

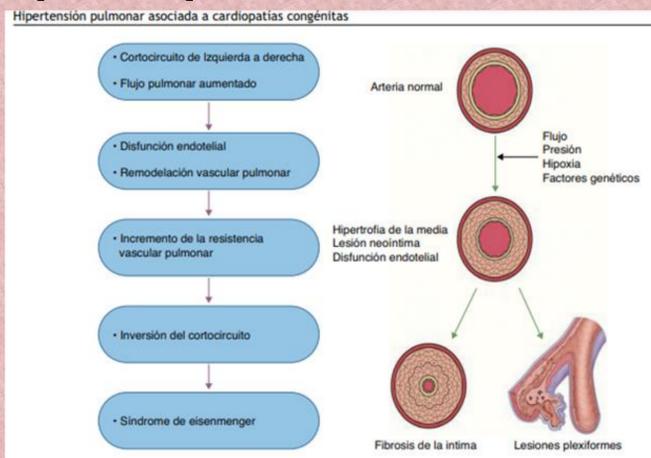
Cardiopatías Congénitas e Hipertensión Pulmonar nuestra experiencia

Luluaga, S, Fernandez Gomez V, Gonzalez F, De la Peña J, Gonzalez C, Del Rio R, Abdala D, Carrizo M, Moreno C, Baricco L

Vaca Segovia M A. Hospital Padilla y Centro de Salud Municipal Dr. Ramón Carrillo

Introducción:

La cardiopatía congénita (CC) se define como aquella anomalía estructural evidente del corazón o de los grandes vasos intratorácicos. Las Cardiopatías Congénitas son las malformaciones más frecuentes al nacimiento con una prevalencia que va de 6 a 8 por 1,000 recién nacidos vivos. Los avances en el diagnóstico y tratamiento de las CC han dado como resultado que un importante porcentaje de dichos pacientes lleguen a la vida adulta. La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una de las complicaciones más temidas en las CC; la exposición crónica de la vasculatura pulmonar a un mayor flujo como acontece en las cardiopatías con lesión pretricuspidia como la comunicación interauricular, o cortocircuitos asociados a una mayor presión como ocurre en las malformaciones posttricuspidias (p. ej. comunicación interventricular) dan como resultado la remodelación del lecho vascular lo que condiciona un incremento de las resistencias vasculares pulmonares hasta que finalmente se establece el síndrome de Eisenmenger que representa la forma más avanzada de la hipertensión pulmonar.



La Hipertensión Pulmonar es actualmente definida como una Presión arterial pulmonar media mayor a 20 mm Hg.

La Hipertensión arterial pulmonar (HAP) es un subgrupo específico de HP caracterizado desde el punto de vista hemodinámico por la presencia de HP precapilar, incluyendo la presión Wedge final de la espiración menor a 15 mm Hg y una resistencia vascular pulmonar (RVP) mayor a 2 Unidades Wood

La incidencia y prevalencia de la hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas es de 2,2 y 15,6 por millón respectivamente.

Clasificación clínica de las cardiopatías congénitas asociadas a Hipertensión Pulmonar (Modificada de Galie et al.)

- Síndrome de Eisenmenger
- Hipertensión arterial pulmonar asociada a cortocircuito sistémico-pulmonar
 - Operable
 - Inoperable
- Hipertensión arterial pulmonar asociada con pequeños defectos septales
- hipertensión pulmonar post operatoria

Definición	hemodinamia	clínica
Hipertensión Pulmonar	PAPmedia > 20 mmHg	Todos
HP precapilar	PAPmedia > 20 mmHg PCP < 15 mmHg RVP > 2WU	Cortocircuitos antes y después de la reparación. Cardiopatías complejas
HP postcapilar aislada	PAPmedia > 20 mmHg PCP > 15 mmHg RVP < 2WU	Disfunción ventricular sistémica. Obstrucción de vena pulmonar Cor triatriatum
HP pre y postcapilar combinada	PAPmedia > 20 mmHg PCP > 15 mmHg RVP > 2WU	Contextos enumerados en postcapilar aislada o en combinación con cardiopatías complejas

Material y método el presente registro de datos de pacientes con HP es un proyecto cohorte observacional diseñado con el objetivo de evaluar historias médicas, signos y síntomas clínicos, así como procedimientos de diagnóstico y tratamiento en pacientes de HP

Fueron incluidos 98 pacientes, 71% mujeres, 22% con HP severa, presentando como síntoma capital Disnea, en cuanto a los grupos, el 39% pertenece al Grupo 1, de este grupo el 35% (ocho pacientes) con diagnóstico de cardiopatías congénitas. Siendo la cardiopatía congénita prevalente la Comunicación inter auricular como se observa en la literatura en general.

EDAD MEDIA 48 años

TAPSE PROMEDIO 21 MM

FEY DE VI NORMAL

TEST DE CAMINATA, distancia media recorrida 300mts

NT-Pro-BNP media de 497,5 con un máximo de 3037 pmol/l y mínimo de 26 pmol/l

CATETERISMO DERECHO

RVP media 6 UW

RVP pre quirúrgica 4UW

Estudio diagnóstico de la hipertensión pulmonar en las cardiopatías congénitas del adulto. incluye la historia clínica, exploración física, pruebas de función pulmonar, gasometría arterial, estudio por imagen (especialmente ecocardiografica) y pruebas de laboratorio determinaciones de NT-proBNP). En general, se requiere cateterismo derecho con oximetría para la toma de decisiones importantes, como el inicio y el seguimiento del tratamiento vasodilatador, la posibilidad de embarazo y la cirugía.

La reparación quirúrgica o mediante cateterismo intervencionista en las entidades que cursan con aumento del flujo tiene la finalidad de proteger la vasculatura pulmonar, ya que las fuerzas de cizallamiento a nivel endotelial son el desencadenante de la HAP

Criterios para definir operabilidad

Basal	RVP < 6 UW/m ² RVP/RVS < 0.3
Test de vaso reactividad O ₂ -ON, adenosina, iloprost	Disminución del 20% RVP o de la PAM Disminución del 20% del índice RVP/RVS

Tratamiento médico los fármacos empleados se basan en la modificación de las 3 vías fisiopatológicas conocidas (prostanoides, antagonistas de receptores de endotelina-1 y los inhibidores de la fosfodiesterasa 5)

Todas las pacientes reciben espirolactona en dosis de 25-50 mg / día y dieta hipo sódica

Conclusiones:

Hasta la fecha hay pocos estudios controlados orientados específicamente a esta patología.

Las recomendaciones en cuanto al empleo de estos fármacos son extrapoladas de su uso en la población general de HAP, presentando en general efectos similares

De las ocho pacientes en seguimiento por HAPCC dos fueron corregidas quirúrgicamente antes de la segunda década de vida; a pesar de lo cual desarrollaron Hipertensión Arterial Pulmonar

La enfermedad vascular pulmonar como consecuencia de una cardiopatía congénita es de las etiologías de la hipertensión pulmonar mas prevenibles, por lo cual se debe procurar un diagnostico precoz del defecto congénito así como un seguimiento adecuado después de la corrección del mismo para evitar el daño vascular.

