

Introducción. Conceptos básicos

Dr. Pedro Chiesa¹

Palabras clave: ADULTO
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS-diagnóstico

Key words: ADULT
HEART DEFECTS, CONGENITAL-diagnosis

La incidencia de las cardiopatías congénitas (CC) es de 8 cada 1.000 nacidos vivos, en adultos se estima en 6,12%⁽¹⁾. De estos, en los países desarrollados, se estima que el 80% puede alcanzar la edad adulta. Los avances registrados en relación con el diagnóstico no invasivo, la cirugía cardíaca, el cateterismo intervencionista y la electrofisiología han permitido el crecimiento de niños portadores de CC, y el seguimiento sistematizado y tratamiento de las complicaciones de manera exitosa han posibilitado la existencia en el momento actual de una población cada vez mayor de pacientes adultos portadores de CC. Las CC en el adulto representan un desafío diagnóstico nuevo para el cardiólogo clínico dada la variada complejidad anatómica y funcional de las malformaciones cardíacas. La exploración física, el electrocardiograma (ECG) y la radiografía de tórax siguen siendo los tres pilares básicos en los que se sustenta el diagnóstico clínico. La ecocardiografía transtorácica es, sin duda, la técnica de imagen que aporta mayor información y, en muchos casos, suficiente. Pero los pacientes adultos no tienen, en general, buena ventana ultrasónica. A esto se suma que las intervenciones quirúrgicas previas añaden mayor deterioro de la imagen. La ecocardiografía transesofágica, la angiotomografía y la resonancia nuclear magnética son más fáciles de realizar de forma rutinaria en el adulto por cuanto no precisan anestesia. Estas técnicas, junto con la cardiología nuclear y el cateterismo cardíaco, completan los métodos diagnósticos de segundo nivel disponibles en la actualidad, tabla 1⁽²⁻⁴⁾.

La trayectoria pediátrica de los pacientes con CC está marcada habitualmente por el considerable esfuerzo de las familias y de la comunidad médica, incluyendo los administradores de recursos para la

salud. Estos esfuerzos van de la mano con altos costos, principalmente en relación con las cardiopatías complejas, que requieren reoperaciones e internaciones prolongadas. Las consecuencias sociales y psicológicas de las secuelas de estos tratamientos en edad pediátrica pueden tener repercusiones adversas en el adulto. Estos factores deben servir de estímulo para que se proporcione a los adultos sobrevivientes una asistencia adecuada. La identificación de estos pacientes y su derivación a centros especializados debe considerarse esencial y es importante resaltar que la gran mayoría de los procedimientos realizados es paliativa, lo cual hace especialmente importante el seguimiento de rutina⁽³⁻⁵⁾.

El informe de la 32ª Conferencia de Bethesda, en el año 2001, estimó que había alrededor de 2.800 adultos con CC por cada millón de habitantes, más de la mitad de ellos con defectos de complejidad moderada o alta, y es este número creciente de adultos los que necesitan una atención especializada⁽⁶⁾.

En el marco del vigésimo tercer Congreso Uruguayo de Cardiología, desarrollado en Montevideo en el año 2008, se efectuó el curso de educación médica continua de la Sociedad Uruguaya de Cardiología, tratando el tema "Cardiopatías congénitas en el adulto". En ese entonces, el cuerpo editor de la Revista Uruguaya de Cardiología entendió que el mismo debería ser transcripto⁽⁷⁾.

En la introducción se hacía el siguiente enunciado: "El progreso de la cardiología pediátrica en los últimos años plantea un claro desafío para el cardiólogo, ya que es y será requerida su intervención en un número cada vez mayor de pacientes portadores de cardiopatías congénitas, tratadas o no, entendiéndose como tal: tratamiento médico, por catéter o quirúrgico (paliativo o definitivo), quedando fre-

1. Cardiólogo Pediatra. Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica. Centro Hospitalario Pereira Rossell. Hemodinamista en Cardiopatías Congénitas. Instituto de Cardiología Integral. Médica Uruguaya (ICI-MUCAM). Docente Honorario del Postgrado de Cardiología Pediátrica. Escuela de Graduados. Universidad de la República.

Tabla 1. Indicaciones de las técnicas de imagen de segundo nivel

<i>Técnica de imagen</i>	<i>Indicaciones</i>
Ecocardiografía transesofágica	<p>Ventana transtorácica muy limitada</p> <p>Análisis segmentario en casos complejos</p> <p>Foramen oval permeable y aneurisma del tabique interauricular</p> <p>Cierre de comunicación interauricular (CIA) con dispositivo percutáneo</p> <p>CIA seno-venoso</p> <p>Cor triatriatum</p> <p>Dehiscencia de parches intraauriculares</p> <p>Complicaciones de la cirugía de Fontan</p> <p>Criterios de operabilidad de Ebstein</p> <p>Valoración perioperatoria de insuficiencia aórtica, insuficiencia mitral y/o insuficiencia tricuspídea</p> <p>Estenosis subaórtica</p> <p>Fístulas de los senos de Valsalva</p> <p>Ductus arterioso permeable con hipertensión pulmonar</p> <p>Sospecha de endocarditis infecciosa</p> <p>Complicaciones tromboembólicas</p>
Resonancia magnética	<p>Situs en síndromes de heterotaxia</p> <p>Anomalías retorno venoso pulmonar o sistémico</p> <p>Tamaño/función del ventrículo derecho, pulmonar o sistémico</p> <p>Patología del tronco o ramas pulmonares</p> <p>Coartación aórtica nativa o posquirúrgica</p> <p>Aneurismas de aorta</p> <p>Anomalías del arco aórtico. Anillos vasculares</p> <p>Fístulas quirúrgicas y colaterales sistémicas</p>
Cardiología nuclear	<p>Determinación de la relación flujo pulmonar: flujo sistémico (Qp:Qs)</p> <p>Tamaño y función ventricular (izquierda o derecha)</p> <p>Perfusión pulmonar en estenosis o hipoplasia de ramas pulmonares</p> <p>Isquemia miocárdica en las anomalías coronarias</p>
Cateterismo cardíaco	<p>Presión pulmonar, resistencias vasculares y respuesta a vasodilatadores en pacientes con hipertensión arterial pulmonar</p> <p>Anomalías coronarias congénitas</p> <p>Fístulas arteriovenosas o bronquiales</p> <p>Colaterales sistémicas previas a la unifocalización</p> <p>Procedimientos terapéuticos percutáneos</p> <p>Previo a intervención quirúrgica en cardiopatías complejas</p> <p>Coronariografía en pacientes con más de 50 años o con factores de riesgo de cardiopatía isquémica</p>

Tabla 2.

<i>Autor</i>	<i>Año</i>	<i>Procedimiento</i>
Gross	1938	Ligadura quirúrgica del ductus
Crafoort	1944	Resección de la coartación
Blalock	1945	Fístula subelavipulmonar
Brock	1948	Comisurotomía pulmonar
Lillehei	1953	Parche interventricular
Gibbon	1954	Primera experiencia con bypass cardiopulmonar
Kirklin	1955	Corrección de la tetralogía de Fallot
Mustard	1964	Corrección fisiológica de la transposición de grandes vasos
Rashkind y Miller	1966	Atrioseptostomía
Rastelli	1967	Conductos protésicos
Kreutzer-Fontan	1971	Conexión atriopulmonar
Porstmann	1971	Cierre percutáneo del ductus
Hill	1972	Primer caso de oxigenación por membrana extracorpórea
Jatene	1975	Corrección anatómica de la transposición de grandes vasos
King y Mills	1976	Cierre percutáneo de la CIA
Norwood	1981	Ventrículo izquierdo hipoplásico
Kan	1982	Valvuloplastia pulmonar
Lock	1982	Angioplastia de la coartación de aorta
Lababidi	1983	Valvuloplastia aórtica
Fricker	1986	Trasplante cardíaco en niños
O'Laughlin y Mullins	1988	Cierre percutáneo de la CIV

cientemente con secuelas o lesiones residuales de diferente entidad. Ha surgido, entonces, una nueva población de pacientes, la que irá en aumento progresivo y que reclamará una especial atención en los aspectos médicos, sociales, psicológicos y laborales". A seis años de realizado el congreso, dichos conceptos mantienen su total vigencia, requiriendo cada vez con más frecuencia la atención del cardiólogo clínico.

Por ello y en virtud de la política del Comité Editorial de la revista de realizar números temáticos, nos surgió la inquietud de actualizar los conceptos existentes sobre cardiopatías congénitas del adulto, requiriendo en esta oportunidad la participación de invitados nacionales y extranjeros, especialistas en las diferentes áreas de trabajo a tratar.

Las bases para que los pacientes portadores de CC hayan podido sobrevivir las establecieron diferentes autores mediante la descripción y el uso de diferentes técnicas de tratamiento, tabla 2.

El progreso de la tecnología ha posibilitado que estos procedimientos se hayan ido superando,

permitiendo que estén al alcance de más pacientes, y, a la vez, ha logrado una mayor sobrevida y mejor calidad de vida.

Teniendo en cuenta lo antedicho, se establece que a la población (en esta oportunidad mayor de 18 años de edad) portadora de CC la podemos dividir en cuatro grupos⁽⁸⁾:

- pacientes sin diagnóstico y/o que nunca fueron tratados, que requieran o no tratamiento;
- pacientes que han sido sometidos a un procedimiento quirúrgico o percutáneo y no requieren otro procedimiento similar;
- pacientes sometidos a algún procedimiento paliativo, requieran o no de otro procedimiento;
- pacientes inoperables, hayan sido tratados o no, en los cuales solo les resta la etapa del trasplante.

Del tratamiento efectuado a pacientes con CC surgen tres conceptos, y cualquiera de estas situaciones pueden tener un carácter evolutivo propio⁽⁹⁾:

- **Residuos:** son aquellas alteraciones dejadas libremente sin corregir durante el procedimiento de reparación realizado, pueden deberse a malformaciones intrínsecas, efectos de los procedimientos terapéuticos, cambios hemodinámicos secundarios o complicaciones inesperadas (comunicación interventricular [CIV] restrictiva asociada a una reparación de coartación de aorta; cleft mitral en una reparación de canal atrioventricular).
- **Secuelas:** son aquellas alteraciones cardiovasculares nuevas que se producen como consecuencia necesaria del procedimiento de reparación llevado a cabo (insuficiencia pulmonar secundaria a la reparación de una tetralogía de Fallot, bloqueo de rama derecha en una ventriculotomía derecha).
- **Complicaciones:** son aquellas alteraciones cardiovasculares o sistémicas no deseadas que pueden estar relacionadas con los procedimientos terapéuticos realizados o aparecer de forma espontánea en la evolución natural (bloqueo auriculoventricular posoperatorio, disfunción miocárdica por insuficiente protección).

De manera que el cardiólogo estará expuesto a recibir pacientes portadores de CC, debiendo resolver desde problemas vinculados a la evolución natural de la enfermedad de base que no ha sido tratada, hasta problemas vinculados con tratamientos previos.

Las guías de la Sociedad Española de Cardiología estratifican el cuidado del paciente en tres niveles:

- pacientes que necesitan cuidados exclusivamente en centros especializados;
- pacientes para quienes se pueden establecer cuidados compartidos con los servicios cardiológicos generales para adultos;
- pacientes que pueden ser tratados en clínicas “no especializadas”, con acceso a cuidados especializados en caso necesario⁽¹⁰⁾.

En el año 2010, la Sociedad Europea de Cardiología (SEC) publica una actualización de las guías de manejo y seguimiento en este tipo de pacientes (Grown up). Fue confeccionada por un grupo de expertos de la SEC, en las diferentes áreas, quienes analizaron los distintos tópicos de este tipo de pacientes y los agruparon en base al nivel de evidencia

existente con especial énfasis en la relación riesgo/beneficio.

Los temas serán desarrollados por especialistas en el área respectiva acerca de los tópicos más relevantes: genética, clínica, paraclínica, tratamiento, evolución, principales complicaciones y aspectos referentes a lo social, laboral, embarazo y actividad física.

Bibliografía

1. **Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M.** Lifetime Prevalence of Congenital Heart Disease in the General Population From 2000 to 2010. *Circulation* 2014; 130:749-56.
2. **Oliver Ruiz JM, Mateos García M, Bret Zurita M.** Evaluación de las cardiopatías congénitas en el adulto. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56(6):607-20.
3. **Amaral F, Manso PH, Granzotti JA, Villela de Andrade Vicente W, Schmidt A.** Cardiopatía Congénita en el Adulto: perfil clínico ambulatorio en el Hospital de Clínicas de Ribeirão Preto. *Arq Bras Cardiol* 2010; 94(6): 688-94.
4. **Hoffman JL, Kaplan S.** The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1890-900.
5. **Attie F.** Cardiopatías congénitas en el adulto. Madrid: Elsevier, 2003; 334 p.
6. **Weeb GD, Williams RG.** 32nd Bethesda Conference: Care of the adult with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 1161-98.
7. **Chiesa P, Morales J, Guzzo D, Tambasco G, Carlevaro P, Cuesta A, et al.** Cardiopatías congénitas en el adulto. Congreso Uruguayo de Cardiología, 23. Curso intracongreso. *Rev Urug Cardiol* 2008; 23(2):168-239.
8. **Perloff J.** Longevity in congenital heart disease: a tribute to pediatric cardiology. *Pediatrics* 1993; 122: S49-S58.
9. **Oliver Ruiz JM.** Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol* 2003; 56(1):73-88.
10. **Grupo de Trabajo sobre el Manejo de Cardiopatías Congénitas en el Adulto. Sociedad Europea de Cardiología.** Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). *Rev Esp Cardiol* 2010; 63(12):1484.e1-e59