

## El adulto con cardiopatía congénita y los nuevos pacientes de la cardiología

De un tiempo a esta parte, muchos cardiólogos de adultos refieren que son consultados por pacientes portadores de alguna cardiopatía congénita con diversos grados de severidad y que se encuentran ante una verdadera dificultad al momento de tomar una decisión frente a una complicación, manejar una secuela o corregir una lesión residual.

Sin duda, el problema a resolver por los colegas es genuinamente complejo por varias razones. En primer lugar, las malformaciones congénitas del corazón constituyen una extensa y variada cantidad de lesiones, cada una de ellas abarca una gama de sub-tipos, en muchas ocasiones se asocian dos o más anomalías y la clasificación por severidad es un verdadero laberinto kafkiano que aún no conforma a los máximos expertos en el tema. En segundo lugar, los cardiólogos de adultos con el tiempo pierden la familiaridad con la fisiopatología de las cardiopatías congénitas aprendidas en la universidad y en la residencia y les cuesta manejar las descompensaciones. En tercer lugar, conocer las diferentes técnicas quirúrgicas aplicadas en diferentes épocas del desarrollo de la medicina en este campo demanda una información adicional no siempre disponible. Finalmente, el extraordinario avance del cateterismo intervencionista requiere un conocimiento renovado sobre su aplicación en cada caso y la disponibilidad en el medio.

En la actualidad, el aumento del número de adultos con cardiopatías congénitas debido a la mejor sobrevida de estos pacientes demandará una importante oferta asistencial de alta complejidad y programas académicos para formar nuevos especialistas y reeducar a los cardiólogos en general. (1) Paradójicamente, aparece un nuevo escenario donde los cardiólogos de adultos y de niños se vuelven a encontrar.

Hasta la década del '50, la medicina del adulto y la del niño eran convocadas en la misma conferencia cada vez que se presentaba una cardiopatía congénita, con un protagonista principal e indispensable: el anatomopatólogo. Las razones eran obvias. En aquella época, menos del 20% de los pacientes nacidos con estas lesiones llegaban a la vida adulta, muchos de ellos presentaban lesiones leves y excepcionalmente sobrevivían aquellos con lesiones moderadas y complejas. (2)

El progreso de la cirugía cardiovascular con el advenimiento de la circulación extracorpórea en 1954 permite ofrecer una sobrevida significativa a pacientes con comunicación interventricular, tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias y corazón univentricular. Posteriormente, el desarrollo del cateterismo intervencionista mejora aún más esta sobrevida, con un impacto importante en la década de

del '80, que permite que a los nacidos en esa época alcanzar la adultez en un 85% de los casos. (3)

Este triunfo de la sobrevida, gracias al avance de la medicina de las últimas décadas, ha producido una nueva población de adultos con cardiopatía congénita. Los nuevos pacientes tienen especificidades propias que es importante conocerlas e investigarlas.

Para describir el estado del arte en esta materia, la Dra. Carola A. Warnes de la Clínica Mayo de Estados Unidos escribió en 2005 un artículo con un sugestivo título: "El adulto con cardiopatía congénita. ¿Nacido para sufrir?". (4)

En este contexto, algunos pacientes tienen defectos leves y nunca necesitarán cirugía. En otros, el defecto puede no ser detectado hasta la vida adulta. Sin embargo, la gran mayoría ha tenido una cirugía previa y en muchos casos se consideran "curados".

La percepción de "cura" ha sido alentada por la descripción quirúrgica de "corrección total", que es aplicada en muchas operaciones reparadoras de anomalías congénitas complejas. En realidad, no siempre hay cura para las cardiopatías congénitas, quizás con la excepción de la ligadura y sección exitosa del *ductus* arterioso. Todas las otras lesiones reparadas tienen una capacidad potencial para desarrollar lesiones residuales y secuelas. La percepción de "cura" tiene serias consecuencias. Los pacientes no se esfuerzan por comprender la naturaleza de su anomalía, no advierten la necesidad del consejo médico continuado y olvidan el uso de la profilaxis con antibióticos. Como consecuencia, las lesiones residuales y las secuelas son detectadas recién cuando los pacientes presentan síntomas.

Estos pacientes son diferentes de aquellos que presentan una enfermedad cardíaca adquirida. En un paciente con cardiopatía congénita que presenta una complicación frecuente como es la arritmia, los cardiólogos no familiarizados con estas patologías, a menudo, enfocan la decisión en aspectos electrofisiológicos desconociendo problemas hemodinámicos subyacentes asociados al comienzo de la arritmia. De igual modo, para muchos colegas, se hace difícil detectar cambios sutiles en la capacidad de esfuerzo hasta que ellos son significativos en estos pacientes que tienen que convivir con problemas cardíacos de por vida. En general, cuando ellos presentan disnea y limitaciones al esfuerzo, se asocian con lesiones valvulares residuales y/o disfunción ventricular frecuentemente severas e irreversibles.

Para resolver estos nuevos desafíos del adulto con cardiopatía congénita, un grupo de expertos se constituyó en lo que se conoce como la 32 Conferencia de Bethesda (2001) a los fines de responder cinco inquie-

tudes: 1) el número de pacientes adultos con esta patología, 2) las necesidades especiales de estos pacientes, 3) la fuerza de trabajo que se requerirá, 4) las recomendaciones para una oferta con eficiencia y buenos resultados en un sistema de salud y 5) los pasos necesarios para asegurar el acceso de los pacientes a una atención adecuada. (5)

En dicha conferencia se estimó que en Estados Unidos para el año 2000 el número de adultos con cardiopatía congénita alcanzaría a 787.800, de los cuales los problemas simples serían 368.800 (46,8%), de gravedad severidad 302.500 (38,4%) y de gran complejidad 117.000 (14,8%).

El modelo de estimación de esta población para el año 2000 se basó en los siguientes datos: a) el número de nacidos desde 1940 a 1989, b) la incidencia de cardiopatía congénita aplicada (6,2‰ de nacidos vivos) y c) la sobrevida de la patología según el período de nacimiento (1940-1959, 1960-1979, 1980-1989) y por severidad de la misma (simple, moderada y compleja). (6)

Aplicando este mismo modelo para nuestro país, se calcula que habría unos 115.460 pacientes adultos con cardiopatía congénita, que se distribuirían como simples 54.035, moderadas 44.337 y complejas 17.088. En opinión de algunos expertos sería más realista estimar el 70% de estos datos, con lo cual el número total alcanzaría a 80.822.

De cualquier manera, son cifras importantes como carga de enfermedad. Sólo si consideramos la presencia de arritmias significativas, una de las secuelas más importantes en esta población, la prevalencia alcanza el 10% en muestras de pacientes más jóvenes, con lo cual habría al menos 8.082 pacientes en la Argentina que requerirán atención especializada en el campo de la arritmología. (7) El sistema de atención sanitario debe prepararse para enfrentar diferentes lesiones residuales, secuelas y complicaciones, tales como arritmias, cortocircuitos persistentes, enfermedades valvulares, disfunción miocárdica, lesiones vasculares (estenosis, dilataciones, etc.), problemas con prótesis, complicaciones infecciosas, fenómenos tromboembólicos, hipertensión pulmonar, hemorragias, alteraciones de órganos y sistemas, además de las enfermedades cardiovasculares adquiridas que pueden asociarse en estos pacientes.

El embarazo y el parto de las mujeres con cardiopatía congénita constituyen un capítulo especial de la cardiología para cubrir todos los riesgos de la madre y del niño. El progreso en el conocimiento fisiopatológico de este grupo de pacientes ha permitido mejorar su atención, reduciendo el aborto no punible a casos extremos. Asimismo, la atención integral de este binomio madre-hijo se complementa con un seguimiento del desarrollo fetal y la recurrencia de malformaciones cardíacas que, como se sabe, es alta en esta población.

La Sociedad Argentina de Cardiología trabaja activamente por la formación de esta nueva especialidad, estimulando el desarrollo de centros con progra-

mas para la atención de adultos con cardiopatía congénita. No sabemos con precisión cuántos centros están en este camino. Por la experiencia internacional, se supone que nuestro país requiere unos 20 centros, es decir, 1 centro por cada 2 millones de habitantes.

En el primer mundo se reportan 55 centros en los Estados Unidos, 15 en Canadá y 70 en Europa. En este último continente, sólo el 7,1% del 1.800.000 adultos con cardiopatía congénita estimados son atendidos en centros especializados, lo cual es un porcentaje alarmantemente bajo. (8, 9)

Un mensaje final. En nuestro país, los pacientes adultos con cardiopatía congénita fallecen por hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca y muerte súbita en el 64% de los casos y a una edad promedio de 30 años según un reciente reporte. (10) Sería un objetivo loable que en las próximas comunicaciones locales nos informen que la edad de muerte de estos pacientes está cercana a la alcanzada en el primer mundo: 48,8 años (11) y como producto del trabajo de los cardiólogos argentinos. Al menos tenemos una meta. Como diría el filósofo, argentinos, a las cosas.

**Dr. Héctor R. Maisuls**

Presidente de la Sociedad Argentina de Cardiología

## BIBLIOGRAFÍA

1. Alday L. Cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Argent Cardiol* 1998;66:341-2.
2. MacMahon B, McKeown T, Record RG. The incidence and life expectation of children with heart disease. *Br Heart J* 1953;15:121-9.
3. Report of the British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002;88(Suppl 1):i1-14.
4. Warnes CA. The adult with congenital heart disease. Born to be bad? *J Am Coll Cardiol* 2005;46:1-8.
5. Webb GD, Williams RG. Care of the adult with congenital heart disease: Introduction. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1166-72.
6. Warnes CA, Liberthson R, Danielson G, Dore A, Harris L, Hoffman JIE, et al. Task force 1: The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1170-5.
7. Maisuls H, Benjamin M, Vega B, Bruno E, Peirone A, Juaneda E, et al. Prevalence of tachyarrhythmias and bradyarrhythmias in a population of adults with congenital heart disease. *Circulation* 2010;122:e111.
8. Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Pilote L. Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach. *Am Heart J* 2009;157:1-8.
9. Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, Trindade P, Huyghe E, Kaemmerer on behalf of the ESC Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J* 2010;31:1305-10.
10. Cabrera M, Vega B, Juaneda E, Peirone A, Bruno E, Maisuls H, Alday L. Realidad en Córdoba de los adultos fallecidos con cardiopatías congénitas. *Rev Argent Cardiol* 2010;78(Supl 1):52.
11. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk APJ, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31:1220-9.