et al. The INOP test study group. *Circulation*. 2002;106[suppl I]:I-76-I-81.


Lopes AA and O’Leary PW. Measurement, interpretation and use of hemodynamic parameters. *Cardiol Young* 2009; 19 (S1):8-12.

Galiè N. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016;37:67–119.

Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF, 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease, *Journal of the American College of Cardiology* (2018), doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029

Brida M, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease. *Heart* 2018;104:1568–1574

Van der Feen DE, et al. Assessment of reversibility in pulmonary arterial hypertension and congenital heart disease. *Heart* 2019;105:276–282.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>INDICACIONES DE CORRECCIÓN EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON SHUNT IZQUIERDA-DERECHA E HIPERTENSIÓN PULMONAR SEVERA</p>	Ed. 3
		Página 7 de 7

Indicadores de adhesión

Realización de test vasodilatador y test de oclusión en cortocircuitos con RVP > 4 UW. Se considera adhesión si se realizan ambos procedimientos.

Indicador:

Test vasodilatador y test de oclusión cuando RVP > 4 UW x 100/cortocircuitos con RVP > 4 UW

Estandar: 100%

CONTROL DE EDICIONES			
FECHA	HOJA/S	CAUSA DEL CAMBIO	
Abril 2010	Todas	Edición inicial	
Abril 2015		Actualización	
Mayo 2019		Revisión para la evaluación externa Indicadores de adhesión	