

estadística de cardiopatías

congénitas diagnosticadas mediante ecocardiograma en adolescentes y adultos del Hospital General Dr. Eduardo Vázquez N. en el servicio de cardiología pediátrica

Statistics of congenital heart disease diagnosed by echocardiography in adolescents and adults at the General Hospital Dr. Eduardo Vazquez N. in the pediatric cardiology service.

Ana Paola González Barradas, Rosa María García Mejía, Alan Israel Córdova Fierro
HOSPITAL GENERAL DR. EDUARDO VÁZQUEZ N.
Servicio de cardiología y unidad de hemodinamia.
anapaola.gonzalezoi@upaep.edu.mx

RESUMEN

Actualmente, la prevalencia mundial de las cardiopatías congénitas es alrededor de 9/1.000 nacimientos. Debido al desarrollo médico y quirúrgico de las últimas décadas, más personas nacidas con cardiopatía congénita sobreviven hasta la edad adulta. El objetivo de este trabajo consistió en establecer la estadística de pacientes adolescentes y adultos que fueron diagnosticados con cardiopatía congénita por el servicio de cardiología pediátrica del Hospital General Dr. Eduardo Vázquez N., en un periodo comprendido de enero del 2020 a diciembre del 2022. Es un estudio retrospectivo observacional, en el cual fueron revisados 851 reportes de ecocardiogramas, sesenta de ellos pertenecían al grupo de edad seleccionado, de éstos, 19 fueron descartados ya que se les detectó con corazón estructuralmente sano y el resto (cuarenta y uno) fueron diagnosticados con cardiopatía congénita. Las cardiopatías congénitas más prevalentes fueron los defectos interseptales como comunicación interventricular y comunicación interatrial seguidas de la persistencia de conducto arterioso, lo cual corresponde a la prevalencia de las cardiopatías congénitas a nivel nacional.

Palabras claves: *Cardiopatía congénita, acianóticas, cianóticas, ecocardiograma.*

ABSTRACT

Currently, the worldwide prevalence of congenital heart disease is about 9/1,000 births. Due to medical and surgical developments in recent decades, more people born with congenital heart disease survive to adulthood ¹. This research aims to establish the statistics of adolescent and adult patients who were diagnosed with congenital heart disease by the pediatric cardiology service of the General Hospital Dr. Eduardo Vázquez N, from January 2020 to December 2022. This is a retrospective, observational study, in which 851 echocardiogram reports were reviewed. Sixty of them belonged to the selected age group, of these, 19 were discarded because they were detected to have structurally healthy hearts, and the rest (forty-one), were diagnosed with congenital heart disease. The most prevalent congenital heart diseases were interseptal defects such as ventricular septal defect and interatrial septal defect, followed by persistent ductus arteriosus, which corresponds to the prevalence of congenital heart diseases at the national level.

Keywords: *Congenital heart disease, acyanotic, cyanotic, echocardiography.*

INTRODUCCIÓN

Actualmente, la prevalencia mundial de las cardiopatías congénitas es alrededor de 9/1.000 nacimientos. Debido al desarrollo médico y quirúrgico de las últimas décadas, más personas nacidas con cardiopatía congénita sobreviven hasta la edad adulta ¹. Las cardiopatías congénitas representan el 2% de las cardiopatías que se presentan en la edad adulta.

Se ha observado un aumento aparente de la incidencia de las cardiopatías congénitas en recién nacidos, especialmente de las cardiopatías más leves, como la comunicación interauricular y, sobre todo, la comunicación interventricular, permaneciendo constante la prevalencia al nacimiento de las más graves, como la transposición de las grandes arterias o el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. Este incremento refleja un diagnóstico precoz y, sobre todo, una mejora en las técnicas de diagnóstico.

La prevalencia varía con la edad, algunos autores han observado una prevalencia del 8% de los recién nacidos vivos al año y del 12,5% a los 16 años. Alrededor del 25-30% de las cardiopatías congénitas se presentan en el contexto de síndromes malformativos o cromosomopatías. Conforme han mejorado las técnicas médicas y quirúrgicas, más niños alcanzan la edad adulta. En Estados Unidos existen más adultos con cardiopatías congénitas que niños, y se calcula que 2 millones de adultos en Estados Unidos sobreviven a las cardiopatías congénitas.

Las cardiopatías congénitas se pueden clasificar fisiológicamente en acianógenas o cianógenas (Tabla 1).

Tabla 1. CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Cardiopatías congénitas cianógenas	Cardiopatías congénitas acianógenas
<ul style="list-style-type: none"> • Transposición de grandes vasos • Tetralogía de Fallot • Atresia tricuspídea • Atresia pulmonar • Doble salida ventricular derecha • Tronco arterioso • Ventrículo único 	<ul style="list-style-type: none"> • Conducto arterioso persistente • Comunicación interventricular • Comunicación interauricular • tipo ostium secundum y senovenoso • Estenosis pulmonar • Coartación de aorta • Defecto del canal auriculoventricular completo

Las cardiopatías acianógenas constan de un cortocircuito de izquierda a derecha; constituyen el grupo más numeroso, alcanzando alrededor del 50% de todas ellas. Las características fisiopatológicas de los cortocircuitos son acianóticas con hiperflujo pulmonar y sobrecarga de volumen. Los cortocircuitos a nivel ventricular y de gran tamaño debutan normalmente con clínica de insuficiencia cardíaca.

Por otro lado, las cardiopatías congénitas cianóticas constituyen un grupo heterogéneo, se caracterizan por la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda teniendo como consecuencia la hipoxemia, que se manifiesta clínicamente por cianosis marcada de piel y mucosas; se subdividen en flujo pulmonar

aumentado, la característica fisiopatológica de este grupo es una cianosis con flujo pulmonar aumentado, que se presentaran con insuficiencia cardíaca pudiendo desarrollar hipertensión pulmonar; y con flujo pulmonar disminuido cuya característica fisiopatológica es una cianosis con hipoflujo pulmonar; son ductus-dependientes y no desarrollan hipertensión pulmonar.

El conducto arterioso es una estructura que forma parte de la circulación fetal normal, en condiciones normales cierra espontáneamente en las primeras 24 a 36 horas de vida ².

La persistencia de este conducto arterioso consta de un defecto vascular que conecta la aorta descendente proximal con la arteria pulmonar principal cerca del origen de la rama pulmonar izquierda. La incidencia varía desde un 20% en prematuros mayores de 32 semanas hasta el 60% en menores de 28 semanas ³. La comunicación interventricular es la segunda anomalía cardíaca congénita más frecuente, consta de un defecto en el tabique interventricular. La comunicación interauricular representa un 10-15 % de las cardiopatías congénitas y se presenta frecuentemente en la adolescencia y la edad adulta de forma aislada. La incidencia implica 5-6 casos por cada 10,000 nacidos vivos y es más frecuente en mujeres con una relación 2:1 ⁴.

En un artículo de Calderón-Colmenero J, et al. se aborda la regionalización del tratamiento de cardiopatías congénitas, mencionan que en nuestro país prácticamente 50% de las cardiopatías congénitas están representadas por la persistencia del conducto arterioso, la comunicación interventricular e interatrial, mismas que podrían ser resueltas, en una primera fase de la regionalización, en Centros de Alta Especialidad u Hospitales Estatales Pediátricos cercanos a la localidad donde vive el paciente, lo que podría reducir el costo familiar, social y disminuir de manera significativa la carga asistencial en los hospitales actuales de referencia ⁵.

El Hospital General Dr. Eduardo Vázquez N. es un centro médico de referencia para el estado de Puebla, para población sin seguridad social laboral, donde se diagnostica y trata oportunamente los casos de cardiopatías congénitas, se resuelve la mayoría de patología congénita en forma exitosa, disminuyendo así los envíos a tercer nivel. «Según un estudio

demográfico del Instituto Mexicano del Seguro Social en 2017, las cardiopatías congénitas en México se presentan con una cifra estimada entre 18,000-20,000 nuevos casos por año. El avance en el conocimiento de las técnicas quirúrgicas, los métodos de perfusión y la atención perioperatoria ha permitido que la sobrevida actual a 45 años sea del 85%»⁶.

Con el aumento del número de adultos con cardiopatías congénitas, habrá cada vez un mayor número de pacientes que acuden por primera vez con cardiólogos generales por afecciones agudas, como arritmias, insuficiencia cardíaca o endocarditis.

Las principales causas de ingreso hospitalario en adultos con cardiopatía congénita son arritmias, mismas que aumentan su incidencia conforme aumenta la edad. Aproximadamente el 50% de los jóvenes de 20 años con cardiopatía congénita desarrollarán una taquiarritmia auricular durante su vida. La taquicardia por reentrada intraauricular es la taquiarritmia más común en adultos con cardiopatía congénita, aunque la prevalencia de la fibrilación auricular va en aumento conforme a la edad del paciente. Las arritmias ventriculares son las principales causas de muerte súbita cardíaca, frecuentemente en patologías como tetralogía de Fallot y transposición de las grandes arterias.

Un estudio realizado por la universidad de Toronto, en el cual recopilaban información de 2,609 pacientes adultos con cardiopatía congénita, reveló que 197 fallecieron por complicaciones de su cardiopatía de base. Las causas de muerte más frecuentes fueron muerte súbita en pacientes diagnosticados con coartación de aorta, anomalía de Ebstein, transposición de los grandes vasos, tetralogía de Fallot y síndrome de Eisenmenger; insuficiencia cardíaca en pacientes con defecto septal auriculoventricular completo, transposición de grandes vasos y síndrome de Eisenmenger⁷.

En los últimos años se ha producido un aumento significativo de la prevalencia de insuficiencia cardíaca en pacientes con cardiopatía congénita. Un estudio analizado en la revista española de cardiología estima que la incidencia del primer episodio de insuficiencia cardíaca en estos pacientes es de aproximadamente 1,2/1.000 pacientes al año, con un incremento del riesgo de muerte 5 veces mayor entre los que

requieren ingreso hospitalario. En los últimos 5 años, en el Reino Unido se ha producido un incremento exponencial de los ingresos por esta complicación entre los pacientes mayores de 40 años, lo que quizá explique que la insuficiencia cardíaca sea la primera causa de muerte de este grupo de pacientes⁸⁻¹⁰.

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es frecuente en los pacientes adultos con cardiopatía congénita, se desarrolla aproximadamente en un 10% de esta población esto debido al excesivo flujo sanguíneo pulmonar a través de un cortocircuito sistémico-pulmonar, pudiendo evolucionar a síndrome de Eisenmenger cuando el flujo sanguíneo se invierte, presentando hipotermia y cianosis en los pacientes. Los pacientes pueden presentar una adecuada capacidad funcional hasta los veinte años de edad, posteriormente se presenta de manera progresiva una disminución a la tolerancia al esfuerzo, con cianosis de igual manera progresiva. a supervivencia estimada a los 30 y los 50 años de edad en este grupo de pacientes es del 75 y el 55%, respectivamente¹¹.

Las dos terceras partes de los fallecimientos que tienen lugar en los pacientes con síndrome de Eisenmenger se deben a muerte súbita por causas cardíacas. Otras causas frecuentes de fallecimiento son la insuficiencia cardíaca congestiva y, en ocasiones, la hemoptisis masiva. El pronóstico general está relacionado tanto con la gravedad de la hipertensión pulmonar como con el tipo de cardiopatía congénita subyacente¹².

MÉTODO

La sección del método consta de cuatro subsecciones:

- a) Sujetos
- b) Instrumentos
- c) Procedimiento
- d) Diseño

Sujetos

Se revisaron 851 expedientes de pacientes valorados por el servicio de cardiología pediátrica desde enero del 2020 hasta diciembre del 2022. Se seleccionaron 60 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión para realizar este protocolo. Se analizaron los reportes de

ecocardiograma de pacientes de ambos sexos, mayores de 16 años de edad, los cuales fueron referidos al servicio de cardiología pediátrica por diagnóstico probable de cardiopatía congénita. De acuerdo al sexo de los pacientes contamos con 40 pacientes femeninos y 20 masculinos, el promedio de edad fue de 22.8 años.

Instrumentos

Se utilizaron los reportes ecocardiográficos que se les realizaron a los pacientes en el servicio de cardiología pediátrica con el ecocardiógrafo de la marca General Electric vivid. Se utilizó una computadora portátil de la marca hp en la que se recabó información con respecto al tema a investigar, así como el uso del paquete Office, en el programa Excel se recopiló la base de datos y en el programa Word se realizó el protocolo así como los gráficos del mismo.

Procedimiento

Se recopilaron 852 reportes ecocardiográficos realizados por el servicio de cardiología pediátrica almacenados en el equipo de cómputo del servicio, de los cuales 60 cumplían criterios de inclusión, se analizaron los expedientes de estos pacientes, posteriormente se llenó base de datos con las variables previamente establecidas y se analizaron.

Diseño

Se trata de un estudio retrospectivo observacional descriptivo en donde se tomaron pacientes de ambos sexos, mayores de 16 años a los cuales se les realizó referencia al servicio de cardiología pediátrica para descartar o corroborar alguna cardiopatía congénita mediante el uso de ecocardiografía, en el transcurso de 3 años (2020 – 2022).

- Criterios de inclusión:

- Pacientes valorados por el servicio de cardiología pediátrica del Hospital General Dr. Eduardo Vázquez N.

- Edad mayor o igual a 16 años.
- Ambos sexos.
- Paciente con cardiopatía congénita

- Criterios de exclusión:

- Pacientes no valorados por cardiología pediátrica del hospital General Dr. Eduardo Vázquez N.
- Edad menor a 16 años.
- Pacientes sin cardiopatía congénita

RESULTADOS

De los 851 reportes ecocardiográficos que fueron revisados para este protocolo, 60 de ellos fueron seleccionados de acuerdo a los criterios de inclusión y exclusión, representando así un 7.06% de adolescentes y adultos referidos al servicio de cardiología pediátrica para descartar o confirmar un diagnóstico de cardiopatía congénita en el adulto.

De los 60 pacientes seleccionados, a 19 de ellos se les descartó alguna anomalía congénita, representando 31.6% con conclusión de corazón estructuralmente sano (Figura 1).

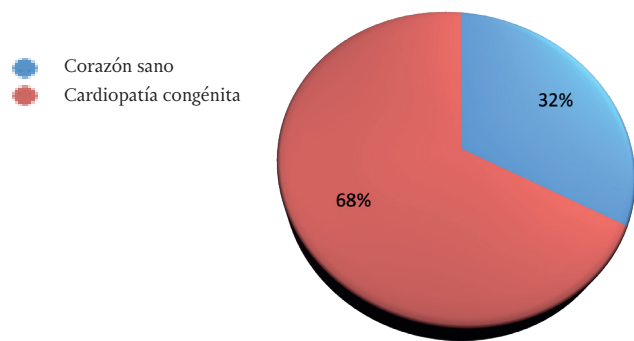


Figura 1. Porcentaje de pacientes sanos y portadores de cardiopatía congénita.

Por otro lado, las cardiopatías congénitas más prevalente durante esta investigación fueron los defectos interseptales representando un 25% del total de pacientes, dividiéndose en 15% de tipo comunicación interventricular y 10% comunicación interauricular, seguidas de la persistencia de conducto arterioso con un 16.6% (Figura 2).

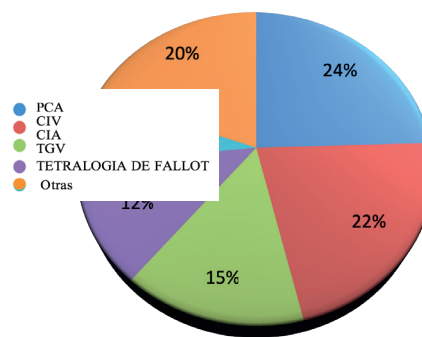


Figura 2. Porcentaje de cardiopatías congénitas en adolescentes y adultos

Los pacientes con diagnóstico de comunicación interventricular representaron el 15% de los cuales el 55.5% de ellos tuvieron una comunicación interventricular perimembranosa y solamente una paciente se encontraba post operado de cierre de comunicación interventricular. De estos pacientes estaban asociadas a otras cardiopatías congénitas como tronco arterioso (1 paciente), síndrome de ventrículo derecho hipoplásico y atresia tricuspídea (1 paciente) persistencia de conducto arterioso (3 pacientes), transposición de los grandes vasos (1 paciente).

Pacientes con diagnóstico de comunicación interatrial representaron el 10% del total, de los cuales 2 fueron postoperados de cierre de comunicación interatrial, 3 de ellos ya presentaban hipertensión arterial pulmonar y 1 tenía asociados otros defectos (ventrículo único, transposición de los grandes vasos y estenosis valvular pulmonar).

Los pacientes diagnosticados con persistencia del conducto arterioso (10 pacientes) como ya se mencionó representaron el 16.6% del total, de los cuales cinco tenían hipertensión arterial pulmonar asociada a la cardiopatía congénita, dos de ellos fueron operados de cierre de persistencia de conducto arterioso, a tres se les asociaba también una comunicación interventricular.

Los pacientes con transposición de los grandes vasos representaron 8.33% de los pacientes, 5% fueron diagnosticados con tetralogía de Fallot. Pacientes con otras cardiopatías congénitas como síndrome de ventrículo izquierdo o derecho hipoplásico, estenosis subaórtica fibrosa fija tipo espolón, conexión anómala total de venas pulmonares, atresia tricuspídea, ventrículo único, coartación aórtica yuxtaductal también fueron diagnosticados representando un menor porcentaje.

Del total de los pacientes con las diferentes cardiopatías congénitas ya mencionadas, el 20% ya Presentaban algún grado de hipertensión arterial pulmonar, ocho de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar moderada, dos pacientes en grado leve y dos severas, un paciente con síndrome de Eisenmenger, 25% presentaban alguna valvulopatía (Figura 3).

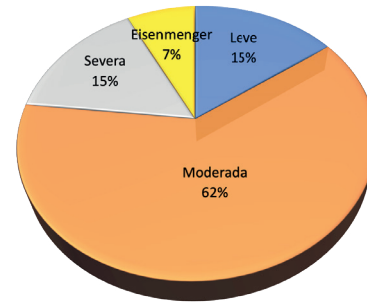


Figura 3. Grados de hipertensión arterial pulmonar en pacientes con cardiopatía congénita.

Únicamente el 18.33% (11 pacientes) tuvieron tratamiento correctivo del defecto mediante cirugía, obteniendo un resultado favorable. (Figura 4)

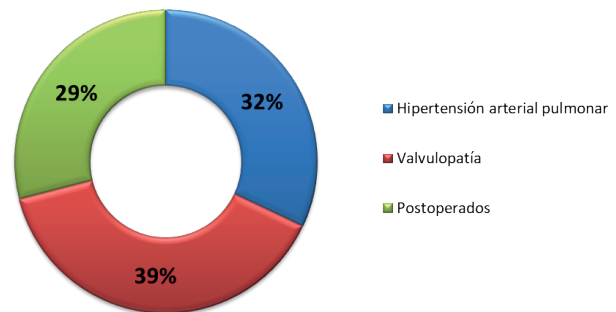


Figura 4. Pacientes postoperados y con complicaciones secundarias a cardiopatía congénita

DISCUSIÓN

Un artículo de Brida M, Gatzoulis MA menciona que hoy en día la prevalencia de pacientes adultos con cardiopatía congénita ha aumentado en comparación con los pacientes pediátricos. Reporta que, en 2008, el número de adultos con diagnóstico de cardiopatía congénita en la Unión Europea superó por primera vez el de los niños, y se espera que el número de adultos siga aumentando¹³.

En México se cuenta con pocos hospitales en los cuales se atienden pacientes de éste tipo, dentro del Hospital General Dr. Eduardo Vázquez N. se cuentan con los servicios de cardiología y cardiología pediátrica, los cuales trabajan de manera conjunta para poder dar una atención integral a los pacientes que

se presenten con este tipo de cardiopatías, sin embargo, aún se tiene que trabajar con otras especialidades para poder realizar un diagnóstico temprano así como ofrecerles a los pacientes un tratamiento adecuado.

Es muy importante dar un seguimiento integral y tratar todas las posibles complicaciones a tiempo para mejorar la calidad de vida de los pacientes, pues la muerte súbita cardíaca es una complicación a menudo impredecible en estos pacientes y representa el 20-25% de todas las muertes en adultos con cardiopatía congénita¹⁴. Por eso la importancia de diagnosticar a tiempo a los pacientes con estas patologías para así poder ofrecer un tratamiento definitivo y evitar las complicaciones.

Como ya se mencionó, los defectos más frecuentes en adolescentes y adultos son los defectos del septum ya sea interventricular (en primer lugar) o interatrial (en segundo lugar), seguido de la persistencia de conducto arterioso, así mismo en nuestros resultados podemos observar que la mayor prevalencia corresponde a los defectos septales seguidos de la persistencia de conducto arterioso en la población estudiada⁴⁻⁶.

Como se pudo analizar en los resultados que se obtuvieron de la población, a pesar de los avances tecnológicos y médicos en esta área, únicamente 11 de los 60 pacientes tuvieron una corrección definitiva de la cardiopatía diagnosticada lo que les mejoró el estilo de vida y aumentó la sobrevida.

La mayoría de los pacientes con este tipo de patologías presentan dos o más defectos estructurales, 20 % de los pacientes ya presentaban hipertensión arterial pulmonar, la cual ensombrece el pronóstico y si no se establece un tratamiento definitivo a tiempo podrían llegar a un punto en la que sea irreversible y como consecuencia disminuir la calidad de vida del paciente^{11,12}.

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

En la actualidad, se observa un crecimiento continuo de la población de pacientes adultos con cardiopatías congénitas, a una tasa aproximada del 5% por año. En Estados Unidos se calcula que hay más de un millón de adultos con cardiopatías congénitas, con un porcentaje estimado del 10% con hipertensión arterial pulmonar, alcanzando un 30% entre aquellos con defectos no corregidos, de los cuales un 50% progresa a síndrome de Eisenmenger, una condición que se traduce en cortocircuito de derecha a izquierda, cianosis y compromiso multisistémico⁷.

Aún existe poco conocimiento de los cardiólogos no pediatras sobre el tema de cardiopatías congénitas en adulto, lo que genera retraso en el diagnóstico y errores en el tratamiento, lo que le da importancia a la información generada sobre este tema¹⁵.

Al realizar búsqueda sobre cardiopatías congénitas en adultos es poca la información a nivel mundial, por lo que no hay disponibilidad de información sobre estadística, complicaciones, tratamiento y mortalidad, se deberá trabajar para ampliar la información clínica.

Creemos que es importante tener un servicio especializado y bien conformado, para seguimiento y diagnóstico oportuno de las complicaciones que se presentan en los pacientes adultos portadores de cardiopatías congénitas, así como la corrección de cardiopatías congénitas desde la infancia ya que la cantidad de pacientes día con día va en aumento. Por la experiencia que se tiene en la unidad de hemodinamia del Hospital General Dr. Eduardo Vázquez N., este equipo debe estar conformado por los servicios de cardiología pediátrica, cardiología de adultos, servicio de hemodinamia y arritmias.

CONCLUSIONES

Con los resultados obtenidos en este protocolo de investigación podemos concluir que aún hay un alto índice de pacientes adolescentes y adultos que no fueron diagnosticados a edades tempranas con cardiopatía congénita, lo que ocasiona un alto índice de estos pacientes con complicaciones secundarias a dicha patología, siendo la principal la hipertensión arterial pulmonar.

Es importante hacer énfasis en que se deben de crear capacitaciones tanto a médicos generales de primer contacto como a pediatras para poder identificar las características clínicas de las cardiopatías congénitas y así poder referir a los pacientes con sospecha de estas anomalías en tiempo y forma, ello para realizar un diagnóstico precoz y ofrecerles un tratamiento definitivo a edades más tempranas, para mejorar la calidad de vida y la sobrevida de los pacientes afectados con estas patologías.

Así mismo, se debe de hacer conciencia del aumento cada vez mayor de adultos con cardiopatías congénitas. Por lo tanto, en los hospitales debe de haber servicios para su diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

FINANCIAMIENTO

No se utilizó ningún tipo de financiamiento para este protocolo de investigación.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

El consentimiento informado de los pacientes no fue requerido por tratarse de un estudio observacional retrospectivo. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. *Revista Española de Cardiología* [Internet]. 2021 May 1;74(5):436.e1-79. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0300893220307144>
2. Erdmenger Orellana JR. Guías para el manejo clínico de las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Hospital Infantil de México*. :1-72.
3. Dolores M, González R, Elena Gómez Guzmán, José M, Quiles P, Tejero A, et al. Ductus arterioso persistente. 2009.
4. Eslait SAA, Atehortúa KKE, Vergara SP. Comunicación Interaricular. *Pediatría*. 2020 Sep 30;53(3):115-9.
5. Calderón-Colmenero J, Luís Cervantes-Salazar J, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín. S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex* [Internet]. 2010 ;80(2):133-40. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-archivos-cardiologia-mexico-293-articulo-problematica-cardiopatias-congenitas-mexico-propuesta-X1405994010534076>
6. Márquez-González H, Yáñez-Gutiérrez L, Rivera-May JL, López-Gallegos D, Almeida Gutiérrez E. Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social, con interés en el adulto. *Archivos de Cardiología de México*. 2018 Dec;88(5):360-8.
7. OECHSLIN EN, HARRISON DA, CONELLY MS, ET AL: Mode of death in adults with congenital heart disease. *JACC* 2000; 86: 1111-1116.
8. Alonso-Gonzalez R. Insuficiencia cardíaca avanzada en cardiopatías congénitas: el papel del trasplante cardiaco y las asistencias ventriculares. *Rev Esp Cardiol*. 2019;72(4):285-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2018.09.015>
9. G.P. Diller, A. Kempny, R. Alonso-Gonzalez, et al. Survival prospects and circumstances of death in contemporary adult congenital heart disease patients under follow-up at a large tertiary centre. *Circulation*., 132 (2015), pp. 2118-2125
10. J.M. Oliver, P. Gallego, A.E. Gonzalez, et al. Impact of age and sex on survival and causes of death in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol*., 245 (2017), pp. 119-124
11. Hopkins WE, Ochoa LL, Richardson GW, Trulock EP. Comparison of the hemodynamics and survival of adults with severe primary pulmonary hypertension Eisenmenger syndrome. *J Heart Lung Transplant*, 15 (1996), pp. 100-5
12. Bouzas B, Gatzoulis MA. Hipertensión arterial pulmonar en adultos con cardiopatía congénita. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(5):465-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1157/13074838>
13. Brida M, Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: Past, present and future. *Acta Paediatrica*. 2019 Aug 18;108(10):1757-64.
14. Moore, B., Yu, C., Kotchetkova, I., Cordina, R., & Celermajer, D. S. (2018). Incidence and clinical characteristics of sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *International Journal of Cardiology*, 254, 101-106. doi:10.1016/j.ijcard.2017.11.117
15. Celermajer DS, Baker DW, Cordina RL, Gatzoulis M, Broberg CS. Common diagnostic errors in adults with congenital heart disease. *Eur Heart J* [Internet]. 2023;44(34): 3217-27. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehac717>