



Cardiocre

www.elsevier.es/cardiocre



Artículo especial

¿Es necesario hoy día una consulta de cardiopatías congénitas del adulto?

Juan Robledo Carmona

Servicio de Cardiología del Hospital Virgen de la Victoria de Málaga, Málaga España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 9 de noviembre de 2009

Aceptado el 10 de diciembre de 2009

On-line el 7 de abril de 2010

Palabras clave:

Adultos con cardiopatías congénitas

R E S U M E N

Los pacientes adultos con cardiopatías congénitas son una población relativamente nueva de pacientes y en continuo crecimiento con unas características que los hacen diferentes al resto. El cardiólogo de adultos no está familiarizado con esta patología y no se dispone de la infraestructura necesaria para cubrir sus necesidades como se lleva a cabo en la edad pediátrica. Es necesaria la creación de consultas específicas dirigidas a atender las necesidades asistenciales de este grupo de pacientes.

© 2009 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Is an adult congenital heart disease clinic still required?

A B S T R A C T

Adults with congenital heart disease are a new patient population which is continuously growing and with special characteristics that differ from the rest of patients. Adult cardiologists are not sufficiently trained in the management of this pathology and there isn't the necessary requirements to attend the demand as occur in pediatric setting. Therefore, in order to cover the medical requirements of this group of patients it is necessary to create specific units.

© 2009 SAC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Adult congenital heart disease

Introducción

Los avances de la medicina y cirugía han dado lugar a que durante los últimos años esté surgiendo de forma progresiva una población de pacientes con una patología con la que los cardiólogos de adultos no estamos familiarizados. Estos pacientes a su vez se encuentran algo «perdidos» en el grupo de pacientes habitual que día a día vemos en nuestras consultas. Esto precisa de una respuesta global desde el mundo de la cardiología de adultos que de solución a la situación.

Antecedentes

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes al nacimiento: 8-10 de cada 1.000 niños nacen con una malformación cardíaca o de los grandes vasos, cifra que varía según la población estudiada¹. Agrupan a una gran variedad de pacientes con patologías de gravedad diferente y al menos 6 de cada 1.000 tienen una cardiopatía moderada o grave. Hasta los años 40 las cardiopatías congénitas se conocían básicamente por los informes de las autopsias,

Correo electrónico: juanrobcar@hotmail.com.

falleciendo la mayoría de estos pacientes los primeros días o meses de vida. Esta visión global empezó a cambiar tras las primeras cirugías como fueron la ligadura del ductus (R. Gross 1939), resección de una coartación (R. Crafoord 1944) y el cortocircuito paliativo en cardiopatías cianógenas (A. Blalock y H. Taussig 1944). La primera cirugía con bomba para cierre de una comunicación interauricular (J. Gibbon 1953) aumentó las expectativas respecto al tratamiento de estos pacientes, que progresivamente fueron mejorando los años posteriores tras nuevas técnicas quirúrgicas, de las que destacan el autoinjerto pulmonar en posición aórtica (D. Ross 1966), corrección anatómica de la transposición de las grandes arterias (Jatene 1976) y la cirugía de conexión atriopulmonar (Fontan 1971). El inicio de la cirugía cardíaca en lo referente a este tipo de patología presentó un cambio radical en la evolución de la misma, lo que ha dado lugar a un cambio importante en sus expectativas pronósticas desde mediados del siglo xx hasta nuestros días.

Durante las últimas décadas, antes de la cirugía cardíaca solo sobrevivía el primer año de vida el 25% de los recién nacidos con una cardiopatía, mientras que ahora se estima que aproximadamente el 85% de ellos alcanzarán la vida adulta². Durante los años 90 se objetivó un cambio radical en la mortalidad, pasando de una mortalidad predominante en bebés menores de un año a focalizarse en los adultos mayores de 20 años³.

La prevalencia de las lesiones cardíacas congénitas es difícil de determinar, especialmente en adultos. Se estima que el número de pacientes con cardiopatías congénitas aumenta a una frecuencia de un 5% anual, existiendo en EE.UU. aproximadamente una población de adultos con cardiopatía congénita que ronda el millón de pacientes. Hay aproximadamente 32.000 casos nuevos por año en EE.UU. y alrededor de millón y medio de casos nuevos en todo el mundo. En EE.UU. hay en la actualidad más adultos con cardiopatías congénitas que recién nacidos y niños²⁻⁴. Se estima que la prevalencia en el Reino Unido es de 250 casos por 100.000³. Cada año en España unos 2.000 niños con cardiopatías congénitas se incorporan a la vida adulta. Actualmente, se estima que en Europa hay más de 1.200.000 adultos con cardiopatías congénitas y más de 60.000 en España. Pronto la población de adultos con cardiopatía congénita en nuestro país será mayor que la pediátrica⁵.

Este es un gran éxito de la medicina moderna, pero, a pesar de ello, se ha generado una población nueva de pacientes a los que no se puede considerar curados, sino poseedores de una patología crónica. Gran parte de ellos han sido sometidos a una cirugía reparadora, por lo que es muy probable que a lo largo de su vida precisen de nuevas intervenciones bien quirúrgicas o intravasculares. También es frecuente la aparición de problemas arrítmicos, insuficiencia cardíaca e incluso algunos de ellos presentan un riesgo elevado de fallecer de forma prematura³. Estos problemas a los que nos enfrentamos pueden estar motivados por la propia patología de base del paciente o ser secundario a las técnicas quirúrgicas utilizadas. No debemos olvidar los problemas de ámbito psicológico y social que la cardiopatía produce en el paciente y su entorno, ambos determinantes en la calidad de vida del paciente.

La mayoría de los pacientes sobrevive gracias a las intervenciones terapéuticas realizadas durante los primeros

meses o años de vida; sin embargo, algunos sobreviven de forma natural, bien porque tienen cardiopatías leves, bien porque no se consideró operable o bien porque la malformación pasó desapercibida durante la infancia. Es muy importante tener claro que hablar de intervención o reparación no es lo mismo que hablar de curación. Solo puede ser considerada una operación totalmente curativa la ligadura del ductus, el resto de las intervenciones solo son reparativas o paliativas. La expresión corrección completa contiene la falsa percepción de curación y es frecuente que genere confusión en el paciente y los familiares. Cuando abandonan el ámbito pediátrico es relativamente frecuente que sean poco conscientes de las lesiones residuales y secuelas que mantienen, de la posible necesidad de reintervenciones o de las potenciales complicaciones a las que estarán expuestos a lo largo de su vida⁶.

Cuando atendemos a estos pacientes nos encontramos con que presentan una serie de problemas que han sido catalogados con una terminología específica: residuos, secuelas y complicaciones⁶. Los «residuos» son básicamente las alteraciones deliberadamente dejadas sin corregir durante la reparación quirúrgica, las «secuelas» son las nuevas alteraciones cardiovasculares como consecuencia de la reparación y las «complicaciones» son los problemas no deseados relacionados con los procedimientos terapéuticos o que aparecen espontáneamente en el curso de la evolución natural o posquirúrgica. Las complicaciones pueden ser determinantes en la morbilidad y supervivencia del paciente⁷.

A lo largo de su seguimiento van a ir surgiendo problemas de distinta índole, que pueden motivar deterioro clínico significativo e incluso la muerte. Dentro de las causas de mortalidad de esta población se encuentran como más destacados las arritmias graves, la insuficiencia cardíaca y la necesidad de una nueva intervención durante la vida adulta. Otras complicaciones potenciales que pueden surgir son las infecciones, tromboembolismos, hipertensión pulmonar grave, alteraciones vasculares pulmonares o sistémicas, alteraciones hematológicas y sistémicas relacionadas con la cianosis crónica o afectación de otros órganos por cuadros sindrómicos⁶.

El aumento importante de pacientes con cardiopatías congénitas que van superar la edad pediátrica durante las próximas décadas progresivamente demanda nuevas necesidades asistenciales, siendo un punto clave quién debe responsabilizarse de ellas y dónde deben llevarse a cabo. Existe un problema doble, por un lado para un cardiólogo sin entrenamiento específico en cardiopatías congénitas es difícil de comprender la fisiología de muchas de ellas y por otro lado cuando estos pacientes alcanzan la vida adulta pueden presentar las mismas patologías cardiovasculares propias de su edad, que se escapan del manejo habitual por parte de los cardiólogos pediátricos⁸. Este problema se incrementa cuando nos planteamos la ubicación de estos pacientes en nuestros hospitales, dado que los hospitales pediátricos no son el sitio adecuado para la atención continuada de adultos cada vez más mayores. Su ubicación en la consulta, el material necesario, personal no médico, las salas de exploraciones, los servicios de urgencias así como el resto de especialidades médicas y quirúrgicas pediátricas no están preparados para los pacientes adultos. A su vez, la mayoría de

los servicios de cardiología no están tampoco adaptados a asumir esta demanda. Por todo ello han surgido en Europa y Norteamérica las unidades de cardiopatías congénitas del adulto⁸, en las que existen equipos de trabajo multidisciplinarios, donde colaboran tanto los cardiólogos y cirujanos cardíacos de adultos con los respectivos pediátricos. Resulta evidente que es básico y necesario planificar su crecimiento y desarrollo.

De estos pacientes existe aproximadamente un 20% que tiene una cardiopatía compleja (corazón univentricular, cardiopatías cianóticas, Eisenmenger, conductos, D-TGA...) en los que se recomienda llevar a cabo un seguimiento compartido con centros considerados de referencia, con mayor grado de experiencia en este perfil de pacientes⁶⁻⁸. Es importante también cierto grado de formación específico dirigido a estos pacientes por parte de las unidades de hemodinámica y arritmias dado que estos pacientes van a necesitar terapia endovascular percutáneo de estenosis vasculares, ablación de arritmias e incluso implante de dispositivos, que debido a la anatomía y los antecedentes de estos pacientes suponen una complejidad añadida que aumenta de forma significativa las posibles complicaciones que estas actuaciones pueden presentar.

La gran mayoría de estos pacientes están enfermos desde que nacen y presentan el riesgo añadido de las enfermedades cardiovasculares propias del adulto. El corazón presenta cambios evolutivos anatómicos y funcionales desde la vida fetal a la vida adulta. El corazón malformado sufre también los fenómenos degenerativos, de carácter involutivo relacionados con la edad⁶.

Las cardiopatías congénitas no son enfermedades estáticas sino procesos en continuo estado de transformación. Es importante un buen diagnóstico morfológico y una valoración hemodinámica adecuada, siendo a su vez necesario un seguimiento clínico continuado y un buen conocimiento de la historia natural y posquirúrgica de estas enfermedades. Hoy día la mayoría de las cardiopatías congénitas pueden ser reparadas, pero la evolución de la enfermedad continúa incluso después de la reparación. Durante el desarrollo se pueden producir modificaciones importantes en la anatomía y fisiología del corazón y de los grandes vasos secundarias a la cirugía o los procedimientos terapéuticos. La progresión de las lesiones puede ser muy variable de unas cardiopatías a otras o de unos individuos a otros. Aunque se ha aprendido bastante durante los últimos años sobre la historia natural y

posquirúrgica a largo plazo de las cardiopatías congénitas, queda aún mucho por aprender. La estrategia terapéutica en estos pacientes es dinámica. El mejor conocimiento de la evolución a largo plazo de las cardiopatías congénitas reparadas o no está produciendo cambios en la actuación durante la edad pediátrica. El seguimiento de estos pacientes durante la vida adulta es el eje de la evidencia científica sobre la actitud terapéutica en este terreno. Este es un campo abierto de investigación clínica⁶. Es incluso una incertidumbre el pronóstico de algunas de las patologías reparadas, porque son los propios pacientes que tenemos en la actualidad los que van definiendo su evolución al ser los pioneros respecto a algunos tipos de cirugía reparadora.

Conclusión

La importancia y complejidad de las cardiopatías congénitas del adulto es evidente. Por todo ello es necesaria la creación de consultas específicas dirigidas a atender las necesidades asistenciales de este grupo de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Oloron P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol.* 2005;58:1428-34.
2. Reid GJ, Webb GD, Barzel M, McCrindle BW, Irvine MJ, Siu SC, et al. Estimates of life expectancy by adolescents and young adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2006;48:349-55.
3. Gatzoulis MA, Swan L, Therrien J, Pantely GA. Cardiopatías congénitas en el adulto: una guía práctica. Barcelona. J&C Ediciones Médicas SL. 2005.
4. Perloff JK, Child JS, Aboulhosn J. *Congenital Heart Disease in Adults*. Third Edition. Elsevier; Philadelphia: 2009; p. 3-13.
5. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilen U, et al. The spectrum of adult CHD in Europe: morbidity and mortality in 5 year follow-up period. The Euroheart Survey on ACHD. *Eur Heart J.* 2005;26:2325-33.
6. Oliver JM. Problemas clínicos de los adultos con cardiopatías congénitas. *Monocardio.* 2007;1:7-14.
7. Oliver Ruiz JM. Cardiopatías Congénitas del Adulto: Residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol.* 2003;56:73-88.
8. Oliver Ruiz JM. Seguimiento de las cardiopatías congénitas en el adulto. *Monocardio.* 2007;1:3-6.