

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCION DE PRESTACIONES MÉDICAS
UNIDAD DE ATENCION MÉDICA
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
DIVISIÓN DE EXCELENCIA CLÍNICA

Guía de Práctica Clínica GPC

Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Eisenmenger

Evidencias y recomendaciones

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: IMSS-431-11





INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECTOR GENERAL

MTRO. DANIEL KARAM TOUMEH

DIRECTOR DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. SANTIAGO ECHEVARRÍA ZUNO

TITULAR DE LA UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

DR. FERNANDO JOSÉ SANDOVAL CASTELLANOS

COORDINADOR DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO

COORDINADORA DE ÁREAS MÉDICAS

DRA. LETICIA AGUILAR SÁNCHEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

DR. SERGIO ALEJANDRO MORALES ROJAS

TITULAR DE LA UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DR. ALBERTO LIFSHITZ GUINZBERG

COORDINADOR DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. LEOPOLDO CANDELAS MONDRAGÓN

COORDINADORA DE EDUCACIÓN

DR. SALVADOR CASARES QUERALT

COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN EN SALUD

LIC. MIGUEL ÁNGEL RODRÍGUEZ DÍAZ PONCE

TITULAR DE LA UNIDAD DE SALUD PÚBLICA

DR. ÁLVARO JULIÁN MAR OBESO

COORDINADORA DE PROGRAMAS INTEGRADOS DE SALUD

DRA. IRMA HORTENSIA FERNÁNDEZ GÁRATE

COORDINADOR DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA Y APOYO EN CONTINGENCIAS

DR. VÍCTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINADOR DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. RAFAEL RODRIGUEZ CABRERA

COORDINADOR DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO A. DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por IMSS
© Copyright IMSS "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
División de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica el cuadro básico y, en el segundo y tercer nivel, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos, deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que formen parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

Deberá ser citado como: **Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Eisenmenger**. México: Instituto Mexicano del Seguro Social, 2011.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: <http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/gpc.htm>

CIE-10: I 27.2 Otras hipertensiones pulmonares secundarias

GPC: Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Eisenmenger

AUTORES Y COLABORADORES

Coordinadores:

Dra. Ma. Antonia Basavilvazo Rodríguez	Ginecología y Obstetricia	Médico Coordinador de Programas Médicos adscrito a la CUMAE Dirección de Prestaciones Médicas
--	---------------------------	---

Autores :

Dra. Luisa Gracia Beirana Palencia	Pediatría Cardiología Pediátrica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico adscrito al servicio de Cardiología del Hospital de Pediatría. Centro Médico S.XXI.
Dra. Laura Camacho Reyes	Pediatría Cardiología Pediátrica	Secretaría de Salud	Médico adscrito al Servicio de Cardiopediatría Instituto Nacional de Pediatría
Dra. Luz Elena Medina Concebida	Pediatría Terapia Intensiva Pediátrica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico adscrito al Servicio de Terapia Intensiva Posquirúrgica de Hospital de Cardiología Luis Méndez. Centro Médico S.XXI.
Dra. Lizeth Ramírez Ramírez	Pediatría. Cardiología Pediátrica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico Adscrito a Cardiología Pediátrica. UMAE Hospital General Centro Médico Nacional "La Raza"

Validación interna:

Dra. Alma Rosa Ortiz Aguirre	Neumología	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Médico no Familiar/ Hospital General Regional Número 72 Delegación Estado de México Oriente
Dra. Martha Alicia Hernández González	Cardiología	Instituto Mexicano del Seguro Social	UMAE No. 1 Bajío León, Delegación Guanajuato.
Dr. Sergio Eduardo Solorio Meza	Cardiología	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Unidad de Investigación en Epidemiología UMAE No. 1 Bajío León, Delegación Guanajuato.

Validación externa:

Dr. <Nombre>	<Especialidad>	<Institución>	<Cargo/Unidad>
--------------	----------------	---------------	----------------

ÍNDICE

AUTORES Y COLABORADORES	4
1. CLASIFICACIÓN.	6
2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA.....	7
3. ASPECTOS GENERALES.....	8
3.1 ANTECEDENTES	8
3.2 JUSTIFICACIÓN	9
3.3 PROPÓSITO	10
3.4 OBJETIVO DE ESTA GUÍA	10
3.5 DEFINICIÓN.....	11
4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES.....	12
4.1 PREVENCIÓN SECUNDARIA.....	13
4.1.1 FACTORES DE RIESGO (ANEXO 5.3 CUADRO I)	13
4.2 ETIOPATOGENIA (ANEXO 5.3 CUADRO II,III)	14
4.3 DIAGNOSTICO.....	16
4.3.1 DIAGNÓSTICO CLÍNICO (ANEXO 5.3 CUADRO IV).....	16
4.4 PRUEBAS DIAGNÓSTICAS (LABORATORIO Y GABINETE)	19
4.5 TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO (VER ANEXO 5.4 CUADRO I, II)	22
4.5.1 MEDIDAS GENERALES	27
4.6 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.....	28
4.7 ABORDAJE REPRODUCTIVO	29
4.8 CRITERIOS DE REFERENCIA	31
4.8.1 DEL SEGUNDO AL TERCER NIVEL.....	31
4.9 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO.....	32
5. ANEXOS.....	33
5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA.....	33
5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN	35
5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD.....	39
5.4 MEDICAMENTOS	43
5.5 ALGORITMOS	49
6. GLOSARIO.....	51
7. BIBLIOGRAFÍA.	52
8. AGRADECIMIENTOS.....	55
9. COMITÉ ACADÉMICO.....	56

1. CLASIFICACIÓN.

Catálogo Maestro: IMSS-431-11	
Profesionales de la salud.	Médicos Cardiólogos Pediatras, Médico Intensivista Pediatra.
Clasificación de la enfermedad.	CIE-10: I 27.2 Otras Hipertensiones Pulmonares Secundarias
Categoría de GPC.	Primer, Segundo y Tercer nivel de atención
Usuarios potenciales.	Médico general, Médico familiar, Médico Pediatra, Médico Cardiólogo Pediatra, Médico Internista, Médico Cardiólogo, Médicos Intensivistas
Tipo de organización desarrolladora.	<organización(es) gubernamental(es), no gubernamental(es) o privada(s) en la que laboran los expertos que desarrollaron la guía>
Población blanco.	Hombres y Mujeres de cualquier edad
Fuente de financiamiento / patrocinador.	Instituto Mexicano del Seguro Social
Intervenciones y actividades consideradas.	<p>Prevención</p> <p>Criterios diagnósticos</p> <p>Pruebas de Laboratorio y Gabinete</p> <ul style="list-style-type: none"> - Oximetría de pulso con y sin administración de oxígeno, Biometría Hemática completa, Ferritina sérica y saturación de transferrina , -Pruebas de función hepática, Pruebas de Coagulación -Pruebas de funcionamiento renal , -Niveles Séricos de ácido úrico, Ferritina sérica y saturación de transferrina la cual se puede encontrar probablemente disminuida, Pruebas de función hepática con alteraciones, Pruebas de Coagulación alteradas, Pruebas de funcionamiento renal elevadas, Niveles Séricos de ácido úrico elevado, Radiografía de Tórax, Electrocardiograma, Ecocardiograma en sus diversas modalidades, Prueba de vasoreactividad, Cateterismo Cardíaco Derecho, Resonancia magnética, -Prueba de caminata . <p>Tratamiento Farmacológico : Sildenafil, Nifedipino, Amlodipino, Epoprostenol, Bosentan, Warfarin, Sulfato ferroso,</p> <p>Oxigenoterapia</p> <p>Trasplante Pulmonar y Cardíaco</p>
Impacto esperado en salud.	<p>Detección oportuna de la población susceptible de padecer la enfermedad</p> <p>Diagnóstico temprano</p> <p>Uso adecuado de estudios de laboratorio y gabinete</p> <p>Tratamiento oportuno</p> <p>Disminuir las secuelas de la enfermedad</p> <p>Reducción de ausentismo escolar y laboral</p> <p>Disminución de costos Institucionales</p> <p>Satisfacción con la atención</p> <p>Mejora de la calidad de vida</p> <p>Actualización médica</p> <p>Uso eficiente de los recursos</p> <p>Referencia oportuna y efectiva</p>
Metodología^a.	<Adopción de guías de práctica clínica o elaboración de guía de nueva creación: revisión sistemática de la literatura, recuperación de guías internacionales previamente elaboradas, evaluación de la calidad y utilidad de las guías/revisiones/otras fuentes, selección de las guías/revisiones/otras fuentes con mayor puntaje, selección de las evidencias con nivel mayor, de acuerdo con la escala utilizada, selección o elaboración de recomendaciones con el grado mayor de acuerdo con la escala utilizada.>
Método de validación y adecuación.	<p>Enfoque de la GPC: <enfoque a responder preguntas clínicas mediante la adopción de guías y/o enfoque a preguntas clínicas mediante la revisión sistemática de evidencias en una guía de nueva creación></p> <p>Elaboración de preguntas clínicas.</p> <p>Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia.</p> <p>Protocolo sistematizado de búsqueda. <especificar cuáles se utilizaron, de las siguientes:</p> <p>Revisión sistemática de la literatura.</p> <p>Búsquedas mediante bases de datos electrónicas.</p> <p>Búsqueda de guías en centros elaboradores o ó compiladores.</p> <p>Búsqueda en páginas Web especializadas</p> <p>Búsqueda manual de la literatura.></p> <p>Número de fuentes documentales revisadas: 21</p> <p>Guías seleccionadas: 4</p> <p>Revisiones sistemáticas: 2</p> <p>Reporte de casos: 3</p> <p>Consenso: 3</p> <p>Otras fuentes seleccionadas: <número de otras fuentes seleccionadas></p>
Método de validación	<p>Validación del protocolo de búsqueda: <institución que validó el protocolo de búsqueda>.</p> <p>Método de validación de la GPC: validación por pares clínicos.</p> <p>Validación interna: <institución que validó por pares></p> <p>Revisión institucional: <Institución que realizó la revisión></p> <p>Validación externa: <institución que realizó la validación externa></p> <p>Verificación final: <institución que realizó la verificación></p>
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Registro	IMSS-431-11
Actualización	Fecha de publicación: 29/09/2011. Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

PARA MAYOR INFORMACIÓN SOBRE LOS ASPECTOS METODOLÓGICOS EMPLEADOS EN LA CONSTRUCCIÓN DE ESTA GUÍA, PUEDE DIRIGIR SU CORRESPONDENCIA A LA DIVISIÓN DE EXCELENCIA CLÍNICA, CON DOMICILIO EN DURANGO No. 289 Piso 2^a, COL. ROMA, MÉXICO, D.F., C.P. 06700, TELÉFONO 52 86 29 95.

2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA

1. ¿Qué es el síndrome de Eisenmenger?
2. ¿Cuál es la prevalencia del síndrome de Eisenmenger?
3. ¿Cuáles son los factores de riesgo para padecer síndrome de Eisenmenger?
4. ¿Cuál es el la etiopatogenia del síndrome de Eisenmenger?
5. ¿Cuál es el cuadro clínico de síndrome de Eisenmenger?
6. ¿Cuáles son las pruebas diagnósticas para evaluar un paciente con sospecha de síndrome de Eisenmenger?
7. ¿Cuál es el tratamiento de síndrome de Eisenmenger?
8. ¿Cuáles son las recomendaciones de anticoncepción y ante el embarazo para las mujeres que padecen síndrome de Eisenmenger?
9. ¿Cuáles son las complicaciones más frecuentes del síndrome de Eisenmenger?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1 ANTECEDENTES

El síndrome de Eisenmenger (SE) es un desorden multisistémico secundario a hipertensión arterial pulmonar secundaria a un corto circuito de izquierda a derecha o mixto, que provoca enfermedad vascular pulmonar con resistencias vasculares pulmonares elevadas que finalmente condiciona que el cortocircuito sea bidireccional o invertido. ^{Galie, 2009}

En 1897, Víctor Eisenmenger describió el caso de un paciente que padecía cianosis y disnea desde la infancia, quien murió por una hemoptisis masiva. La autopsia reveló la presencia de una Comunicación Interventricular (CIV) con severas lesiones vasculares pulmonares.

En 1958, Paul Wood al describir un cuadro de hipertensión pulmonar a nivel sistémico, originado por un aumento de las resistencias vasculares pulmonares con cortocircuito bidireccional a nivel de una CIV, definió un nuevo concepto fisiopatológico: el "complejo de Eisenmenger", que comprendería diferentes defectos congénitos asociados con presión pulmonar elevada por aumento de resistencia, y que provocan la inversión del cortocircuito.

La incidencia de cardiopatías congénitas es de 8 por cada 1000 nacidos vivos. Se ha reportado que del 8% al 11% de las que tienen cortocircuitos de izquierda a derecha desarrollan síndrome de Eisenmenger. ^{Garofalo 2003 Adatia, 2010}

El SE es la causa más frecuente de cianosis secundaria a cardiopatías congénitas en el adulto, y aunque los datos de prevalencia varían se podría decir que supone alrededor de 1-2 % ^{Subirana 2007}. El síndrome de Eisenmenger se desarrolla más precozmente en aquellos pacientes con lesiones infratricuspídeas, en el defecto septal interventricular amplio, (lesiones mayores a 1.5 cm de diámetro), el 50% evolucionan a hipertensión arterial pulmonar y síndrome de Eisenmenger en los primeros años de la vida. En contraste con las lesiones supratricuspídeas, como la Comunicación interauricular (CIA), que puede ser causa de este síndrome entre la 3ª y 4ª década de la vida. En las cardiopatías complejas tales como con tronco arterioso la frecuencia es mayor estando presente prácticamente en la evolución natural de todos los pacientes. ^{Galie, 2009}

Los pacientes que tienen riesgo de desarrollar síndrome de Eisenmenger son aquellos que tienen un cortocircuito de izquierda a derecha que condiciona hiperflujo pulmonar, hipertensión arterial pulmonar con aumento de las resistencias vasculares pulmonares, lo cual es el detonante para el desarrollo de vasculopatía arterial pulmonar, si bien, todos los mecanismos que conducen a ésta son todavía desconocidos (Anexo 5.3 Cuadro I). El aumento de flujo y presión en el árbol vascular pulmonar conduce a una serie de cambios en sus paredes, que en gran parte pueden explicarse como resultado de una disfunción de las células endoteliales, de las células de músculo liso, y disfunción plaquetaria. ^{Garofalo 2003} (Anexo 5.3 Cuadro II, III) Existen otros factores que incrementan la predisposición a desarrollar el síndrome, como la trisomía 21, deformidades esqueléticas de la columna y enfermedades del parénquima pulmonar. ^{Krishna, 2009}

El cuadro clínico es debido a la hipertensión pulmonar, hipoxemia crónica, y a la falla cardíaca, además de los datos de la cardiopatía que lo produjo. Otros datos clínicos incluyen intolerancia al ejercicio, disnea, síncope, dolor torácico, cianosis y hemoptisis, en casos avanzados. La muerte en este grupo de pacientes

puede ser debida a insuficiencia cardiaca progresiva, hemoptisis, abscesos cerebrales, fenómenos tromboembólicos y cuando son sometidos a intervenciones quirúrgicas no cardíacas, pudiendo ser causa de muerte súbita generalmente secundaria a arritmias ^{Natasja M, 2010}

El diagnóstico de síndrome de Eisenmenger debe sospecharse con bases clínicas, en los pacientes cianóticos, con antecedente de cardiopatía congénita de flujo pulmonar aumentado que no ha sido corregida quirúrgicamente, sumado al examen físico, oximetría de pulso, radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma. El diagnóstico requiere confirmación con un cateterismo cardiaco derecho completo, con las pruebas farmacológicas (vasodilatadores) para determinar la vasorreactividad pulmonar, lo cual tiene valor pronóstico, sin embargo, es importante señalar que si el paciente se encuentra con falla cardiaca derecha o hemodinámicamente inestable, no debe someterse a estos procedimientos. El estudio de estos pacientes debe realizarse en centros especializados y por personal experto.

El manejo de los pacientes con síndrome de Eisenmenger consiste en:

Medidas generales

Manejo Farmacológico

Manejo Quirúrgico

Las medidas generales que deben realizarse para evitar complicaciones de la enfermedad son profilaxis antimicrobiana contra endocarditis y debe evitarse: Alturas mayores a 2 500 metros, ejercicios de competencia, deshidratación, uso de anticonceptivos orales y el embarazo. No está indicada la realización de flebotomías, a menos que exista sintomatología debida a hiperviscosidad. No se ha demostrado que la terapia con oxígeno sea útil. La anticoagulación oral está indicada solo en pacientes que no presentan hemorragias. ^{Krishna k. 2009;}

Existen varios fármacos de los que se dispone para el tratamiento farmacológico en el síndrome de Eisenmenger, como los análogos de las prostaciclina (iloprost), los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 (sildenafil), los antagonistas de los receptores de endotelina (bosentán, sitaxsentán), los cuales pueden utilizarse como monoterapia o en combinación, para la elección de estos medicamentos debe tomarse en cuenta la experiencia y el juicio clínico ^{Krishna, 2009;}

El síndrome de Eisenmenger deja al paciente fuera de tratamiento quirúrgico de la corrección de su cardiopatía, con indicación posiblemente de trasplante de corazón y pulmón o de pulmón con corrección de la cardiopatía. ^{Natasja M, 2010}

La supervivencia a 1, 5 y 10 años, fue de 98%, 77% y 58%, estos datos se encontraron antes del tratamiento farmacológico actual (prostaciclina análogos, inhibidores de la fosfodiesterasa-5, y antagonista de los receptores de endotelinas. El pronóstico es peor si el síndrome es debido a una cardiopatía compleja. ^{Galie, 2009}

3.2 JUSTIFICACIÓN

Después de varias décadas de tratar a los niños con cardiopatías congénitas, nos enfrentamos ahora con el reto de tratar a muchos de ellos como adultos y a nuevos casos con expresión clínica tardía. Aumentando el número de adultos con cardiopatía congénita no operados. En México se han reportado 300 mil adultos en esta categoría y el aumento anual se estima en 15 mil casos más. La incidencia de cardiopatías es de 8 por cada 1000 Rn vivos de los cuales un 30% corresponden a cardiopatías congénitas con cortocircuitos sistémicos pulmonares que al no ser operados en forma temprana pueden desarrollar enfermedad vascular

pulmonar y síndrome de Eisenmenger, complicación reportada del 5-11 % por diferentes series. ^{Adatia, 2010}
^{Garofalo 2003}

En un estudio reciente de la Universidad de Toronto donde se analizaron las causas de muerte de pacientes adultos con cardiopatía congénita, el promedio de muerte fue a los 37 años siendo las primeras causas muerte súbita e insuficiencia cardíaca, y en ambos grupos el síndrome de Eisenmenger ocupa un lugar importante. ^{Alva, 2006}

Los pacientes con SE son pacientes con alto riesgo que a su ingreso hospitalario, generalmente requieren tratamiento quirúrgico o se presentan con un embarazo, por lo que su manejo precisa un abordaje multidisciplinario, individualizado teniendo como principio “primum non nocere”, y evitar la generación de desequilibrio mayor al que ya se tiene. ^{Oliver, 2009}

El síndrome de Eisenmenger es una entidad compleja con afección multisistémica que afecta la calidad de vida de los pacientes, ocasiona múltiples complicaciones graves y provoca altos costos en manejo médico y que debe evitarse efectuando el diagnóstico oportuno de las cardiopatías siendo ideal en edades tempranas, con fines resolutivos, para incidir en la disminución del Síndrome de Eisenmenger entidad clínica irreversible, por lo que es considerada como entidad prevenible por lo que no debería existir como se ha mencionado en las Guías de cardiopatías congénitas, siendo uno de los puntos de esta guía identificar los factores de riesgo y así evitar la progresión de la enfermedad.

3.3 PROPÓSITO

El presente documento describe las acciones y recomendaciones de prevención, detección, diagnóstico, tratamiento y seguimiento más efectivas en la atención del paciente con Síndrome de Eisenmenger, con la finalidad de disminuir la incidencia de esta entidad favoreciendo la detección temprana y estableciendo un tratamiento oportuno con fines de disminuir las secuelas de la misma, y mejorar la calidad de vida de los pacientes, asimismo reducir costos directos e indirectos, reduciendo la Morbimortalidad de esta enfermedad y mejora de la calidad de vida.

La información descrita pretende apoyar al equipo multidisciplinario con las herramientas de atención, en la toma de decisiones razonadas y sustentadas en la mejor evidencia científica disponible, e incrementar el conocimiento sobre el padecimiento y contribuir a otorgar una atención integral con equidad, calidad y eficiencia optimizando los recursos institucionales para su buen desempeño en la Práctica Clínica.

3.4 OBJETIVO DE ESTA GUÍA

La guía de práctica clínica: **Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Eisenmenger**, forma parte de las guías que integrarán el catálogo maestro de guías de práctica clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del primer, segundo y tercer nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

1. Disminución de la incidencia del Síndrome de Eisenmenger en el Adulto
2. Realización de un Diagnóstico temprano
3. Ofrecer un Tratamiento oportuno
4. Disminuir las secuelas de la enfermedad
5. Mejorar de la calidad de vida
6. Referencia oportuna y efectiva
7. Conocimiento actualizado y difusión de la enfermedad
8. Disminución y optimización de costos Institucionales
9. Detección de complicaciones
10. Reducción de ausentismo Escolar y laboral

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.5 DEFINICIÓN

El síndrome de Eisenmenger es un desorden multisistémico secundario a hipertensión arterial pulmonar secundaria a un corto circuito de izquierda a derecha o mixto, que provoca enfermedad vascular pulmonar con resistencias vasculares pulmonares elevadas que finalmente condiciona que el cortocircuito sea bidireccional o invertido

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

La presentación de la evidencia y recomendaciones en la presente guía corresponde a la información obtenida de GPC internacionales, las cuales fueron usadas como punto de referencia. La evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron. Las evidencias en cualquier escala son clasificadas de forma numérica o alfanumérica y las recomendaciones con letras, ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una de las GPC. En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación el número y/o letra representan la calidad y fuerza de la recomendación, las siglas que identifican la GPC o el nombre del primer autor y el año de publicación se refieren a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información como en el ejemplo siguiente:

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP, a través de la escala de Braden tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud	2++ (GIB, 2007)

En el caso de no contar con GPC como documento de referencia, las evidencias y recomendaciones fueron elaboradas a través del análisis de la información obtenida de revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos y estudios observacionales. La escala utilizada para la gradación de la evidencia y recomendaciones de estos estudios fue la escala Shekelle modificada.

Cuando la evidencia y recomendación fueron gradadas por el grupo elaborador, se colocó en corchetes la escala utilizada después del número o letra del nivel de evidencia y recomendación, y posteriormente el nombre del primer autor y el año como a continuación:

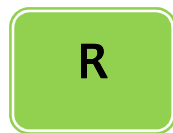
Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. El zanamivir disminuyó la incidencia de las complicaciones en 30% y el uso general de antibióticos en 20% en niños con influenza confirmada	la [E: Shekelle] Matheson, 2007

Los sistemas para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se describen en el Anexo 5.2.

Tabla de referencia de símbolos empleados en esta Guía:



EVIDENCIA



RECOMENDACIÓN



PUNTO DE BUENA PRÁCTICA

4.1 PREVENCIÓN SECUNDARIA

4.1.1 FACTORES DE RIESGO (ANEXO 5.3 CUADRO I)

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	<p>El Síndrome de Eisenmenger (SE) es causado por cortocircuitos sistémicos-pulmonares causados por defectos cardíacos congénitos grandes que llevan a un aumento grave en la REVP (Resistencias vasculares pulmonares) y que resultan en un cortocircuito inverso o bidireccional.</p> <p style="text-align: right;">III [E: Shekelle] <i>Galié, 2009</i></p>

E	<p>Los defectos cardíacos que más frecuentemente condicionan Síndrome de Eisenmenger (SE) son:</p> <ul style="list-style-type: none"> Defectos septales ventriculares (10%) Defectos septales auriculares (3%) Tronco arterioso común (50%) Defectos septales atrioventriculares. Persistencia del conducto arterioso 	<p>III (E. Shekelle) <i>Beghetti, 2009.</i></p> <p>IV (E. Shekelle) <i>Marelli, 2009</i></p>
E	<p>Otros factores que predisponen al SE en los pacientes con defectos cardíacos ya referidos son alteraciones musculoesqueleticas, cromosomopatias tales como el Síndrome de Down.</p>	<p>IV (E. Shekelle) <i>Marelli, 2009</i></p>
E	<p>La presencia de una anomalía cardíaca que cursa con cortocircuito izquierda derecha es el detonante para el desarrollo de la vasculopatía arterial pulmonar en el Síndrome de Eisenmenger</p>	<p>III [E: Shekelle] <i>Subirana, 2007</i></p>

4.2 ETIOPATOGENIA (ANEXO 5.3 CUADRO II,III)

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	<p>Los mecanismos fisiopatológicos no están aun totalmente aclarados.</p> <p>En presencia de cardiopatías con cortocircuitos supratricuspídeos el flujo pulmonar aumenta, sin incremento en las Resistencias Vasculares Pulmonares (RVP), excepto en pacientes de 40 años o más.</p> <p>En contraste, en los cortocircuitos infratricuspídeos existe un incremento de flujo y presión originando en forma más temprana la elevación de las RVP. Cuando hay malformaciones complejas, las lesiones vasculares pulmonares se presentan en forma más temprana y son más severas.</p>	<p>III [E: Shekelle] <i>Garofalo, 2003</i></p>

El aumento de flujo y presión (señales mecánicas) en el árbol vascular pulmonar conducirá a una serie de cambios en sus paredes que condicionan disfunción de las células endoteliales, y de músculo liso, y a una alteración de la función plaquetaria.

E

La disfunción endotelial se caracteriza por un desbalance entre las sustancias vasoconstrictoras/vasodilatadoras y pro-proliferativas/antiproliferativas producidas por el endotelio. Existe una menor producción de sustancias vasodilatadoras y antiproliferativas, como el óxido nítrico y la prostaciclina; en cambio, hay una mayor producción de sustancias vasoconstrictoras/ pro-proliferativas, como la endotelina-1 y el tromboxano-A₂.

III

[E: Shekelle]

Subirana, 2007

III

[E: Shekelle]

Galié, 2009

III

[E: Shekelle]

Baumgartner, 2010

E

Los 3 principales mecanismos fisiopatológicos en el desarrollo de HAP y Síndrome de Eisenmenger son la vía de la Endotelina, Vía del Óxido Nítrico y la vía de la Prostaciclina. (Anexo 5.3 1-2)

III

[E: Shekelle]

Beghetti, 2009

III

[E: Shekelle]

Galié, 2009

III

[E: Shekelle]

Baumgartner, 2010

En el SE se pueden observar varias afecciones en diferentes órganos blanco; siendo las más frecuentes las siguientes:

La hiperuricemia es común en los pacientes cianóticos y esto es debido a presencia de eritrocitosis lo que condiciona una mayor descomposición del grupo hem de la Hemoglobina lo cual incrementa la producción de ácido úrico, sumado a una depuración disminuida lo que puede favorecer la elevación de este en sangre; la artritis gotosa es rara.

La disfunción renal se observa en una tercera parte de esta población ya que la hipoxia crónica condiciona alteraciones de la filtración desarrollando glomerulopatía con presencia de proteinuria e hiperuricemia.

La disfunción hepática incluye la formación de cálculos de calcio y bilirrubina, originando cuadros clínicos de colecistitis y/o colelitiasis.

Los pacientes con síndrome de Eisenmenger presentan riesgo de desarrollar endocarditis infecciosa, absceso cerebral y neumonía.

Las causas de muerte súbita frecuentemente se asocian a presencia de arritmias, hemoptisis masiva, eventos cerebrales y cuadros de bajo gasto cardiaco asociado a la realización de ejercicios no acostumbrados.

R

III

[E: Shekelle]

Garofalo, 2003

III

[E: Shekelle]

Galié, 2008

✓/R

Es importante que el diagnóstico de malformaciones cardiacas congénitas sean realizado en edades tempranas con fines de que no se desarrollen secuelas en edades mayores como sucede con el Síndrome de Eisenmenger

Punto de Buena Práctica

4.3 DIAGNOSTICO

4.3.1 DIAGNÓSTICO CLÍNICO (ANEXO 5.3 CUADRO IV)

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

El diagnóstico de síndrome de Eisenmenger debe sospecharse con bases clínicas, en los pacientes cianóticos, con antecedente de cardiopatía congénita y datos de Hipertensión arterial Pulmonar.

III

[E: Shekelle]

Galié, 2009

E

En el SE se encuentran datos de Hipertensión Arterial pulmonar los cuales son poco específicos como:
 Disnea
 Debilidad o fatiga
 Cianosis
 Segundo ruido pulmonar reforzado y a veces un cuarto ruido
 Soplos de Insuficiencia tricuspídea y pulmonar.

IV
 [E: Shekelle]
 Galié, 2009
 III
 [E: Shekelle]
 Baumgartner, 2010
 III
 [E: Shekelle]
 Garofalo, 2003

Muchos pacientes con síndrome de Eisenmenger pueden estar asintomáticos durante muchos años, los síntomas aparecen generalmente entre la segunda o tercera década de la vida, siendo los más frecuentes:

- Cianosis la cual se incrementa en forma gradual.
- Síntomas de bajo gasto cardíaco:
 - Disnea de diferente grado
 - fatiga proporcional al grado de hipoxemia que presente e inclusive síncope.
- Cuadro clínico de insuficiencia cardíaca derecha (ingurgitación yugular, hepatomegalia y edema)

- Trastornos del ritmo y conducción

Las arritmias auriculares y ventriculares son frecuentes, a veces con crisis de palpitaciones, Síncope y muerte súbita.

- Poliglobulia

- Anormalidades neurológicas:

- Cefaleas
- Mareos,
- disturbios visuales ,
- accidentes cerebro vasculares, o por la existencia de embolismo paradójico e inclusive abscesos cerebrales.

- Alteraciones hemorrágicas, se deben principalmente a alteración en la función plaquetaria y de los factores II, V, VII, IX, X y el factor de Von Willebrand por lo que estos pacientes presentan frecuentemente sangrado, fenómenos tromboembólicos.

La hemoptisis es originada ya sea por infartos pulmonares, ruptura de arterias o arteriolas o por diátesis hemorrágica, pudiendo llevar ambas causas a la muerte súbita.

III
 [E: Shekelle]
 Garofalo, 2003
 III
 [E: Shekelle]
 Trojnarska, 2009
 III
 [E: Shekelle]
 Beghetti, 2009

Los cambios de los estudios complementarios en el SE son en forma general y en algunos pacientes:



- Biometría hemática con datos de Eritrocitosis
- Ferritina sérica y saturación de transferrina la cual se puede encontrar probablemente disminuida
- Pruebas de función hepática con alteraciones
- Pruebas de Coagulación alteradas
- Pruebas de funcionamiento renal elevadas
- Niveles Séricos de ácido úrico elevado

Punto de Buena Práctica



En el Síndrome de Eisenmenger pueden presentarse algunos datos de la cardiopatía que provoco el Síndrome. (Ver GPC de de malformaciones Cardiacas Congénitas IMSS)

III
[E: Shekelle]
Beghetti, 2009



Es indispensable la realización de una historia clínica completa para la detección del Síndrome de Eisenmenger la cual debe incluir:

Antecedentes Heredo Familiares y Personales Patológicos de defectos cardiacos o genéticos.

Interrogatorio dirigido a sintomatología cardiorespiratoria.

Exploración física que incluya evaluación de alteraciones dismórficas y musculoesqueléticas.

Exploración minuciosa del aparato cardiorrespiratorio

C
Marelli, 2009

4.4 PRUEBAS DIAGNÓSTICAS (LABORATORIO Y GABINETE)

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
		D [E: Shekelle] <i>Galié, 2009</i>
		1C <i>Warnes, 2008</i>
		C [E: Shekelle] <i>Garofalo, 2003</i>
		C [E: Shekelle] <i>Saxena 2009</i>
		III [E: Shekelle] <i>Krishna, 2009</i>
R	En los pacientes en quienes se sospecha la presencia de un síndrome de Eisenmenger es necesario realizar un cateterismo cardíaco derecho para detectar, localizar y cuantificar los cortocircuitos y para determinar la severidad de la hipertensión pulmonar, aunado a estudios de Ecocardiograma con fines de explorar la anatomía cardíaca e identificar alguna malformación.	
R	Las pruebas diagnósticas que deben realizarse en el paciente con sospecha de Eisenmenger son : -Oximetría de pulso con y sin administración de oxígeno. - Radiografía de tórax Electrocardiograma. Ecocardiograma en sus diversas modalidades - Cateterismo Cardíaco Derecho - Resonancia magnética -Biometría hemática completa - Ferritina sérica y saturación de transferrina -Pruebas de función hepática - Pruebas de Coagulación -Pruebas de funcionamiento renal -Niveles Séricos de ácido úrico - Prueba de caminata	1C <i>Warnes, 2008</i> C [E: Shekelle] <i>Garofalo, 2003</i> C [E: Shekelle] <i>Saxena 2009</i> III [E: Shekelle] <i>Krishna, 2009</i>

Los cambios de los estudios complementarios en el SE son en forma general y en algunos pacientes:

✓/R

- Biometría hemática con datos de Eritrocitosis
- Ferritina sérica y saturación de transferrina la cual se puede encontrar probablemente disminuida
- Pruebas de función hepática con alteraciones
- Pruebas de Coagulación alteradas
- Pruebas de funcionamiento renal elevadas
- Niveles Séricos de ácido úrico elevado

Punto de Buena Práctica

E

El electrocardiograma muestra agrandamiento de la aurícula derecha, hipertrofia del ventrículo derecho o hipertrofia biventricular. Y, como antes se dijo, las arritmias auriculares y ventriculares son frecuentes.

III

[E: Shekelle]

Garofalo, 2003

R

En la radiografía de tórax se puede observar el agrandamiento del ventrículo derecho y un tronco de la arteria pulmonar dilatado con reducción del calibre de los vasos en la periferia de los campos pulmonares.

C

[E: Shekelle]

Garofalo, 2003

R

Las pruebas de imagen deben ser realizadas cada 2 o 3 años, en pacientes estables)

D

[E: Shekelle]

Galié, 2009

R

El ecocardiograma en todas sus modalidades es de utilidad tanto para el diagnóstico del tipo de cardiopatía como para la localización del defecto. El eco Doppler color puede detectar la presencia de cortocircuitos, aunque a veces es difícil evidenciarlos porque son pequeños. En estos casos es importante la realización de un ecocardiograma con contraste.

C

[E: Shekelle]

Garofalo, 2003

- R** En los pacientes en quienes se sospecha la presencia de un síndrome de Eisenmenger es necesario realizar un cateterismo cardíaco derecho para detectar, localizar y cuantificar los cortocircuitos y para determinar la severidad de la hipertensión pulmonar.
Son útiles las mediciones de las resistencias pulmonares antes y después de la administración de vasodilatadores pulmonares (O₂ 100% u óxido nítrico, adenosina o prostaciclina) con el fin de discriminar a los pacientes que tienen hipertensión fija o irreversible de aquellos con hipertensión pulmonar reversible.
C
[E: Shekelle]
Garofalo, 2003
- R** En la HAP, las pruebas de vasorreactividad deben realizarse en el momento del diagnóstico del Cateterismo Cardíaco Derecho para identificar a los pacientes que puedan beneficiarse de una terapia a largo plazo con bloqueadores de calcio.
D
[E: Shekelle]
Galié, 2009
- R** La prueba de vasoreactividad debe realizarse en centros en de referencia
IIa-C
(Galié, 2009)
- R** El cateterismo cardíaco derecho (CCD) también es útil cuando se plantee una terapia específica de fármaco para la HP
IC
(Galié, 2009)
- E** Los procedimientos CCD tienen bajos índices de morbilidad (1.1%) y mortalidad(0,055%) cuando son realizados en centros especializados
III
[E: Shekelle]
Galié, 2009
- R** Si la HAP es identificada pero las causas no son completamente reconocidas los estudios deben incluir:
Test de función pulmonar con capacidad de difusión y volúmenes.
Tomografía computarizada con ventana de parénquima pulmonar.
Cateterismo cardíaco , con pruebas con vasodilatadores
1C
Warnes,2008
- R** Ante la duda diagnóstica de la causa del SE la resonancia magnética y la angiotomografía son útiles como pruebas complementarias:
C
[E: Shekelle]
Krishna, 2009

R

Las pruebas de función pulmonar están indicadas cuando: existe sospecha de enfermedad pulmonar. Deformidades de columna vertebral, u obstrucción de vías a aéreas.

C**[E: Shekelle]***Kumar, 2009***E**

Los marcadores bioquímicos son una herramienta no invasiva para la evaluación y observación de la insuficiencia cardiaca en pacientes con cardiopatías congénitas e HP.

Siendo los marcadores más utilizados el péptido natriurético auricular y el péptido natriurético cerebral (BNP), ambos inducen la vasodilatación y la natriuresis y son liberados por el miocardio en respuesta a la tensión de la pared, observando niveles altos de estos marcadores en esta gama de cardiopatías.

Estos marcadores son útiles en el seguimiento del paciente, ya que determinan control, pronóstico y respuesta al tratamiento.

III**[E: Shekelle]***Trojnarska1, 2009***E**

La prueba de caminata de 6 minutos es una medida sencilla y fácilmente reproducible, nos evalúa la capacidad funcional y respuesta al tratamiento. Se debe realizar al inicio del diagnóstico y durante el seguimiento

III**[E: Shekelle]***Krishna, 2009***IV****[E: Shekelle]***Galié 2009***R**

No se recomienda biopsia pulmonar abierta o toracoscopia en pacientes con HAP

III-C*(Galié, 2009)*

4.5 TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO (VER ANEXO 5.4 CUADRO I, II)

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
R	Siendo el cuadro de características irreversibles, el tratamiento de estos pacientes es fundamentalmente Sintomático. Por lo tanto es de suma importancia el control estricto de todas las variables en juego.	C [E: Shekelle] <i>Garofalo, 2003</i>

E

El tratamiento Farmacológico del SE fundamentándose principalmente en las bases fisiopatológicas de los cambios o modificaciones del endotelio vascular pulmonar, observados en la Hipertensión Pulmonar arterial, estando aprobados para el tratamiento de ésta fármacos englobados en tres grandes grupos (Ver Guía de Hipertensión Arterial Pulmonar:

- Prostanoides
- Antagonistas de receptores de endotelina
- Inhibidores de la 5-fosfodiesterasa

Su eficacia y seguridad han sido analizadas en el SE con cardiopatía congénita, aunque en estudios poco controlados.

Ila, C
Galié, 2009
III
[E: Shekelle]
Baumgartner, 2010

R

En el tratamiento farmacológico la terapia pulmonar farmacológica vasodilatadora es punto medular en el síndrome de Eisenmenger con fines de mejorar su calidad de vida

B
Silversides, 2009

E

Otros fármacos complementarios en tratamiento del SE se limita a medidas paliativas o trasplante cardiopulmonar; contemplándose los siguientes de acuerdo a el cuadro clínico en cada caso, siendo los siguientes:

- Digitálicos
- Diuréticos
- Antiarrítmicos
- Anticoagulantes

Sin embargo ninguno de los medicamentos modifica la sobrevida.

III
Beghetti, 2009 (pag 134)

El tratamiento Farmacológico específico de la HAP (Ver Guía de Hipertensión Arterial Pulmonar IMSS) se basa principalmente en medicamentos con efecto vasodilatador (piedra angular) siendo los más utilizados:

- Bloqueadores de los canales de Calcio (BCC)
 - Nifedipina
 - Amlodipino
 - Dilitazem
- Inhibidores de fosfodiesterasa
 - Sildenafil
 - Tadalafil
- Los prostanoides*
 - Epoprostenol
 - Iloprost
 - Treprostinil
- Antagonistas de receptores de Endotelina*
 - Bosentan
 - Sitaxetan
 - Ambrisetan
- Terapia Combinada

R

A
(Badesch, 2004)
IV
[E: Shekelle]
Galié, 2009
A
[E: Shekelle]
Sitbon, 2005

*Ya que los Prostanoides y los antagonistas de receptores de Endotelina 1 son medicamentos no disponibles en cuadro básico pueden ser sustituidos por los medicamentos de primera línea como lo son los bloqueadores de calcio o el Sildenafil individualizando cada caso.

✓/R

Punto de Buena Práctica

En un metanálisis de ensayos clínicos controlados la prostaciclina oral o intravenosa o inhalatoria y el treprostinil (análogo de la postraciclina) mostraron mejoría significativa en la capacidad para el ejercicio, en la hemodinámica cardiopulmonar y en la clase funcional cardiaca en pacientes con Hipertensión arterial Pulmonar primaria o secundaria a partir de los 3 días a 12 semanas de su uso

E

la
[E: Shekelle]
Paramothayan, 2008

En un metanálisis sobre antagonistas de los receptores de la endotelina mostraron mejoría sobre la clase funcional, se observó además reducción de la mortalidad, y mejoría de la puntuación de la disnea de Borg en pacientes Hipertensión arterial Pulmonar sintomáticos. La toxicidad hepática no fue frecuente.

E

la
[E: Shekelle]
Chao Liu, 2009

E	El sildenafil en estudios clínicos controlados dos de estos cruzados (cross-over) mostró que mejoraban los síntomas de Hipertensión arterial pulmonar y la disnea con adecuada tolerancia del fármaco.	Ia [E: Shekelle] <i>Kanthapillai P, 2001</i>
E	En lactantes y niños con cardiopatía congénita el uso del óxido nítrico en el posoperatorio mostró una presión arterial pulmonar menor en comparación a los pacientes en los que no se usó el óxido nítrico.	Ia [E: Shekelle] <i>Bizzarro M, 2005</i>
E	El uso del epoprostenol como análogo de prostaciclina reporto mejoría significativa en la clase funcional cardiaca, en la saturación de oxígeno y en la actividad física después de 3 meses de su uso en pacientes con un SE.	III [E: Shekelle] <i>Beghetti, 2009</i>
R	La terapia combinada puede ser considerada en pacientes con clase funcional IIIc en pacientes con síndrome de Eisenmenger.	IIb , C <i>Galié, 2009</i>
R	El uso de bloqueadores del calcio no están indicados en el síndrome de Eisenmenger	III C <i>Galié, 2009</i>
R	La hiperuricemia y la artritis gotosa deben ser tratadas con colchicina, probenecid y sulfonilurea así como alupurinol como profilaxis.	IC <i>Galié, 2009</i>
R	Si están presentes síntomas de hiperviscosidad la flebotomía reemplazando con soluciones isovolumétricas pueden ser considerada cuando el hematocrito sea mayor de 65%.	Ila C <i>Galié, 2009</i>
R	Los pacientes que serán sometidos a procedimientos quirúrgicos podrán ser sometidos a flebotomía profiláctica para llevar hematocrito menor de 65%, esta se lleva a cabo con reposición de volumen.	I B <i>Galié, 2009</i>
R	En los pacientes con síndrome de Eisenmenger los diuréticos solo deben ser usados en presencia de falla cardiaca derecha	III [E: Shekelle] <i>Badesch , 2004</i>
R	En los pacientes con síndrome de Eisenmenger el ritmo sinusal debe ser restablecido y mantenido lo antes posible	C <i>Silversides, 2009</i>

- | | | |
|--|--|---|
| <div style="background-color: #90EE90; border: 1px solid black; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>Las arritmias sintomáticas deben ser tratadas en forma individualizada con terapia antiarrítmica</p> | <p style="text-align: right;">C
<i>Silversides, 2009</i></p> |
| <div style="background-color: #90EE90; border: 1px solid black; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>Los pacientes con síndrome de Eisenmenger con flutter y fibrilación auricular deben recibir terapia con warfarina con un juiciosos monitoreo de los niveles de IRN (el citrato de sodio ajustado al hematocrito)</p> | <p style="text-align: right;">C
<i>Silversides, 2009</i></p> |
| <div style="background-color: #90EE90; border: 1px solid black; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>La colocación de desfibrilador implantable es de alto riesgo, debe ser considerado en pacientes con síncope y arritmia ventricular concurrente. El marcapaso epicardico debe ser considerado como primera opción</p> | <p style="text-align: right;">C
<i>Silversides, 2009</i></p> |
| <div style="background-color: #90EE90; border: 1px solid black; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>El marcapaso transvenoso no es recomendado en pacientes con la presencia de cortocircuitos intracardiacos debido al riesgo de embolismo paradójico</p> | <p style="text-align: right;">C
<i>Silversides, 2009</i></p> |
| <div style="background-color: #90EE90; border: 1px solid black; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>Las transfusiones plaquetarias, plasma fresco vitamina K crioprecipitados y desmopresina pueden ser usados en los pacientes con síndrome de Eisenmenger para tratar sangrado severo</p> | <p style="text-align: right;">C
<i>Silversides, 2009</i></p> |
| <div style="background-color: #90EE90; border: 1px solid black; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>El óxido nítrico es un fármaco vasodilatador altamente selectivo sin efectos hemodinámicas en la circulación sistémica aceptado para prueba diagnóstica farmacológica en pacientes con hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía congénita.</p> | <p style="text-align: right;">C
[E: Shekelle]
<i>Bouzasa , 2005</i></p> |
| <div style="background-color: #90EE90; border: 1px solid black; border-radius: 10px; width: 40px; height: 40px; display: flex; align-items: center; justify-content: center; margin: 10px auto;">R</div> | <p>La administración de bloqueadores cálcicos o inhibidores cálcicos o de inhibidores de la ECA en pacientes con SE es peligrosa pues puede originar hipotensión, hipoxemia severa, conduciendo a un aumento del corto circuito de derecha a izquierda con riesgo de provocar síncope y muerte súbita.</p> | <p style="text-align: right;">C
[E: Shekelle]
<i>Garofalo, 2003</i></p> |

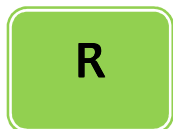
4.5.1 MEDIDAS GENERALES

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<div>R</div>	<p>En los pacientes con SE se recomienda Inmunización contra la Influenza o infección por neumococo</p> <p>I-C (Galié, 2009) C Warnes, 2008 III [E: Shekelle] Baumgartner, 2010</p>
<div>R</div>	<p>En los pacientes con SE es recomendable Actividad física no excesiva</p> <p>III, C (Galié, 2009)</p>
<div>R</div>	<p>Los pacientes con HAP con estado físico afectado puede ser recomendado rehabilitación supervisada de acuerdo a cada caso (Ver guía de Rehabilitación cardiaca)</p> <p>Ila, C (Galié, 2009)</p>
<div>R</div>	<p>En eventos quirúrgicos utilizar anestesia epidural en lugar de la General de preferencia cirugía electiva</p> <p>Ila, C (Galié, 2009)</p>
<div>R</div>	<p>Ofrecer apoyo psicológico de acuerdo a cada caso</p> <p>Ila, C (Galié, 2009)</p>
<div>R</div>	<p>La administración de oxígeno en el Síndrome se recomienda en las siguientes circunstancias:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pacientes con clase Funcional II y IV de la OMS • Pacientes con presión de oxígeno en sangre arterial sistemáticamente <8 kPa (60 mmHg) • Pacientes con datos clínicos importantes de hipoxemia y que el uso de oxígeno mejora la sintomatología o incrementa la saturación de oxígeno por lo menos un 10%. <p>Ila, C (Galié, 2009)</p>

En pacientes con Síndrome de Eisenmenger se debe evitar :



- a) Deshidratación
- b) Ejercicio isométrico moderado a severo. C
Warnes,2008
- c) Exposición a calor, sauna.
- d) Exposición a grandes alturas (más de 5000 pies sobre el nivel de mar).



. Los pacientes con síndrome de Eisenmenger con infección y trastornos del ritmo deben manejarse oportuna y rápidamente C
Warnes,2008



Son actividades o exposiciones que en los pacientes con Síndrome de Eisenmenger aumentan riesgo de morbi-mortalidad C
Fumar Silversides, 2009
Viajes aéreos con saturaciones dentro del avión menores a 85%.
Anestesia general

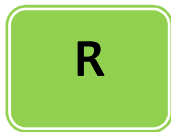
4.6 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	El Trasplante pulmonar con corrección de los defectos cardíacos o el trasplante cardío-pulmonar son opciones en pacientes con SE, indicado en aquellos con pobre pronóstico, como lo es en los siguientes casos: -Supervivencia esperada al cabo de 1 año < 50% -Síncope -Falla cardíaca refractaria a tratamiento médico -Clase funcional de NYHA III o IV. -Pacientes con hipoxemia severa	D [E: Shekelle] Galie, 2008 C [E: Shekelle] Bouzasa
	Cuando la limitación funcional es muy severa se debe considerar el trasplante pulmonar y la reparación cardíaca en los pacientes con cardiopatía congénita simple o el trasplante cardiopulmonar en los pacientes con cardiopatía congénita compleja o con disfunción ventricular derecha severa.	C [E: Shekelle] Bouzasa

R	El trasplante cardiopulmonar representa el único tratamiento definitivo en los pacientes con Síndrome de Eisenmenger.	C [E: Shekelle] Garofalo, 2003
R	En muchos pacientes con hipertensión arterial Pulmonar y Falla Cardíaca leve , moderada o severa el trasplante cardiaco puede ser considerado	D Ross, 2003
R	No se recomienda el Trasplante pulmonar para pacientes con HAP de cualquier etiología en clase Funcional I y II de la OMS	IC Galié, 2009
R	El trasplante Pulmonar estaría indicado en pacientes con buena función ventricular izquierda, con una fracción de eyección del ventrículo derecho mayor del 10%, sin lesiones valvulares ni coronariopatías, y con un defecto congénito simple (CIV, CIA, ductus). La sobrevida a un año en el trasplante pulmonar se aproxima al 70%- 80%, y a los 4 años es inferior al 50% [31]. En el trasplante cardiopulmonar el pronóstico de vida a un año es semejante (alrededor del 60%-80%) y disminuye al 30% a los 10 años.	C [E: Shekelle] Garofalo, 2003
R	Los pacientes con enfermedad vascular obstructiva con alta resistencia combinada con ausencia de cortocircuito de izquierda a derecha (síndrome de Eisenmenger) están fuera de cirugía correctiva del defecto cardiaco.(Ver Guía de Cardiopatía congénita)	D [E: Shekelle] Beghetti, 2009

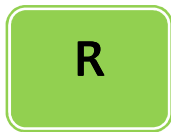
4.7 ABORDAJE REPRODUCTIVO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
R Las mujeres con síndrome de Eisenmenger y su pareja deben recibir consejo sobre la necesidad absoluta de evitar el embarazo en vista del alto riesgo de mortalidad materna y deben recibir adecuada educación sobre el método de anticoncepción más adecuado, por un especialista en medicina materno-fetal.	IB Warnes, 2008



El embarazo no se recomienda y debe evitarse absolutamente debido al alto riesgo de mortalidad materna

IIIB
Warnes, 2008
C
[E: Shekelle]
Khrishna, 2009
IC
Galié, 2009



La terminación del embarazo en la etapa más temprana posible, conlleva alto riesgo materno, sin embargo puede ser razonable hacer un balance contra el riesgo de continuar el embarazo

IC, IIB
Warnes, 2008



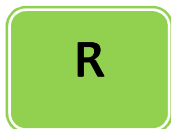
En pacientes embarazadas con Síndrome de Eisenmenger la atención obstétrica deberá ser en centros Especializados (Ver Guía de Cardiopatía y Embarazo)

Punto de Buena Práctica



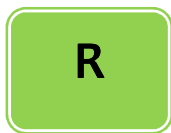
Los métodos quirúrgicos de anticoncepción implican riesgo quirúrgico mayor, sin embargo es la opción más segura que el embarazo. Con las nuevas técnicas mínimamente invasivas, el riesgo/beneficio de las modalidades en el manejo de pacientes de alto riesgo, así como con un anestesiólogo cardiovascular. de esterilización debe discutirse con un obstetra experto

I, C
Warnes, 2008



El uso de los métodos anticonceptivos de barrera como único método no está recomendado debido a su frecuencia de falla.

IIIC
Warnes, 2008



Los anticonceptivos que contengan estrógenos orales deben evitarse

IIIC
Warnes, 2008

4.8 CRITERIOS DE REFERENCIA

4.8.1 DEL SEGUNDO AL TERCER NIVEL

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<div data-bbox="264 541 430 667">R</div> <p>Los pacientes con Síndrome de Eisenmenger deben ser tratados en centros especializados de tercer nivel y de preferencia por cardiólogo especialista en cardiopatías congénitas</p>	<p>I C <i>Baumgartner, 2010</i> IC <i>Warnes, 2008</i></p>
<div data-bbox="264 720 430 856">✓/R</div> <p>Es recomendable que en el control del niño sano, se realice una historia clínica minuciosa y enfocada a detectar cardiopatías congénitas y así evitar el progreso del Síndrome de Eisenmenger</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
<div data-bbox="264 909 430 1108">R</div> <p>Los pacientes con hipertensión arterial pulmonar deben enviarse a centros de 3er nivel cuando persiste con HAP después de operados de corrección de cardiopatía, si el defecto cardíaco es inoperable, en los niños que después del 1er mes de vida continúan con persistencia de HAP, si se sospecha de alteraciones en el parénquima pulmonar, si la causa aún no se ha determinado o de cualquier otra causa.</p>	<p>D [E: Shekelle] <i>Coghlan, 2008</i></p>
<div data-bbox="264 1234 430 1434">R</div> <p>Todos los pacientes con HAP deben ser enviados con: Electrocardiograma Radiografía de tórax Ecocardiograma transtorácico Espirometría en adultos</p> <p>Si es posible deben evaluarse antes de enviarse por un médico cardiólogo y por un médico neumólogo.</p>	<p>D [E: Shekelle] <i>Coghlan, 2008</i></p>
<div data-bbox="264 1560 430 1738">R</div> <p>Los pacientes con síndrome de Eisenmenger que se van a someter a cirugía no cardíaca y cateterismo cardíaco deben realizarse solo en centros con experiencia en el manejo de estos pacientes. En casos de emergencias o urgencias debe consultarse al personal con experiencia en el manejo de estos pacientes.</p>	<p>IC <i>Warnes, 2008</i></p>

4.9 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<div data-bbox="261 583 427 709">R</div> <p>Los pacientes con síndrome de Eisenmenger deben ser evaluados cada 6 a 12 meses en un centro especializado.</p>	<p>IV D [E: Shekelle] <i>Baumgartner, 2010</i> IC <i>Warnes, 2008</i></p>
<div data-bbox="261 779 427 905">R</div> <p>De todos los medicamentos que se administren a los pacientes con síndrome de Eisenmenger debe hacerse una revisión rigurosa de los potenciales cambios de la presión sistémica, condiciones de la precarga, cortos circuitos intravasculares y flujo o función renal y hepática.</p> <p>Dentro de los estudios necesarios para el seguimiento de los pacientes con síndrome de Eisenmenger se encuentran:</p>	<p>IIaC <i>Warnes, 2008</i></p>
<div data-bbox="261 1178 427 1304">R</div> <p>Biometría Hemática Pruebas de función renal Pruebas de función hepática Ácido úrico Saturación de oxígeno por oximetría de pulso Radiografía de tórax Electrocardiograma Ecocardiograma cuando esté indicado Prueba de caminata de 6 minutos</p>	<p>III (Shekelle) <i>Krishna , 2009</i></p>

5. ANEXOS

5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

Ejemplo de un protocolo de Búsqueda

PROTOCOLO DE BÚSQUEDA.

Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Eisenmenger

La búsqueda se realizó en los sitios específicos de Guías de Práctica Clínica, la base de datos de la biblioteca Cochrane y PubMed.

Criterios de inclusión:

Documentos escritos en idioma inglés o español.

Publicados durante los últimos 10 años.

Documentos enfocados a diagnóstico o tratamiento.

Criterios de exclusión:

Documentos escritos en idiomas distintos al español o inglés.

Estrategia de búsqueda

Primera etapa

Esta primera etapa consistió en buscar guías de práctica clínica relacionadas con el tema:

Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Eisenmenger en PubMed.

La búsqueda fue limitada a humanos, documentos publicados durante los últimos 10 años, en idioma inglés o español, del tipo de documento de guías de práctica clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el término MeSh: **Eisenmenger Complex**. En esta estrategia de búsqueda también se incluyeron los subencabezamientos (subheadings): Classification, complications, Diagnosis, therapy, y se limitó a la población de cualquier edad. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio 566 resultados, de los cuales se utilizaron 9 fuentes por considerarlas pertinentes y de utilidad en la elaboración de la guía.

Protocolo de búsqueda de GPC.

Resultado Obtenido

("Eisenmenger Complex/classification"[Mesh] OR "Eisenmenger Complex/complications"[Mesh] OR "Eisenmenger Complex/diagnosis"[Mesh] OR "Eisenmenger Complex/drug therapy"[Mesh] OR "Eisenmenger Complex/therapy"[Mesh]) AND (("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND (Clinical Trial[ptyp] OR Meta-Analysis[ptyp] OR Practice Guideline[ptyp] OR Randomized Controlled Trial[ptyp] OR Review[ptyp] OR Consensus Development Conference[ptyp] OR Consensus Development Conference, NIH[ptyp] OR Guideline[ptyp])) AND (English[lang] OR Spanish[lang]) AND "2001/01/08"[PDat] : "2011/01/05"[PDat])

Algoritmo de búsqueda

1. Eisenmenger Complex [Mesh]
2. - Classification [Subheading]
3. - Complications [Subheading]
4. - Diagnosis [Subheading]
5. Drug Therapy [Subheading]
6. Therapy [Subheading]
7. #2 OR #3 OR #4#5#6
8. #1 And #7
9. 2001[PDAT]: 2011[PDAT]
10. Humans [MeSH]
11. #8 and # 10
12. English [lang]
13. Spanish [lang]
14. #12 OR # 13
15. #11 AND # 14
16. Guideline [ptyp]
17. #15 AND #12
18. 19. #17 AND #18
20. - # 1 AND (# 2 OR # 3 OR #4 OR #5 OR #6) AND #9 AND #10 AND (#12 OR #13) and (#16) and #18

Segunda etapa

Una vez que se realizó la búsqueda de guías de práctica clínica en PubMed y al haberse encontrado pocos documentos de utilidad, se procedió a buscar guías de práctica clínica en sitios Web especializados considerando el tema de Eisenmenger Syndrome.

En esta etapa se realizó la búsqueda en 6 sitios de Internet en los que se buscaron guías de práctica clínica, en 4 de estos sitios se obtuvieron 145 documentos, de los cuales se utilizaron 13 documentos para la elaboración de la guía de éstas fueron 4 Guías.

No.	Sitio	Obtenidos	Utilizados
1	NGC	1	1
2	TripDatabase	143	11
4	Revista Española de Cardiología	1	1
5	Guía.salud	0	0
Totales		145	13

Tercera etapa

Se realizó una búsqueda de revisiones sistemáticas en la biblioteca Cochrane, relacionadas con el tema de Eisenmenger Syndrome. Se obtuvieron 2 RS, las cuales tuvieron información relevante para la elaboración de la guía

5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN

Criterios para Gradar la Evidencia

El concepto de Medicina Basada en la Evidencia (MBE) fue desarrollado por un grupo de internistas y epidemiólogos clínicos, liderados por Gordon Guyatt, de la Escuela de Medicina de la Universidad McMaster de Canadá. En palabras de David Sackett, *“la MBE es la utilización consciente, explícita y juiciosa de la mejor evidencia clínica disponible para tomar decisiones sobre el cuidado de los pacientes individuales”* (Evidence-Based Medicine Working Group 1992, Sackett DL et al, 1996).

En esencia, la MBE pretende aportar más ciencia al arte de la medicina, siendo su objetivo disponer de la mejor información científica disponible -la evidencia- para aplicarla a la práctica clínica (Guerra Romero L, 1996).

La fase de presentación de la evidencia consiste en la organización de la información disponible según criterios relacionados con las características cualitativas, diseño y tipo de resultados de los estudios disponibles. La clasificación de la evidencia permite emitir recomendaciones sobre la inclusión o no de una intervención dentro de la GPC (Jovell AJ et al, 2006).

Existen diferentes formas de gradar la evidencia (Harbour R 2001) en función del rigor científico del diseño de los estudios pueden construirse escalas de clasificación jerárquica de la evidencia, a partir de las cuales pueden establecerse recomendaciones respecto a la adopción de un determinado procedimiento médico o intervención sanitaria (Guyatt GH et al, 1993). Aunque hay diferentes escalas de gradación de la calidad de la evidencia científica, todas ellas son muy similares entre sí.

A continuación se presentan las escalas de evidencia de cada una de las GPC utilizadas como referencia para la adopción y adaptación de las recomendaciones.

LA ESCALA MODIFICADA DE SHEKELLE Y COLABORADORES

Clasifica la evidencia en niveles (categorías) e indica el origen de las recomendaciones emitidas por medio del grado de fuerza. Para establecer la categoría de la evidencia utiliza números romanos de I a IV y las letras a y b (minúsculas). En la fuerza de recomendación letras mayúsculas de la A a la D.

Categoría de la evidencia	Fuerza de la recomendación
Ia. Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	A. Directamente basada en evidencia categoría I
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorio	
IIa. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoriedad	B. Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I
IIb. Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

NIVEL DE EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES DEL GRUPO DE TASK FORCE Y ADAPTADO POR EL CONSENSO DE LA SOCIEDAD CANADIENSE CARDIOVASCULAR Y GUÍA DE "MANEJO DE MALFORMACIONES CARDIACAS CONGÉNITAS EN EL ADULTO SOCIEDAD EUROPEA DE CARDIOLOGÍA (ESC) 2008

Clases de Recomendaciones

Grados de Recomendaciones	Definición
Clase I	Evidencia y/o acuerdo general de que un determinado procedimiento o tratamiento es beneficioso, útil y efectivo
Clase II	Evidencia conflictiva y/o divergencia de opinión acerca de la utilidad/eficacia del tratamiento
Clase IIa	El peso de la evidencia/opinión está a favor de la utilidad/eficacia
Clase IIb	
Clase III	La utilidad/eficacia está menos establecida por la evidencia/opinión encia o acuerdo general de que el tratamiento no es útil/efectivo y en algunos casos puede ser perjudicial

Nivel de Evidencias

Nivel de Evidencia	Definición
Nivel de Evidencia A	Datos procedentes de múltiples ensayos clínicos* con distribución aleatoria o metaanálisis
Nivel de Evidencia B	Datos procedentes de un único ensayo clínico* con distribución aleatoria o de grandes estudios sin distribución aleatoria
Nivel de Evidencia C	Consenso de opinión de expertos y/o pequeños estudios, estudios retrospectivos, registros

ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) European Heart Journal Advance Access published August 27, 2010

NIVEL DE EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES DE LA "GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR (ESC) VERSIÓN ESPAÑOL2008"

Grados de Recomendaciones	Definición
Clase I	Evidencia y/o acuerdo general de que un determinado procedimiento o tratamiento es beneficioso, útil y efectivo
Clase II	Evidencia conflictiva y/o divergencia de opinión acerca de la utilidad/eficacia del tratamiento
Clase IIa	El peso de la evidencia/opinión está a favor de la utilidad/eficacia
Clase IIb	La utilidad/eficacia está menos establecida por la evidencia/opinión
Clase III	encia o acuerdo general de que el tratamiento no es útil/efectivo y en algunos casos puede ser perjudicial

Nivel de Evidencias

Nivel de Evidencia	Definición
Nivel de Evidencia A	Datos procedentes de múltiples ensayos clínicos* con distribución aleatoria o metanálisis
Nivel de Evidencia B	Datos procedentes de un único ensayo clínico* con distribución aleatoria o de grandes estudios sin distribución aleatoria
Nivel de Evidencia C	Consenso de opinión de expertos y/o pequeños estudios, estudios retrospectivos, registros

Rev Esp Cardiol. 2009;62(12):1464.e1-e58

**SISTEMA UTILIZADO POR LA ACC/AHA 2008 PARA CALIFICAR EL NIVEL DE EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN
DE " GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF ADULTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE: EXECUTIVE SUMMARY"**

	Clase I Beneficio>>>riesgo Procedimiento/tratamiento Debe ser hecho/Debe ser administrado	Clase IIa Beneficio>>>riesgo Faltan estudios adicionales con objetivos específicos Es razonable hacer el procedimiento/administrar el tratamiento	Clase IIb Beneficio riesgo Faltan estudios adicionales con amplios objetivos; registros adicionales podrían ser de ayuda Procedimiento/Tratamiento puede ser considerado	Clase III Riesgo Beneficio El procedimiento/tratamiento deberá no realizarse/administrarse puesto que no es de ayuda y puede ocasionar daño
Nivel A Evaluado en múltiples poblaciones. Datos derivados de múltiples ensayos clínicos aleatorizados o meta-análisis	Recomendación que el procedimiento o tratamiento es útil/efectivo Suficiente evidencia de múltiples ensayos aleatorizados o meta análisis	Recomendación a favor de tratamiento o procedimiento siendo útil/efectivo Alguna evidencia conflictiva a través de múltiples ensayos aleatorizados o meta análisis	Recomendación de utilidad o eficacia menos bien establecida Mayor evidencia conflictiva a través de múltiples estudios aleatorizados o meta análisis	Recomendación de ese procedimiento o tratamiento no es útil/efectivo y puede ser dañino Suficiente evidencia a través de múltiples ensayos aleatorizados o meta análisis
Nivel B Evaluado en poblaciones limitadas Datos derivados de un ensayo clínico o estudios no aleatorizados	Recomendación de que el procedimiento o tratamiento es útil/efectivo Evidencia de un ensayo o estudios no aleatorizados	Recomendación a favor del tratamiento o procedimiento mostrando utilidad o efectividad. Alguna evidencia conflictiva de un ensayo aleatorizado o no aleatorizado	Recomendación de utilidad o eficacia menos bien establecida Mayor evidencia conflictiva de un ensayo clínico aleatorizado o no aleatorizado	Recomendación de procedimientos o tratamientos no útiles/efectivos y que pueden causar daño Evidencia a través de un estudio aleatorizado o no aleatorizado
Nivel C Evaluado en poblaciones muy limitadas Consenso de opinión de expertos, estudios de casos y estándares de cuidado	Recomendación que el procedimiento o tratamiento es útil/efectivo Opinión de expertos, estudios de casos o estándares de cuidado	Recomendación a favor de un tratamiento o procedimiento siendo útil/efectivo Discrepancia en la opinión de expertos, estudios de casos o estándares de cuidado.	Recomendación de utilidad/eficacia menos bien establecida Discrepancia en la opinión de expertos, estudios de casos o estándares de cuidado.	Recomendación de ese procedimiento o tratamiento no es de utilidad/efectivo y puede ser dañino Opinión de expertos, series de casos o estándares de cuidado

Journal of the American College of Cardiology Vol. 52, No. 23, 2008

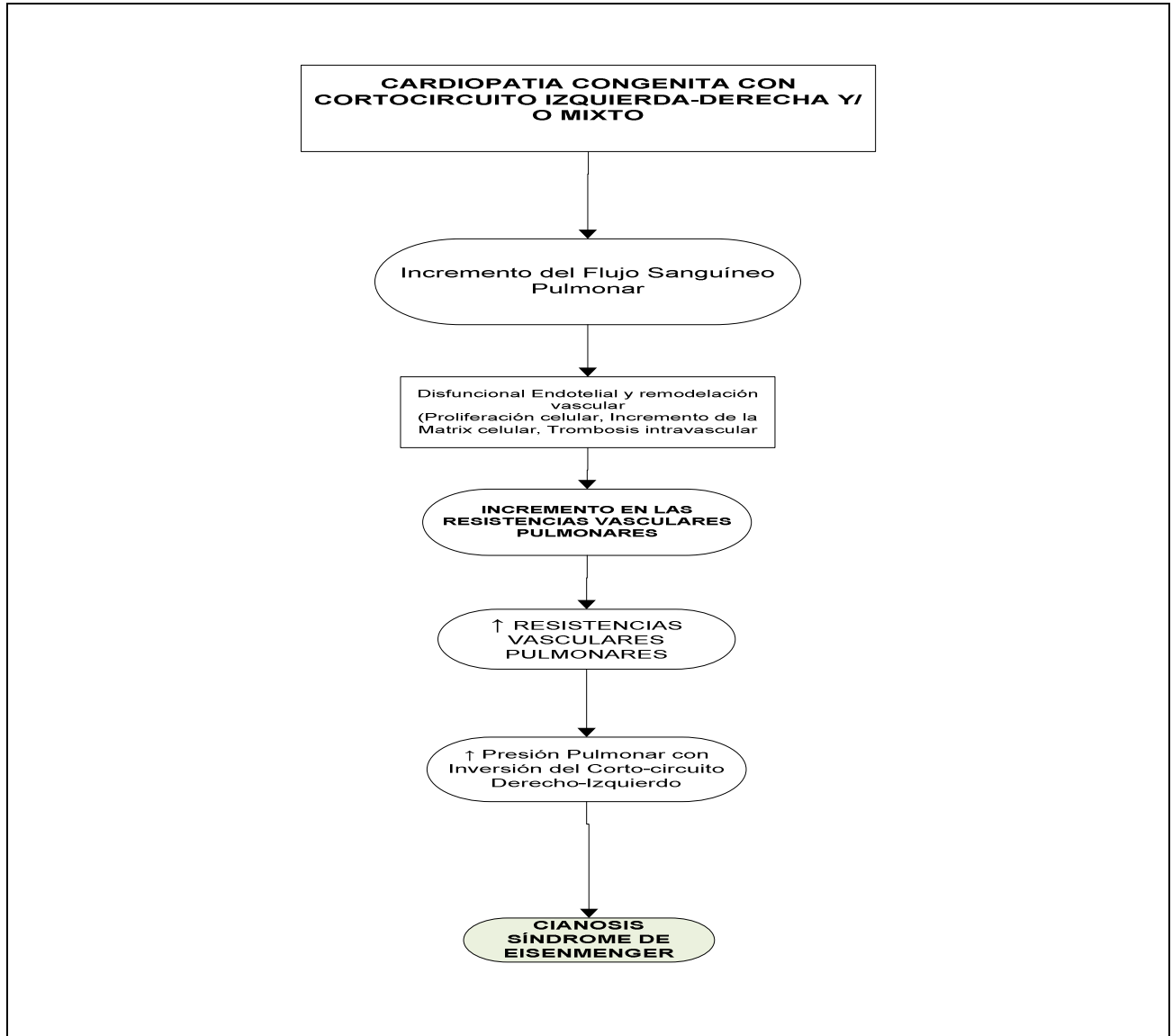
5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD

CUADRO I. CLASIFICACION CLINICA DE LOS CORTOCIRCUITOS SISTEMICO PULMONARES ASOCIADOS A LA HIERTENSION ARTERIAL PULMONAR

Anormalidad	Manifestaciones clínicas
Síndrome de Eisenmenger	Incluye todos los cortocircuitos sistémico-pulmonares debidos a grandes defectos que conducen a grandes aumentos de la RVP y resultan en un cortocircuito inverso (pulmonar-sistémico) o bidireccional. Se observan cianosis, eritrocitosis y afección de múltiples órganos
Hipertensión arterial pulmonar asociada con cortocircuitos sistémico-pulmonares	En pacientes con defectos septales de moderados a graves, el aumento de la RVP es leve-moderado, el cortocircuito sistémico-pulmonar sigue siendo muy prevalente y no hay cianosis en reposo
Hipertensión arterial pulmonar con pequeños defectos septales	Defectos pequeños (suelen ser, en los septos ventricular y auricular respectivamente, < 1 cm y < 2 cm de diámetro efectivo determinados por ecografía); imagen clínica similar a la hipertensión arterial pulmonar idiopática
Hipertensión arterial pulmonar tras cirugía cardiaca correctora	El defecto cardíaco congénito se ha corregido, pero la hipertensión arterial pulmonar persiste inmediatamente tras la cirugía o recurre varios meses o años después, en ausencia de lesiones residuales en el postoperatorio inmediato

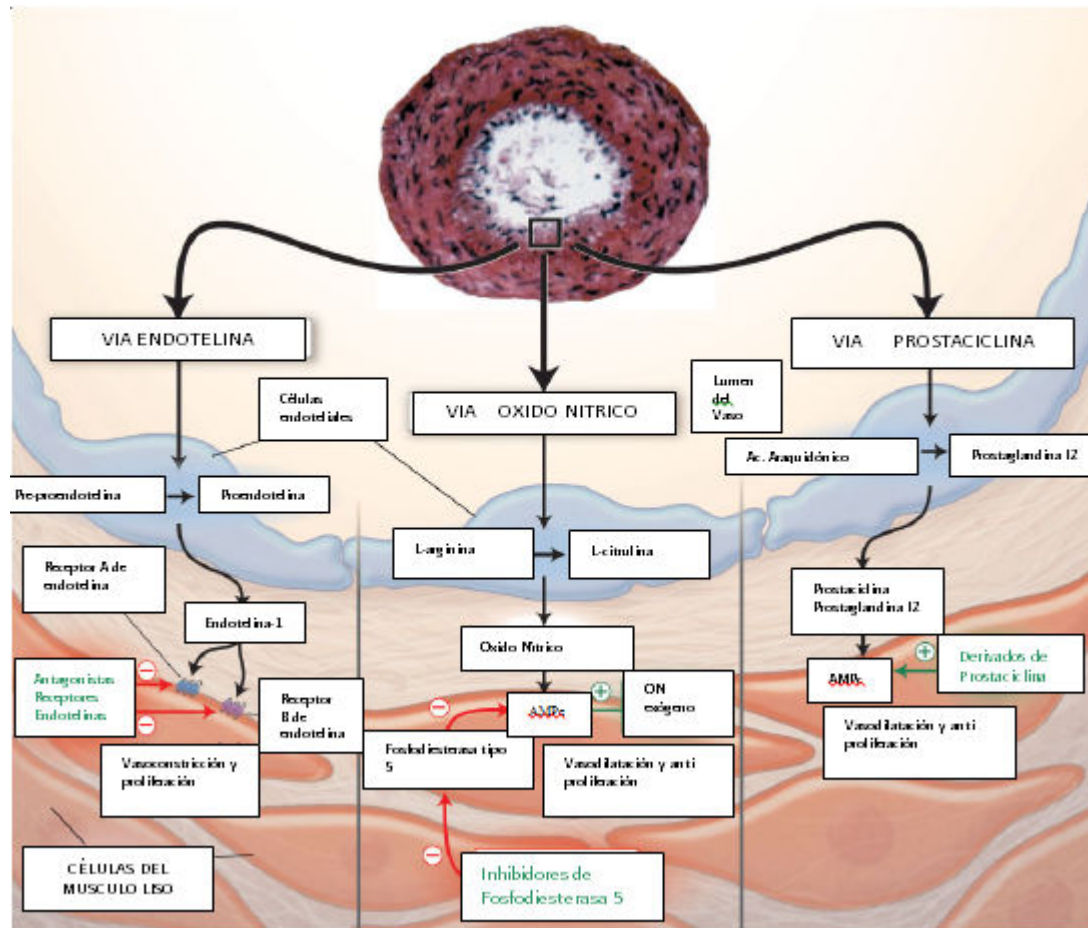
Tomado de: Beghetti Maurice y Cecile Tissot. Hipertensión pulmonar en los cortocircuitos congénitos . Rev Esp Cardiol. 2010;63(10):1179-93

CUADRO II FISIOPATOLOGIA DE SINDROME DE EISENMENGER



Fuente: A Clinical Perspective in a New Therapeutic Era of Pulmonary Arterial Hypertension Maurice Beghetti, Nazzareno Galiè, MD. J Am Coll Cardiol 2009

CUADRO III. MECANISMO FISIOPATOLÓGICOS DE LA HIPERTENSION ARTERIAL PÚLMONAR Y SÍNDROME DE EISENMENGER



Fuente: A Clinical Perspective in a New Therapeutic Era of Pulmonary Arterial Hypertension Maurice Beghetti, MD,* Nazzareno Galiè, MD. J Am Coll Cardiol 2009

CUADRO IV. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN EL SÍNDROME DE EISENMENGER

Anormalidad	Manifestaciones clínicas
Elevación de las resistencias pulmonares vasculares	Intolerancia al ejercicio, disnea, síncope, muerte súbita
Eritrocitosis secundaria	Hiperviscosidad, deficiencias de hierro y ácido fólico
Diátesis hemorrágica	Hemoptisis, hemorragia cerebral, menorragia o epistaxis
Falla del Ventrículo izquierdo	Hepatomegalia, edema
Arritmias	Síncope, muerte súbita
Alteraciones en células hematológicas, diátesis trombótica	Eventos cerebrovasculares, o tromboembolia pulmonar
Disfunción renal	Aumento sérico de nitrógeno ureico, e hiperuricemia
Disfunción hepatobiliar	Litiasis biliar, colecistitis
Infecciones	Endocarditis, absceso cerebral
Enfermedad esquelética	Escoliosis, osteoartropatía hipertrófica

Fuente: Krishna k."Advanced pulmonary vascular disease: the Eisenmenger síndrome.Cardiol Young;2009;19,E-Suppl. 1:p.40

5. ANEXOS

5.4 MEDICAMENTOS

CUADRO I. MEDICAMENTOS INDICADOS EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE EISENMENGER (VER GUÍA DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR IMSS)

Clave	Principio Activo	Dosis recomendada	Presentación	Tiempo (período de uso)	Efectos adversos	Interacciones	Contraindicaciones
4308	Sildenafil	20, 40 Y 80 mg 3 veces al día durante 12 semanas para valoración continuar dosis de acuerdo a respuesta	Tabletas de 50 mg	De 12 semanas a un año revalorar dosis en base a respuesta para forma continua	Taquicardia, hipotensión, síncope, epistaxis, vómito, dolor ocular, erección persistente o priapismo. Se ha reportado muy rara vez, una asociación por el uso de estos medicamentos y la neuropatía óptica isquémica no arterítica, que causa disminución de la visión permanente o transitoria.	Potencia los efectos hipotensores de los nitratos usados en forma aguda o crónica	Hipersensibilidad al fármaco. Administración concomitante con donadores de óxido nítrico, nitratos o nitritos orgánicos. Neuropatía óptica isquémica. Precauciones: En caso de antecedentes de disminución o pérdida súbita de la visión de uno o ambos ojos, se debe analizar el riesgo en el uso del medicamento. En caso de ocurrir disminución repentina de la visión de uno o ambos ojos, se deberá suspender el medicamento y consultar a su médico.
4309	Sildenafil	20, 40 Y 80 mg 3 veces al día durante 12 semanas para valoración conotinar dosis de acuerdo a respuesta	Tabletas de 100 mg	De 12 semanas a un año revalorar dosis en base a respuesta para forma continua	Taquicardia, hipotensión, síncope, epistaxis, vómito, dolor ocular, erección persistente o priapismo. Se ha reportado muy rara vez, una asociación por el uso de estos	Potencia los efectos hipotensores de los nitratos usados en forma aguda o crónica	Hipersensibilidad al fármaco. Administración concomitante con donadores de óxido nítrico, nitratos o nitritos orgánicos. Neuropatía óptica isquémica. Precauciones: En caso de antecedentes de disminución o pérdida súbita de la visión de uno o ambos ojos, se debe analizar el riesgo en

					medicamentos y la neuropatía óptica isquémica no arterítica, que causa disminución de la visión permanente o transitoria.		el uso del medicamento. En caso de ocurrir disminución repentina de la visión de uno o ambos ojos, se deberá suspender el medicamento y consultar a su médico.
0597	Nifedipino	30 a 90 mg/ día; fraccionada en tres tomas. Aumentar la dosis en periodos de 7 a 14 días hasta alcanzar el efecto deseado.	20 cápsulas de gelatina blanda 10 mg	Durante el tiempo necesario hasta alcanzar el efecto deseado.	Náusea	Con betabloqueadores se favorece la hipotensión e insuficiencia cardiaca	Hipersensibilidad al fármaco, choque cardiogénico, bloqueo auriculoventricular, hipotensión arterial, asma y betabloqueadores. Precauciones: En función hepática alterada.
0599	Nifedipino	Comprimidos de Liberación prolongada Adultos: 30 mg cada 24 horas, dosis máxima 60 mg/día.	30 comprimidos de liberación prolongada 30 mg	Durante el tiempo necesario hasta alcanzar el efecto deseado.	Náusea	Toronja puede aumentar su efecto hipotensor	Hipersensibilidad al fármaco, choque cardiogénico, bloqueo auriculoventricular, hipotensión arterial, asma y betabloqueadores. Precauciones: En función hepática alterada.
211	Amlodipino	Adultos: 5 a 10 mg cada 24 horas.	Envase con 10 ó 30 tabletas de Besilato de amlodipino Equivalente a 5 mg.	Durante el tiempo necesario hasta alcanzar el efecto deseado.	Cefalea, fatiga, náusea, astenia, somnolencia, edema, palpitaciones, mareo.	Con antihipertensivos aumenta su efecto hipotensor.	Hipersensibilidad al fármaco, ancianos, daño hepático.
2503	Alopurinol	Adultos: Para prevenir ataques: 100 mg/día, aumentar cada 7 días 100 mg, sin exceder dosis máxima de 800	Envase con 20 ó 50 tabletas DE 100 MG	Adultos: Para prevenir ataques: 100 mg/día, aumentar cada 7 días 100 mg, sin exceder dosis máxima de 800	Exantema, náusea, vómito, diarrea,, hepatotoxicidad, neuritis periférica, somnolencia, cefalea, agranulocitosis,	Los acidificantes de la orina favorecen la formación de cálculos renales. El alcohol, tiacidas y furosemida disminuye su efecto antigotoso. Las xantinas	Hipersensibilidad al fármaco, lactancia. Precauciones: Cataratas o enfermedad hepática o renal.

		mg. Gota 200 a 300 mg al día. Gota con tofos 400 a 600 mg /día. Niños: Hiperuricemia secundaria a procesos malignos. De 6 a 10 años 300 mg/día en tres dosis. Menores de 6 años: 50 mg tres veces al día		mg. Gota 200 a 300 mg al día. Gota con tofos 400 a 600 mg /día. Niños: Hiperuricemia secundaria a procesos malignos. De 6 a 10 años 300 mg/día en tres dosis. Menores de 6 años: 50 mg tres veces al día	anemia aplástica.	incrementan la teofilina sérica. Con anticoagulantes se potencializa el efecto anticoagulante, y con clorpropamida el efecto hipoglucemiante. Con antineoplásicos se aumenta el potencial para deprimir médula ósea.	
3451	Alupurinol	Adultos: Para prevenir ataques: 100 mg/día, aumentar cada 7 días 100 mg, sin exceder dosis máxima de 800 mg. Gota 200 a 300 mg al día. Gota con tofos 400 a 600 mg /día. Niños: Hiperuricemia secundaria a procesos malignos. De 6 a 10 años 300 mg/día en tres dosis. Menores de 6 años: 50 mg tres veces al día	Envase con 20 ó 50 tabletas DE 300 MG	Oral. Adultos: Para prevenir ataques: 100 mg/día, aumentar cada 7 días 100 mg, sin exceder dosis máxima de 800 mg. Gota 200 a 300 mg al día. Gota con tofos 400 a 600 mg /día. Niños: Hiperuricemia secundaria a procesos malignos. De 6 a 10 años 300 mg/día en tres dosis. Menores de 6 años: 50 mg tres	Exantema, náusea, vómito, diarrea,, hepatotoxicidad, neuritis periférica, somnolencia, cefalea, agranulocitosis, anemia aplástica.	Los acidificantes de la orina favorecen la formación de cálculos renales. El alcohol, tiacidas y furosemda disminuye su efecto antigotoso. Las xantinas incrementan la teofilina sérica. Con anticoagulantes se potencializa el efecto anticoagulante, y con clorpropamida el efecto hipoglucemiante. Con antineoplásicos se aumenta el potencial para deprimir médula ósea.	Hipersensibilidad al fármaco, lactancia. Precauciones: Cataratas o enfermedad hepática o renal.

				veces al día.			
0623	Warfarina	Adultos y niños mayores de 12 años: 10 a 15 mg al día durante dos a cinco días, después, 2 a 10 mg al día, de acuerdo al tiempo de protrombina.	Tabletas de 5 mg Envase con 25 tabletas	Adultos y niños mayores de 12 años: 10 a 15 mg al día durante dos a cinco días, después, 2 a 10 mg al día, de acuerdo al tiempo de protrombina.	El riesgo más frecuente e importante es la hemorragia (6 a 29 %); que ocurre en cualquier parte del organismo. Náusea vómito, diarrea, alopecia, dermatitis.	La mayoría de los medicamentos aumentan o disminuyen el efecto anticoagulante de la warfarina, por lo que es necesario reajustar la dosis de ésta con base en el tiempo de protrombina cada vez que se adicione o se suspenda la toma de un medicamento.	Hipersensibilidad al fármaco. Embarazo, hemorragia activa, intervenciones quirúrgicas o traumatismos recientes, úlcera péptica activa, amenaza de aborto, embarazo, discrasias sanguíneas, tendencia hemorrágica, hipertensión arterial grave. Precauciones: Lactancia, menores de 18 años. La dosis debe ser menor en ancianos y en pacientes debilitados.
1703	Sulfato ferroso	Adultos: Profilaxis 200 mg/día durante 5 semanas. Tratamiento: 100 mg tres veces al día durante 10 semanas, aumentar gradualmente hasta 200 mg tres veces al día, y de acuerdo a la necesidad del paciente. Niños: Profilaxis 5 mg/kg/día, cada 8 horas durante 5 semanas. Tratamiento 10 mg/kg/día, dividir en tres tomas. Se debe de administrar después de los	Tabletas 200 mg 100 mg cada 8 hrs	Adultos: Profilaxis 200 mg/día durante 5 semanas. Tratamiento: 100 mg tres veces al día durante 10 semanas, aumentar gradualmente hasta 200 mg tres veces al día, y de acuerdo a la necesidad del paciente. Niños: Profilaxis 5 mg/kg/día, cada 8 horas durante 5 semanas. Tratamiento 10 mg/kg/día, dividir en tres tomas. Se debe de administrar después de los	Dolor abdominal, náusea, vómito, diarrea, estreñimiento, pirosis, oscurecimiento de la orina y heces. La administración crónica produce hemocromatosis.	Las tetraciclinas, antiácidos reducen su absorción y la vitamina C la aumenta. La deferoxamina disminuye los efectos de hierro.	Hipersensibilidad al fármaco, enfermedad ácido péptica, hepatitis, hemosiderosis, hemocromatosis, anemias no ferropénicas y en transfusiones repetidas.

		alimentos.		alimentos.			
--	--	------------	--	------------	--	--	--

CUADRO II. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO EN HIPERTENSIÓN PULMONAR SEGÚN CLASIFICACIÓN FUNCIONAL OMS

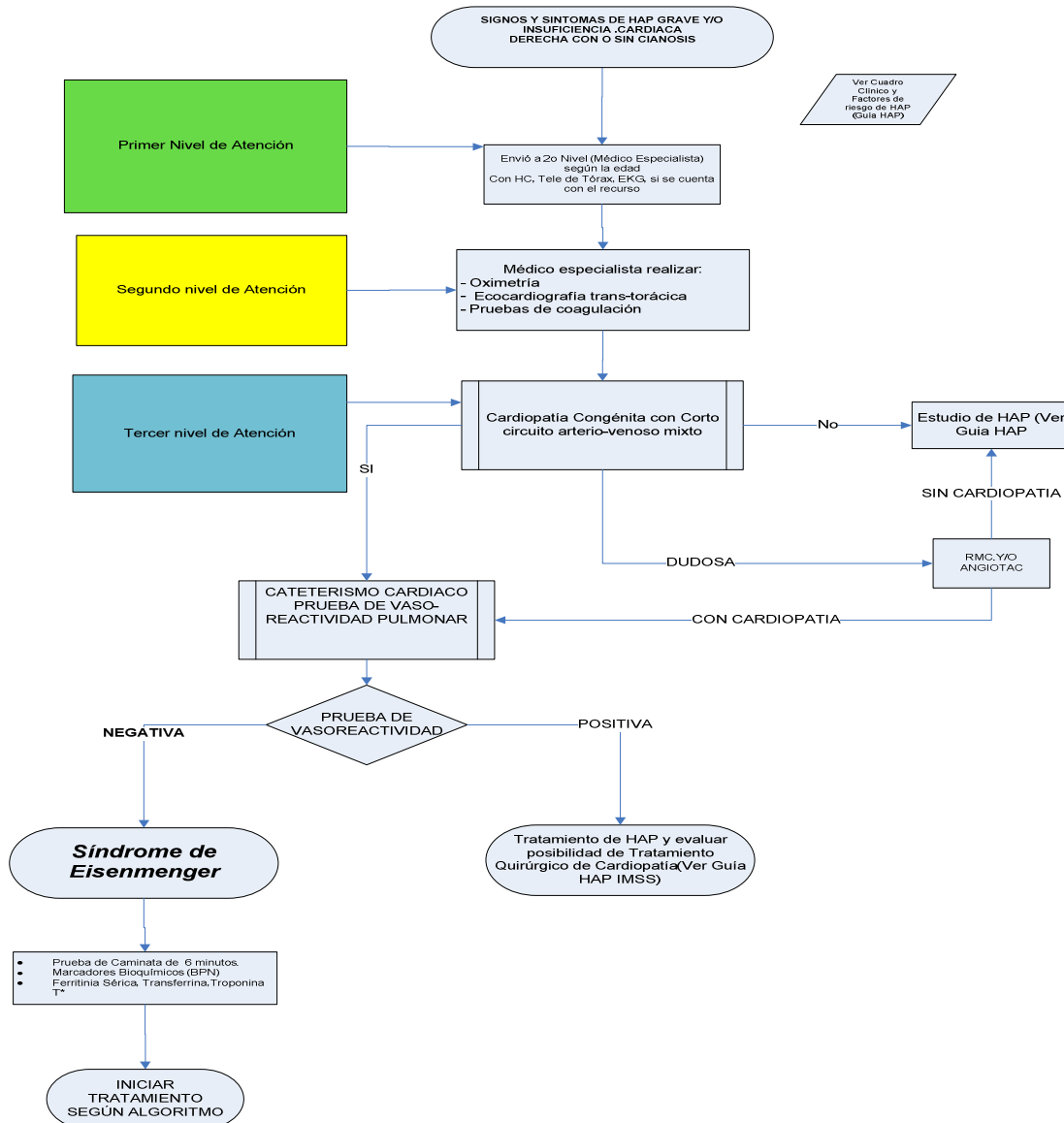
Recomendación	CF II OMS	CF III OMS	CF IV OMS
I-A	Ambrisentán, Bosentan Sildenafil)	Ambrisentán, Bosentan Sitaxentán Sildenafil Epoprostenol i.v. iloprost inhalado	Epoprostenol i.v.
I-B	Tadalafilob	Tadalafilob Treprostinil s.c., inhaladob	-----
Ila-C	Sitaxentán	Iloprost i.v., Treprostinil i.v.	Ambrisentán, Bosentan Sitaxentán Sildenafil Tadalafilob ib,c iloprost inhalado e i.v.. trepr4ostsinil s.c, i.v. inhalado b Terapia de combinación inicial
IIf-B	-----	Beraprost	-----

Ya que los Prostanoides y los antagonistas de receptores de Endotelina 1 son medicamentos no disponibles en cuadro básico pueden ser sustituidos por los medicamentos de primera línea como lo son los bloqueadores de calcio o el Sildenafil) según el caso.

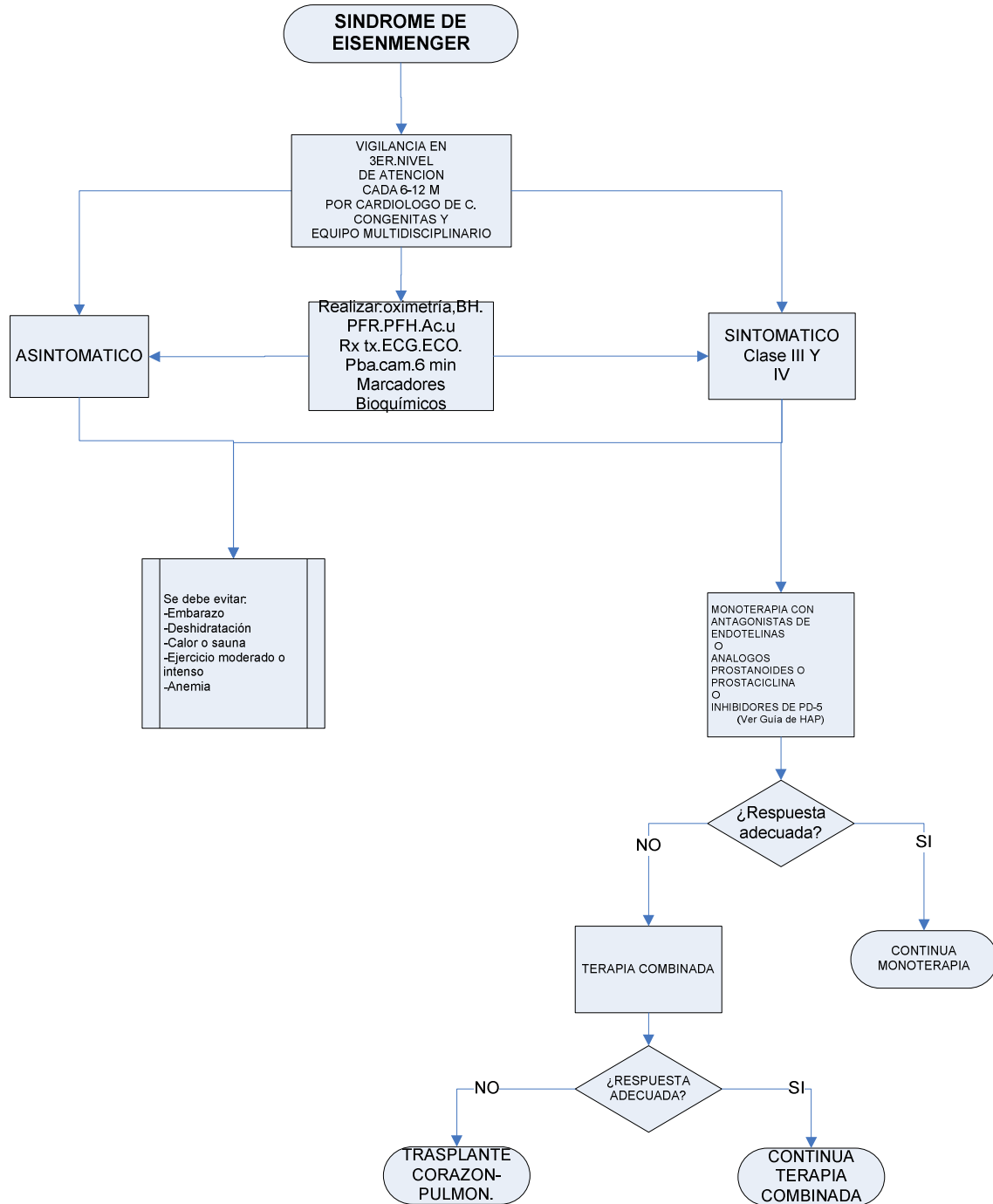
ARE: Antagonistas de receptor de endotelina **BCC**: Bloqueadores de los canales de calcio **CF de la OMS**: Clase Funcional de la Organización Mundial de la Salud
HAPA: Hipertensión arterial pulmonar asociada **HAPi**: Hipertensión arterial pulmonar idiopática **IFD 5**: Inhibidor de la fosfodiesterasa tipo 5 **SAB**: Septostomía auricular con balón
a: Para mantener la presión de O₂ en sangre arterial (8 kPa ≥ 60 mmHg)
b: Bajo revisión reguladora en la Unión Europea
c: Ila-C para la CF II de la OMS

5.5 ALGORITMOS

ALGORITMO 1 DIAGNÓSTICO Y REFERENCIA DEL SÍNDROME DE EISENMENGER EN LOS TRES NIVELES DE ATENCIÓN



ALGORITMO 2 TRATAMIENTO Y VIGILANCIA DEL SÍNDROME DE EISENMENGER



6. GLOSARIO.

ARE: antagonista del receptor de la endotelina.

PAP: Presión arterial pulmonar.

BNP: Péptido natriurético cerebral.

CCD: Cateterismo cardiaco derecho.

CF de la OMS: Clase funcional de la Organización Mundial de la Salud.

CIA: Comunicación interauricular.

ECC: Enfermedad cardiaca congénita.

ECA: Ensayo clínico controlado aleatorizado.

EKG: Electrocardiograma

GC: Gasto cardiaco.

HPA: Aumento en la presión arterial pulmonar (PAP) media ≥ 25 mmHg en reposo calculada por el cateterismo cardiaco derecho

HP: Hipertensión pulmonar.

I.V: Intravenoso.

NO: Óxido nítrico.

NT-proBNP: Fracción N-terminal del propéptido natriurético cerebral (del inglés, N-terminal brain natriuretic peptide).

OMS: Organización Mundial de la Salud

PAD: Presión auricular derecha.

PAP: Presión arterial pulmonar.

RVP: Resistencia vascular pulmonar.

SE: Síndrome de Eisenmenger

TC: Tomografía computarizada.

VD: Ventrículo derecho.

VI: Ventrículo izquierdo.

7. BIBLIOGRAFÍA.

1. Baumgartner Helmut, Philipp Bonhoeffer (UK), Natasja M. S. De Groot (The Netherlands), Fokko de Haan (Germany), John Erik Deanfield (UK), Nazzareno Galie (Italy), Michael A. Gatzoulis (UK), Christa Gohlke-Baerwolf (Germany),. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). ESC Guideline. European Heart Journal. doi:10.1093/eurheartj/ehq249
2. Disponible en: <http://eurheartj.oxfordjournals.org/content/early/2010/08/26/eurheartj.ehq249.full.pdf>
3. Beghetti Maurice MD,* Nazzareno Galie, MD†. A Clinical Perspective in a New Therapeutic Era of Pulmonary Arterial Hypertension. JACC Vol. 53, No. 9, 2009
4. PAH in Eisenmenger Syndrome March 3, 2009:733-40
5. <http://content.onlinejacc.org/cgi/reprint/53/9/733.pdf>
6. Badesch David B., Steve H. Abman, Gregory S. Ahearn, Robyn J. Barst, Douglas C. McCrory, Gerald Simonneau and Vallerie V. McLaughlin Medical Therapy For Pulmonary Arterial Hypertension * : ACCP Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. CHEST / 126 / 1 / JULY, 2004 SUPPLEMENT: 35S-63S
7. www.chestjournal.org
8. Beghetti Maurice y Cecile Tissot. Hipertensión pulmonar en los cortocircuitos congénitos. Rev Esp Cardiol. 2010;63(10):1179-93
9. Bizzarro M, Gross I. Óxido nítrico inhalado para el tratamiento postoperatorio de la hipertensión pulmonar en lactantes y niños con cardiopatía congénita (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>.
10. Bouzasa, Beatriz y Michael A. Gatzoulis. Hipertensión arterial pulmonar en adultos con cardiopatía congénita. Rev Esp Cardiol. 2005;58(5):465-9
11. http://www.revespcardiol.org/watermark/ctl_servlet?_f=10&pidet_articulo=13074838&pidet_usuario=0&pidet_revista=25&fichero=25v58n05a13074838pdf001.pdf&ty=7&accion=L&origen=cardio&web=www.revespcardiol.org&lan=es
12. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the Management of adults with congenital heart disease: Executive summary. Can J Cardiol Vol 26 No 3 March 2010: 143-150 Silversides Candice K, Marelli Ariane, Beauchesne Luc, Dore Annie, Kiess Maria, Salehian Omid et al.
13. Disponible: 3/01/2011
14. http://www.ccs.ca/download/consensus_conference/consensus_conference_archives/12358_silv.pdf

15. Chao Liu, Junmin Chen, Yanqiu Gao, Bao Deng, Kunshen Liu. Antagonistas de los receptores de la endotelina para la hipertensión arterial pulmonar (Revision Cochrane traducida). En: Biblioteca Cochrane Plus 2009 Número 3. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>.
16. Coghlan Gerry, Sean Gaine , J Simon R , Sheila G Hawor , David G Kiely , Andrew Peacock Joanna Pepke-Zaba . Consensus statement on the management of pulmonary hypertension in clinical practice in the UK. and Ireland. Thorax 2008;63(Suppl II):ii1–ii41. doi:10.1136/thx.2007.090480
17. http://www.brit-thoracic.org.uk/Portals/0/Clinical%20Information/Pulmonary%20hypertension/PulmHyper_ThoraxMarch08.pdf
18. - Galie Nazzareno. (Italia)*, Marius M. Hoeper (Alemania), Marc Humbert (Francia), Adam Torbicki (Polonia), Jean-Luc Vachiery (Francia), Joan Albert Barberá (España), Maurice Beghetti (Suiza), Paul Corris (Reino Unido), Sean Gaine (Irlanda), J. Simon Gibbs (Reino Unido), Miguel Ángel Gómez-Sánchez (España), Guillaume Jondeau (Francia), Walter Klepetko (Austria), Christian Opitz (Alemania), Andrew Peacock (Reino U. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. (coordinador Rev Esp Cardiol. 2009;62(12):1464.e1-e58
19. http://www.suc.org.uy/Guias/Guia_HAP_esp_2099.pdf
20. Galie Nazzareno Alessandra Manes, Massimiliano Palazzini, Luca Negro, Alessandro Marinelli, Simona Gambetti, Elisabetta Mariucci, Andrea Dotti, Angelo Branzi and Fernando M. Picchio et al. . Management of Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Systemic-to-Pulmonary Shunts and Eisenmenger's Syndrome. Drugs 2008; 68 (8): 1049-1066
21. Garofalo Fflorencio B. El Síndrome de Eisenmenger en el adulto"Rev. Fed. Arg Cardiol 2003;32,p.2-4,
22. Kanthapillai P, Lasserson TJ, Walters EH. Sildenafil para la hipertensión pulmonar (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>.
23. Krishna k."Advanced pulmonary vascular disease: the Eisenmenger síndrome.Cardiol Young;2009;19,E-Suppl. 1:p.40
24. Krishna Kumar 1 Julio Sandoval2Advanced pulmonary vascular disease: the Eisenmenger Syndrome. Cardiol Young 2009; 19(E-Suppl. 1): 39–44
25. http://www.unboundmedicine.com/medline/ebm/search?start=20&next=true&addition_al=Krishna Kumar
26. Marelli A, Beaulac L, Mital S, Therrien J, Silversides CK et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the Management of adults with congenital heart Disease:Introduction. Can J Cardiol Vol 26 No 3 March 2010: e65-e69
27. Disponible: 3/01/2011

28. http://www.ccs.ca/download/consensus_conference/consensus_conference_archives/12359_mare.pdf
29. Ross Heather, Paul Hendry, Dipchand Anne, Nadia Giannetti, Greg Hirsch, et al. 2001 Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference on Cardiac Trasplantation. Can J Cardiol Vol 19 No 6 May 2003: 620-654
30. Disponible 4 /01/2011 en:
http://www.ccs.ca/download/consensus_conference/consensus_conference_archives/2001_Cardiac_Trans.pdf
31. Saxena Anita. Pulmonary Hypertension in congenital Heart Diseases. PVRI Review, Apr-Jun 2009.Vol 9 Issue 2:101108.
32. Disponible: on Sunday, July 05,2009
33. <http://www.pvrireview.org>
34. Subirana M.T.. Tratamiento del paciente con síndrome de Eisenmenger .
35. Disponible: UPDATE AvanHipert N°9 5/12/06 09:03 Página 3
36. a través de:
<http://www.unidadhp12.es/profesionales/pdfs/UPDATE%20AvanHipert%20N09.pdf>
37. Trojnarśka1 Olga, Adrian Gwizda1, Sławomir Katarzyński2, Agnieszka Katarzyńska1, Andrzej Szyszka1, Magdalena Lanocha et al. 1 Evaluation of exercise capacity with cardiopulmonary exercise test and B-type natriuretic peptide in adults with congenital heart disease Cardiology Journal 2009, Vol. 16, No. 2
38. Warnes Carole A., Roberta G. Williams, Thomas M. Bashore, John S. Child, Heidi M. Connolly, Joseph A. Dearani, Pedro del Nido, James W. Fasules, Thomas P. Graham, Jr, Ziyad M. Hijazi, Sharon A. Hunt, Mary Etta King, Michael J Landzberg, Pamela D. Miner, Martha J. Radford, Edward P. Walsh, and Gary D. Webb Landzberg, Pamela D. Miner, Martha J. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines Radford. Journal of the American College of Cardiology JACC Vol. 52, No. 23, 2008 Guidelines for Adults With CHD December 2, 2008:000-000

8. AGRADECIMIENTOS.

Se agradece a las autoridades de Instituto Mexicano del Seguro Social las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el Instituto Mexicano del Seguro Social y el apoyo, en general, al trabajo de los expertos.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Lic. Francisco García	Licenciado e Bibliotecología adscrito al CENAIDS. Instituto Mexicano del Seguro Social
Dr. Jefe de Neumología HGZ CMNR	
Dr. Jefe de Unidad de Cuidados Intensivos	
Pediatría CMN Siglo XXI	
Dr. Jefe de INP	
Srita. Martha Alicia Carmona Caudillo	Secretaría División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajería División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Lic. Abraham Ruiz López	Edición División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE Comisionado UMAE HG CMNR

9. COMITÉ ACADÉMICO.

Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

Dr. José de Jesús González Izquierdo	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	Jefa de Área de Innovación de Procesos Clínicos
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Je fe de área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Carlos Martínez Murillo	Coordinador de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Gloria Concepción Huerta García	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. María Eugenia Mancilla García	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Analista Coordinador
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador