



Recomendaciones del Consejo de Cardiopatías Congénitas del adulto para el cuidado y atención de pacientes frente a la pandemia COVID 19

Sociedad Interamericana de Cardiología (SIAC).

Sociedad de Imágenes Cardiovasculares de la Sociedad Interamericana de Cardiología (SISIAC).

Autores: John Jairo Araujo (Colombia), Amalia Elizari (Argentina), Ricardo Pignatelli (USA).

Revisión: Clara Vázquez Antona (México), Manuel Huertas Quiñones (Colombia), Salvador V. Spina (Argentina) e Iván Romero (Brasil)

Magnitud del problema:

El coronavirus es causante del Síndrome Respiratorio Agudo Severo 2 (SARS-CoV-2: Severe respiratory acute syndrome 2) y su enfermedad ha sido llamada COVID 19 (Coronavirus Disease 2019). El brote epidémico se inició en diciembre 2019 en la ciudad Wuhan (China), detectado en pacientes que desarrollaron una forma severa de infección pulmonar y distrés respiratorio, teniendo como antecedente la exposición alimentaria con animales salvajes en el mercado de la ciudad Wuhan (1,2,3). El Coronavirus se expandió por toda China y países asiáticos vecinos (Corea del Sur, Singapur, Tailandia, Japón, Hong Kong, entre otros). Paralelamente se empezó a presentar casos en Oriente Medio (Irán), en varios países de Europa y en Norte América. El primer caso reportado en Latinoamérica (LATAM) fue el 25 de febrero del 2020, en Sao Paulo, Brasil, en un paciente procedente de Milán,

Italia. Para esa fecha, Italia era el país europeo con más casos contagiados, seguido de España. Rápidamente otros países de Latinoamérica (LATAM) como México, Ecuador, Argentina, Chile, Perú, Colombia y Paraguay, entre otros, reportaron más infectados con el Coronavirus, en pacientes procedentes de los países mencionados previamente como portadores de los brotes iniciales de la infección (llamados importados), y después casos locales.

La rápida propagación del Coronavirus llevó, a la Organización Mundial de la Salud (OMS) a declarar al COVID-19 como una pandemia, el 11 de marzo de 2020 (4). Para esa fecha, el Coronavirus ya había cobrado la vida de miles de personas en Italia, España y China, principalmente. Al momento de este reporte, el Coronavirus ha infectado a más de 516.000 personas en 178 países del mundo (5).

Adultos con Cardiopatías Congénitas (ACC), una población de alto riesgo:

De los más de 20 millones de adultos con cardiopatías congénitas (ACC) que existen en el mundo, al menos 1.800.000 viven en LATAM (6). En relación a recientes investigaciones realizadas en LATAM, se considera que un 30% de ellos son portadores de defectos cardíacos no reparados, y un 30% más con reparación parcial o incompleta (abandono del tratamiento). De los restantes, podríamos mencionar que sólo aquellos con defectos simples pueden ser considerados curados. Dicho en otras palabras, de los ACC operados la gran mayoría tienen defectos de mediana complejidad que no se han curado. Las anomalías residuales de cardiopatía congénita (CC), manifestadas como insuficiencias valvulares, defectos septales, estenosis de conductos valvulados entre otras, ocasionan alteraciones hemodinámicas significativas que afectan la estabilidad cardiovascular y respiratoria. El 30% no reparados, tienen formas clínicas de presentación mucho más severas, que los colocan en una grave inestabilidad cardiovascular. Se asume que al menos un 10% podrían desarrollar hipertensión pulmonar, una condición clínica incurable para muchos y que los cataloga como una población altísimamente vulnerable a las infecciones respiratorias por virus y bacterias (7).

Aquellos con persistencia de hipoxemia y síndromes genéticos asociados a las cardiopatías congénitas (síndrome de Down, Di George) tienen desórdenes inmunológicos que los hacen débiles para responder ante los gérmenes patógenos.

El estrés oxidativo es reducido en gran número de ellos; la contención de las infecciones no es adecuada y complicaciones mayores pueden suceder más fácilmente comparados con la población general. La reciente pandemia por Coronavirus ha descrito como vulnerable a la población de adultos con enfermedades cardiovasculares (hipertensión arterial sistémica, insuficiencia cardíaca), y enfermedades crónicas (diabetes mellitus, EPOC, asma, cáncer, trasplantados, desordenes inmunológicos, entre otras) muchas de las cuales también se manifiestan en la población de ACC. Por ello, podríamos decir que el riesgo podría ser aún mayor para esta población.

Alteraciones hemodinámicas y sistémicas de riesgo en adultos con cardiopatías congénitas:

1. **Hipoxemia:** manifestada por la disminución de la saturación de oxígeno en sangre arterial, a un valor < 90%, respirando aire ambiente. Es considerada severa cuando es < 85%. Los radicales libres de oxígeno producidos durante el metabolismo aeróbico, incluyendo radicales de hidroxilo (OH), aniones superóxido (O_2^-) y peróxido de hidrógeno (H_2O_2), son indispensables en muchos procesos, como en el sistema de activación intracelular, en la inmunidad, y en la defensa contra microorganismos. Con menores concentraciones de oxígeno en sangre arterial, la cadena oxidativa y respuesta inflamatoria ante patógenos externos esta disminuída, propiciando la multiplicación de bacterias y gérmenes anaeróbicos (8).
2. **Desordenes inmunológicos:** diversas cardiopatías congénitas, como las lesiones tronco-conales (Tetralogía de Fallot, Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho, Tronco Arterioso Común), son portadoras del síndrome de delección 22q11 (SD22q11) y se caracterizan por la tríada clínica de cardiopatías congénitas, hipocalcemia e inmunodeficiencia primaria. Cierta porcentaje de estos pacientes tienen microdelecciones en el cromosoma 22q11.2. La hipoplasia o aplasia del timo

causa alteraciones de las subpoblaciones de linfocitos. La cuantificación de los LT, LB, NK y monocitos en sangre periférica, mediante citometría de flujo, a menudo muestra alteraciones en el número y función (9).

3. **Hipertensión arterial pulmonar:** es una de las más graves complicaciones tanto para CC reparadas y no reparadas. Se conoce que hasta el 10% de las CC pueden desarrollar hipertensión arterial pulmonar (HAP). Las CC ocupan hasta el 60% de las distintas formas de HAP definidas en el 6^{to} Simposio Mundial de Hipertensión pulmonar (WSPH) (10). Y de los pacientes no corregidos, un 50% pueden desarrollar Síndrome de Eisenmenger (11). Las alteraciones hemodinámicas derivadas de la sobrecarga de presión sobre cavidades derechas e insuficiencia cardíaca congestiva, los deja en gran desventaja para responder ante situaciones de distrés respiratorio.
4. **Disminución de la capacidad funcional respiratoria:** es consecuencia de la edad, y de diversos mecanismos relacionados a la repercusión hemodinámica de la cardiopatía congénita. Los pacientes con ACC y fisiología univentricular en circulación de Fontan, suelen tener disminución de la capacidad ventilatoria y del retorno linfático de las vías respiratorias por el aumento de la presión hidrostática propia de la circulación, causando diversos grados de congestión pulmonar en reposo, que pueden triplicarse aún más en casos de infección pulmonar. Los bronquios y pequeñas vías respiratorias tienen incremento de la resistencia que los hace propensos a complicaciones respiratorias. Complicaciones como la bronquitis plástica, incrementan aún más la resistencia de la vía aérea. Complicaciones mecánicas como la parálisis diafragmática, que suele suceder en algunas reparaciones quirúrgicas de cardiopatías congénitas, deja en desventaja a esta población ante un cuadro de distrés respiratorio.
5. **Insuficiencia cardíaca:** a menudo de causa multifactorial, como sucede en muchas CC. La débil reserva de respuesta al estrés hemodinámico causado por una noxa, deja a esta población en alto riesgo de colapso cardiovascular, en especial aquellos en fisiología de corazón univentricular reparado o no reparado.

6. **Desordenes hematológicos:** Trombocitopenia en las cardiopatías congénitas cianóticas, eritrocitosis secundaria, y trombosis de grandes vasos o periférica aumentan el riesgo de inestabilidad hemodinámica y complicaciones, en procesos infecciosos respiratorio graves.
7. **Trasplante cardiaco:** aquellos ACC que han sido sometidos a trasplante cardiaco, reciben altas dosis de esteroides o inmunosupresores.
 - a. Tratamiento inmunosupresor recomendado en pacientes con trasplante cardiaco y COVID-19. *Enfermedad leve:* Mantener pauta habitual de inmunosupresión o reducir/suspender micofenolato/azatioprina 48 h. *Enfermedad moderada-severa:* Considerar suspender micofenolato/azatioprina y reducir niveles de anticalcineurínico. Se puede aumentar la corticoterapia o incluso administrar inmunoglobulinas.
8. **Hipertensión arterial sistémica:** a menudo se observa en las cardiopatías congénitas de obstrucciones izquierdas (coartación de aorta). Los recientes datos de la pandemia han mostrado la afinidad del virus por la enzima de conversión de la angiotensina 2 (ECA2), sugiriendo que el tratamiento con antihipertensivos del tipo IECA (inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina) y/o ARaII (antagonistas de la angiotensina II) podría ser un factor de riesgo de gravedad para pacientes hospitalizados infectados con coronavirus. La postura actual es no suprimir el uso de estos fármacos, debido a la falta de evidencia clínica o científica.
9. **Arritmias:** la persistencia de arritmias en ACC condiciona a mayor gravedad e inestabilidad hemodinámica, durante la infección por coronavirus.
10. **Cardiopatías congénitas complejas:** Por todo lo mencionado antes, este grupo de pacientes son los que podrian tener una mayor tasa de mortalidad ante una eventual infección por coronavirus.

Recomendaciones SIAC y SISIAC en Cardiopatías Congénitas (CC) y Cardiopatías Congénitas del adulto (ACC):

- Aislamiento y distanciamiento social.
- Posponer todas las visitas médicas de rutina para los pacientes que se encuentran Estables.
- Promover la atención por telemedicina, desde su lugar de aislamiento, con el uso de tecnología virtual. Para orientar al paciente y detectar casos que deban acudir a consulta de revisión urgente
- Respetar la cuarentena y medidas de aislamiento para aquellos casos de contacto con personas sospechosas o confirmadas.
- Por ningún motivo deberá suspenderse la terapia médica, ni siquiera aquellos que consumen IECAS
- Vacunación obligada para la Influenza y Neumococo.
- Priorización de la atención para CC graves y para población mayor de 60 años
- Posponer la realización de estudios invasivos (cateterismos, estudios de electrofisiología, ecocardiografía transesofágica) no urgentes y que no impliquen una conducta terapéutica inmediata.
- Posponer todo tipo de procedimiento quirúrgico paliativo o reparador en la medida que no revista urgencia terapéutica.
- Sólo ante situaciones de descompensación significativa de la CC, se recomienda la visita presencial con el médico especialista en ACC.
- Ante la mínima sospecha de infección por Coronavirus, deberá practicarse el test de detección temprana de forma urgente.
- Ante la presencia de síntomas respiratorios, es obligatorio realizar una radiografía de tórax portátil, y test de laboratorio de inmediato.
- El personal de salud debe estar preparado para intubar temprano y no dilatar esta decisión; una vez superada la crisis respiratoria no deben ser extubados rápidamente.

- Por la asociación entre Miocarditis e infección por Coronavirus, deberá realizarse controles periódicos con Troponina para evaluar la misma.
- Ante la sospecha de complicaciones pulmonares, recomendamos realizar imágenes de alta resolución como tomografía axial computarizada (TAC) de tórax.
- Mientras no se disponga de evidencia de entrenamiento previo, la realización de ecografía pulmonar es difícil de interpretar en los casos de CC complejas (grandes y extensas cicatrices en el tórax, interposición de elementos de reparo quirúrgico).
- No se dispone de evidencia del uso de la cloroquina como terapia para Coronavirus en la población ACC, y podría ser pro arritmogénica.

Bibliografía

1. <http://www.siacardio.com/novedades/covid-19/coronavirus-y-su-impacto-cardiovascular>.
2. Chen N, Zhou M, Dong X, Qu J, Gong F, Han Y, et al. Epidemiological and clinical characteristics of 99 cases of 2019 novel coronavirus pneumonia in Wuhan, China: a descriptive study. *The Lancet*. 2020 doi 10.1016/S0140-6736(20)30211-7.
3. Huang C, Wang Y, Li X, Ren L, Zhao J, Hu Y, et al. Clinical features of patients infected with 2019 novel coronavirus in Wuhan, China. *The Lancet*. 2020; 395:497-506.
4. World Health Organization. Novel Coronavirus (2019-nCoV) - Situation report - 7 – 27 January 2020. https://www.who.int/docs/default-source/coronaviruse/situationreports/20200127-sitrep-7-2019--ncov.pdf?sfvrsn=98ef79f5_2020. 2020.
5. <https://www.rtve.es/noticias/20200323/mapa-mundial-del-coronavirus/1998143.shtml>
6. Araujo, J. J. Adult Congenital Heart Disease Units: A Need for Attention in Congenital Heart Diseases Around the World. *CPQ Cardiology*. 2019; 2(1): 01-04.
7. Araujo J.J. Adult Congenital Heart Disease is Really a Heterogenous Specialty: Message from the Colombian Adult Congenital Heart Disease Chapter. *CPQ Cardiology* 2019; 1(1): 01-11.

8. Perloff JK (2008) Cyanotic congenital heart disease: a multisystem disorder. In: Perloff JK, Child JS, Aboulhosn J (Eds.), *Congenital Heart Disease in Adults*, (3rd edn), Elsevier, Philadelphia, USA, pp. 265-289.
9. Vásquez E, Sierra F, Trujillo C, Orrego J, Garcés C, Lince R, Franco J. Abordaje inmunológico del síndrome por delección 22q11. *Infectio*. 2016; 20(1):42-52.
10. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton C, Gatzoulis M, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019; 53(1):1801913.
11. Diller G-P, Gatzoulis MA. Pulmonary Vascular Disease in Adults with Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2007;115:1039.