

Editorial

La cirugía del adulto cardiópata congénito: todavía muchas cosas por definir



Surgery in the adult congenital cardiomyopathic patient: still many things to be defined

Francisco A. Portela Torrón

Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

Los avances en el tratamiento de las cardiopatías congénitas a lo largo de los años han contribuido a que cerca de 90% de los niños nacidos con esta patología lleguen a la edad adulta¹. En los países occidentales el número de estos pacientes incluso supera ya a la población pediátrica. Sin embargo, la estructura asistencial para atender a este grupo emergente no ha seguido un camino paralelo y, aún más importante, no ha logrado un reconocimiento claro como subespecialidad dentro de la cardiocirugía.

En el resumen de la Base de Datos Europea del 2020, Vida et al.² recogen en los últimos 10 años 20.602 pacientes quirúrgicos, de los que de manera simple podríamos asumir características muy comunes a nuestras series locales como muestran los artículos recogidos en este monográfico. Podríamos llamarla la población de los tercios: un tercio sobre defectos septales, un tercio sobre lesiones residuales del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), un tercio sobre el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) y un tercio de todos estos reoperados. En este último aspecto, la serie de Málaga de este estudio, que probablemente refrenda similares cifras a otras en nuestro país, refiere porcentajes de reoperación de incluso 46%. Bien es verdad que esta población está evolucionando y van disminuyendo los defectos septales por el avance en cierre infantil con dispositivos y mejoría de los diagnósticos, así como aumentan las lesiones residuales del TSVD y TSVI por el incremento de supervivencia. De hecho, el paquete más importante en la actualidad quizá sea la «valvulación» pulmonar de los pacientes en seguimiento de tetralogía de Fallot, pero este grupo también se irá reduciendo progresivamente dada la tendencia actual hacia el implante percutáneo.

Recientemente, en el año 2020, se publicaron las guías europeas de esta patología y lo cierto es que ha habido aportaciones y novedades importantes, dado que las anteriores ya eran de hace 10 años³. El avance de las nuevas técnicas diagnósticas, la tecnología disponible, la evidencia científica y, sobre todo, una mejor estratificación del riesgo, han conseguido llevar a una elección más conveniente en el momento de las intervenciones. Asimismo, se están abordando aspectos específicos como la insuficiencia cardíaca en esta población, la hipertensión pulmonar y la anticoagulación.

Como novedades más reseñables respecto a las previas, tenemos recomendaciones formales sobre arritmias y síndrome de Eisenmenger, una revisión más exhaustiva de las indicaciones sobre cortocircuitos y anomalías coronarias, la desaparición definitiva del abordaje anatómico en adulto de la transposición corregida de

grandes arterias (c-TGA) y la situación D-transposición de grandes arterias (d-TGA) con *switch* atrial actualizando recomendaciones sobre el reemplazo/reparación tricuspídea en este grupo, y el ya sabido efecto «TAVI» sobre la valvulación pulmonar, prefiriendo la opción inicial percutánea en todo TSVD no nativo.

Pero lo más relevante en estas nuevas guías es que deja clara la importancia de un cirujano especialista en cardiopatía congénita para abordar los defectos tipo canal auriculoventricular (AV) (muchos considerados «sencillos»), la necesidad de cirujanos experimentados en aortopatías y el enfoque en centros expertos de la cardiopatía univentricular. Es de mención el artículo de Polo et al. en este monográfico, describiendo la necesidad de cirujanos de amplia experiencia y abordaje multidisciplinar experto sobre una patología compleja en el adulto como es la situación Fallot sin corregir, artículo que, por cierto, refleja la implicación y calidad del grupo con un seguimiento medio de nueve años al 100%.

El manejo de un paciente congénito es un proceso que dura toda la vida y la organización de su atención es clave. Las recomendaciones de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular (SECCE, antigua SECTCV) en 2019 no abordan con extensión este tema⁴. Sin embargo, en el libro *Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Niño y del Adolescente*, editado por la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPC) en 2015, el capítulo 6 resume la organización ideal de un Servicio en España y Europa⁵. El documento de posicionamiento del grupo de trabajo GUCH de la Sociedad Europea de Cardiología⁶ deja claro que habría tres grupos de pacientes según su forma de seguimiento: 1- los que necesitan seguimiento en centros expertos, 2- los que pueden ser compartidos y 3- los que pueden ser manejados en centros no especializados, pero lo importante otra vez es que categorizar los grupos por la complejidad de la patología no es fácil (hay comunicaciones interauriculares complejas), aconsejando que, al menos una vez, el paciente sea valorado por un centro experto para organizar su seguimiento. En el estudio de Oliver et al.¹ nos encontramos que en España los centros de nivel 1 (especializados) tienen 26% de cardiopatía de gran complejidad, pero los centros de nivel 2 (no especializados) controlan asimismo 17% de estos pacientes complejos, cosa que no parece adecuada. Por otro lado, el grupo de trabajo europeo comienza a hablar de la necesidad de entrenamiento y subespecialidad, e incluso certificación, en el cirujano de cardiopatías congénitas, tanto en adulto como en edad infantil.

Volviendo a las guías de 2020, con respecto a la cirugía se destacan dos aspectos: la dificultad de definir escalas de riesgo en esta población y la necesidad de que cirujanos expertos realicen estos procedimientos⁴. A la misma conclusión se llega en los datos

Correo electrónico: fportor@gobiernodecanarias.org

del registro nacional SECCE de 2020, que además reflejan la buena calidad y resultados que tenemos en nuestro país⁷.

El problema de estimar el riesgo en dicha población ya queda reflejado por los autores de este monográfico. Las escalas Aristóteles y RACHS-1 se adaptan bien a la población infantil, pero no tienen en cuenta los problemas propios de la edad adulta. Se han intentado adaptar escalas de adultos, euroSCORE o STS score sin excesiva discriminación, ya que no contemplan la diversidad de la patología congénita. Hoy en día se proponen rangos más específicos según las bases de datos tanto en las sociedades europeas² como en las americanas⁸.

Y, por último, llegamos a la cuestión más compleja, pero más importante en el campo de la cirugía de las cardiopatías congénitas y, en concreto, de la subpoblación en edad adulta, a saber, quién y cómo lo hace o, dicho de otra manera, si sabemos desde hace años que los resultados van a ser superiores cuando están en manos de cirujanos entrenados y expertos en esta patología⁹, ¿cómo llegamos a ese nivel de entrenamiento en nuestro país?

En 2021, la *World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery* publica un artículo actualizando esta información en los diferentes continentes¹⁰. La conclusión es que todavía falta un consenso mundial al respecto, pero ya deja claro que existe un programa bien definido como subespecialidad en EE. UU. con certificación por *Board* desde 2008, que en América Latina y Canadá no está regulada, en África ni siquiera es una prioridad, en Asia existen muchas diferencias entre países, y en Europa sí hay mayor regulación en algunos países. Así, España está entre el 25% de países que «reconocen» la subespecialidad, pero son solo tres los que tienen titulación como tal: Países Bajos, Reino Unido e Irlanda.

Jacob et al.¹¹ recogen la misma inquietud de cómo llegar a un buen entrenamiento en este tipo de cirugía en Europa, considerando como una larga y difícil tarea. Llama la atención la seria preocupación acerca de la retirada de gran cantidad de especialistas en la próxima década, dejando un hueco difícil de rellenar con experiencia. Y, aunque existen programas apoyados en laboratorio animal y modelos 3D, nunca serán capaces de sustituir al quirófano real. Estamos delante de uno de los retos más importantes de nuestra sociedad. Ahora es el momento de regular esta formación para conseguir excelentes cirujanos cardíacos de cardiopatías congénitas que cubran las necesidades de esta población especial en las próximas décadas.

Financiación

El autor declara no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Oliver Ruiz JM, Dos Subirá L, González García A, Rueda Soriano J, Ávila Alonso P, Gallego P. Cardiopatías congénitas del adulto en España: estructura, actividad y características clínicas. *Rev Esp Cardiol*. 2020;73:804–11, <http://dx.doi.org/10.1016/j.recsep.2019.09.007>.
2. Vida VL, Zanutto L, Torlai Triglia L, Zanutto L, Maruszewski B, Tobota Z, et al. Surgery for Adult Patients with Congenital Heart Disease: Results from the European Database. *J Clin Med*. 2020;9:2493, <http://dx.doi.org/10.3390/jcm9082493>.
3. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021;42:563–645, <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>.
4. Hornero S, Centella Hernández T, Polo López L, López Menéndez J, Mesures Lucio CA, Bustamante Munguira J, et al. Recomendaciones de la SECTCV para la cirugía cardiovascular. 2019 actualización de los estándares en organización, actividad profesional, calidad asistencial y formación en la especialidad. *Cir Cardio*. 2019;26:104–23.
5. Portela Torrón FA. Capítulo 6: Organización de un Servicio de Cirugía Cardíaca en Cardiopatías Congénitas. En: Albert Brotons DC, editor. *Cardiología pediátrica y Cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. Vol II. 1st ed Madrid: CTO Editorial; 2015. p. 43–8.
6. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2014;35:686–90, <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehs572>.
7. Polo López L, Centella Hernández T, Cuerpo Caballero G, López Menéndez J, Carnero Alcázar M, García Fuster R, et al. Registro de intervenciones en pacientes con cardiopatía congénita de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular: 2020 y retrospectiva de los 9 años previos. *Cir Cardio*. 2022;29:221–30.
8. Fuller SM, He X, Jacobs JP, Pasquali SK, Gaynor JW, Mascio CE, et al. Estimating Mortality Risk for Adult Congenital Heart Surgery: An Analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg*. 2015;100:1728–35.
9. Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation*. 2008;118:2345–52.
10. Tchervenkov CI, Herbst C, Jacobs JP, Al-Halees Z, Edwin F, Dearani JA, et al. Current Status of Training and Certification for Congenital Heart Surgery Around the World: Proceedings of the Meetings of the Global Council on Education for Congenital Heart Surgery of the World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2021;12:394–405.
11. Jacob KA, Hussein N, van Wijk A, Heinisch PP, Salih C, Galetti L, et al. Becoming a congenital heart surgeon: the long and challenging road. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2022;35:ivac250.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es