

# Archivos de Cardiología de México

Volumen 75  
Volume

Número 4  
Number

Octubre-Diciembre 2005  
October-December

*Artículo:*

## Editorial

El adulto con cardiopatía congénita.  
Manejo multidisciplinario de una  
población creciente

Derechos reservados, Copyright © 2005  
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

## Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

## *Others sections in this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



**edigraphic.com**

## *El adulto con cardiopatía congénita. Manejo multidisciplinario de una población creciente*

Carlos Zamora González\*

**Palabras clave:** Cardiopatías congénitas en adultos. Estudio multidisciplinario. Epidemiología.

**Key words:** Grown-up congenital heart disease. Multidisciplinary study. Epidemiology.

(Arch Cardiol Mex 2005; 75: 389-392)

**L**a historia natural de las cardiopatías congénitas del adulto despertó por mucho tiempo curiosidad más que interés en los cardiólogos responsables de la atención de los adultos cardiópatas en general.

Los escasos recursos de diagnóstico y las limitaciones en su tratamiento constituían las principales razones por las que tales pacientes no fueron atendidos con mayor eficacia.

La sobrevida de tales pacientes en una curva de distribución gaussiana caía rápidamente. Con el advenimiento de la cirugía cardíaca moderna y con los procedimientos intervencionistas se ha logrado que la curva de distribución de estos pacientes se haya desviado hacia la derecha.<sup>1</sup>

Es así que más del 85% de los niños con estas patologías logren llegar a la vida adulta.<sup>2,3</sup>

Se ha instituido por ello una nueva especialidad, orientada a una mejor atención de los pacientes adultos con varias malformaciones, quienes enfrentan problemas diversos como: síntomas tardíos, secuelas y lesiones residuales de cirugías previas, arritmias, falla cardíaca, endocarditis, alteraciones psicóticas y aun muerte prematura.<sup>4</sup>

El éxito obtenido con esta empresa ha transformado la evolución de las cardiopatías congénitas y ha conformado una población de adolescentes y adultos que tiende a crecer rápidamente.<sup>5</sup> Existe evidencia, sin embargo que, a pesar de tales adelantos, la cirugía empleada en muchos casos, principalmente en las cardiopatías complejas, es solamente "reparadora" y no "curati-

va". Muchos de estos pacientes, por ello, tendrán que exponerse a posibles reoperaciones, a trastornos del ritmo y, en caso de manejo inapropiado a insuficiencia cardíaca y aun a la muerte. El conocimiento de la evolución de estas situaciones permite que las reintervenciones y el empleo de tratamiento médico, en su caso, logre mejoría de la clase funcional, de la calidad de vida y del pronóstico de los pacientes portadores de cardiopatías congénitas de diversa complejidad.<sup>5</sup>

En relación con los medios con los que se cuenta para la atención de estos enfermos, actualmente existen numerosos centros hospitalarios pediátricos en todo el mundo. En contraste, hoy en día existen pocas instituciones dedicadas a la atención del adulto con cardiopatía congénita, lo que constituye una de las áreas más descuidadas de la medicina contemporánea que requiere de educación continua, entrenamiento, investigación y cuidados especiales de parte de un personal multidisciplinario preparado.

La enseñanza de las cardiopatías congénitas, como parte de la preparación del cardiólogo de adultos ha sido muy escasa en la mayoría de los centros cardiológicos en todo el mundo. Por otra parte los cardiólogos pediatras no reciben adiestramiento sobre el manejo de los padecimientos cardiológicos y no cardiológicos del adulto. No existen hoy en día suficientes guías de entrenamiento para el cardiólogo pediatra acerca de los cuidados necesarios en la atención del adulto con estas patologías.<sup>6</sup> A pesar de todas estas contingencias se

\* Del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Correspondencia: Carlos Zamora González. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México D.F.).

Recibido: 3 de noviembre de 2005

Aceptado: 14 de noviembre de 2005

debe de reconocer que ha habido progreso en los años recientes.

Se estima que, actualmente existen entre 650,000 y 1,300,000 adultos con cardiopatías congénitas en los Estados Unidos de Norteamérica, y que este número está previsto que continúe en ascenso a un ritmo de 5% por año. Es de hacer notar también que al menos la mitad de tales pacientes requerirán atención de un cardiólogo especializado en este campo, ya que se ha documentado que, aproximadamente un 4% de los pacientes atendidos por cardiólogos de adultos podrán tener cardiopatía congénita. También existe evidencia de que no hay suficientes cardiólogos con entrenamiento suficiente para el cuidado de esta población en constante crecimiento.<sup>7</sup> El número de especialistas en el manejo de adultos en Estados Unidos no se conoce; en 1996 había aproximadamente 21,000 médicos en activo, incluyendo 1,400 cardiólogos pediatras y 300 cirujanos. En Inglaterra, la incidencia de las cardiopatías congénitas en general es de 8 por cada 1,000 nacimientos vivos con aproximadamente 25,000 adultos. Se espera que alcancen la edad de 17

años el 85%, cifra comparada con menos del 20% hace 50 años.<sup>8</sup> En un estudio clínico interinstitucional encabezado por el Hospital Milton Keynes de Londres, Inglaterra y con la participación del Hospital Brompton y del Instituto de Corazón y Pulmón de la misma ciudad, se estudiaron 148 pacientes adultos con cardiopatía congénita cuya edad media era de 33 años y con un seguimiento de 41 meses (septiembre de 1999 a enero de 2003). Se contó con la supervisión de un cardiólogo de tercer nivel con especialidad en esta rama. La mayoría de los pacientes (64%) habían sido estudiados ya en un centro de tercer nivel; el resto llegaron por primera vez.

Las cardiopatías se consideraron menores en el 29.9%, moderadas en el 67.9% y complejas en el 2.9%, proporción diferente a la que maneja un centro de tercer nivel en el cual el 18% es de cardiopatías menores, 54% moderadas y 28% complejas. De ellos 25.5% fueron canalizados al centro de tercer nivel para completar su estudio y tratamiento. En la *Tabla I* se muestran los diagnósticos y el % de cada una de las malformaciones encontradas en el estudio. El 8% fue tratado con intervencionismo y/o con cirugía. Los autores proponen este modelo de atención como una buena alternativa en el cuidado de estos pacientes que serán tratados por personal calificado en su lugar de residencia con la opción de acceder al centro de tercer nivel en caso necesario.<sup>9</sup>

En un muestreo llevado a cabo en 11 centros especializados de 10 países europeos, se estudiaron 4,110 adultos con cardiopatía congénita. La revisión se realizó con el apoyo de la Sociedad Europea de Cardiología. El seguimiento fue de 1998 a 2003.<sup>4</sup> En la *Tabla II* se enlistan los 8 grupos de cardiopatías congénitas encontradas en esa encuesta. La edad promedio fue de 27.9 años. La paciente de mayor edad, portadora de comunicación interatrial tenía 87 años. La morbilidad en este grupo de pacientes se muestra en la *Tabla III* en la que se puede observar que las arritmias supraventriculares fueron las complicaciones más frecuentes. Un total de 115 pacientes fallecieron durante el período de observación: 89 (82%) de causa cardiovascular, (mayor en cirugía de Fontan, en tetralogía de Fallot y en comunicación interventricular) y 26 (18%) de causa no cardiovascular.

Los hallazgos publicados en esta encuesta nos brindan la oportunidad de profundizar en el conocimiento de las cardiopatías congénitas del adulto. Encuestas semejantes deberán de llevarse

**Tabla I.** Diagnósticos de los casos estudiados en Inglaterra, Septiembre 1999-Enero 2003.<sup>9</sup> Seguimiento: 41 meses. n: 148.

Cardiopatía	(%)
Comunicación interatrial	12
Comunicación interventricular	12
Patología aórtica	9
Tetralogía de Fallot	7.3
Estenosis pulmonar	7.2
Transposición de grandes arterias	6.4
Coartación aórtica	5.5
Síndrome de Marfán	2.4
Transposición corregida	1.6
Persistencia de conducto arterial	1.5
Atresia pulmonar	0.8

**Tabla II.** Espectro del adulto con cardiopatías congénitas. Estudio europeo.<sup>4</sup> Seguimiento: 60 meses. n: 4,110.

Cardiopatía	No.	Edad prom.	Máxima-Mínima
CIA	882	39	(25-52)
CIV	628	27	(20-36)
T. Fallot	811	26	(21-34)
Co Ao	551	26	(21-33)
TGA	363	23	(20-27)
Cx Fontan	198	23	(19-28)
Cianóticas	390	29	(23-37)
Totalles	4,110	27	(23-37)

**Tabla III.** Morbilidad de los pacientes del estudio europeo.<sup>4</sup>

Cardiopatía	Endocarditis	EVC	IAM	Arritmias SV	Arritmias V
CIA	0	4	2	28	2
CIV	7	2	1	9	3
T. Fallot	4	4	1	20	14
Co Ao	2	1	1	4	2
TGA	1	6	0	26	2
S. Marfán	2	1	1	8	0
Cx Fontan	2	12	0	45	0
Cianóticas	6	10	0	16	6

EVC: Evento vascular cerebral  
IAM: Infarto agudo del miocardio

SV: Supraventriculares  
V: Ventriculares

**Tabla IV.** Casos estudiados en el INCICH\*, enero 2002-julio 2005. Seguimiento 42 meses. n: 3,216.

Cardiopatía	No. casos
Comunicación interatrial	598
Persistencia del conducto	168
Comunicación interventricular	123
Coartación aórtica	79
Estenosis aórtica valvular	66
Estenosis subaórtica	44
Anomalía de Ebstein	39
Tetralogía de Fallot	38
Cardiopatías complejas	33

\* Subdirección de Planeación

a cabo en México y en los países de Latinoamérica para conocer nuestra realidad en esta materia. En el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” funciona desde hace 5 años la Clínica de Cardiopatías Congénitas del Adulto con pacientes que acuden a la consulta externa operados y sin operar, referidos por los Servicios de Cardiología Pediátrica del Instituto y de otras instituciones afines, por la consulta externa de adultos del propio Instituto y por los Servicios de Hospitalización clínicos y quirúrgicos. Se cuenta con la colaboración de los servicios de arritmias, de ecocardiografía, de resonancia magnética, de hemodinámica pediátrica, de cirugía y de las especialidades no cardiológicas cuando el caso lo amerita. La base de datos está integrada ahora por 1,858 enfermos portadores de las cardiopatías congénitas habituales en poblaciones semejantes en otras instituciones dedicadas a esta especialidad. Esta cifra no es, por supuesto, de valor estadístico, ya que solamente es par-

te de un total de pacientes adultos con esta patología que asisten al Instituto.

Por esta razón se solicitó la colaboración de la Subdirección de Planeación de la institución. El material proporcionado está integrado por 3,216 pacientes que acudieron por primera vez a la consulta externa en el período de tiempo comprendido entre enero de 2002 a julio de 2005. En el año 2002 ingresaron 945, en 2003: 779, en 2004: 884 y de enero a julio de 2005: 608. Los diagnósticos formulados en este grupo de pacientes y el número por grupo de cardiopatías se muestra en la *Tabla IV*. Durante ese mismo período se hospitalizaron 1,203 enfermos; la mayoría ingresaron para tratamiento intervencionista o quirúrgico.

En base a lo anteriormente expuesto se puede concluir que la población de adultos con cardiopatía congénita ha aumentado considerablemente gracias al avance que ha habido en los procedimientos de diagnóstico y de tratamiento y a que su manejo ha mejorado en forma satisfactoria a pesar de no contar aún con suficientes centros de atención especializada.

Se propone a la comunidad cardiológica la organización de grupos de trabajo multidisciplinarios integrados por cardiólogos pediatras, cardiólogos de adultos, ecocardiografistas, especialistas en resonancia magnética, electrofisiólogos, intervencionistas, cirujanos y especialistas en otras disciplinas no cardiológicas relacionadas con esta especialidad, para ofrecer el manejo óptimo a este tipo especial de pacientes. Sería deseable también intercambiar información acerca del número y tipo de pacientes que conforman el material que existe en las diversas instituciones nacionales dedicadas a esta fascinante especialidad.

## Referencias

1. PERLOFF JK, CHILD JS: *Congenital heart disease in adults*. W B Saunders Co. Philadelphia, Preface. 1991.
2. PERLOFF JK: *Pediatric congenital cardiac becomes a postoperative adult: the changing population of congenital heart disease*. Circulation 1973; 47: 606-19.
3. NIENIMEN HP, JOKINEN EV, SAIRANEN HI: *Late results of cardiac surgery in Finland-a population based study with 96% follow-up*. Circulation 2001; 104: 570-5.
4. ENGELFRIET P, BOERSMA E, OECHSLIN E, TIJSEEN J, GATZOLIS A, THILÉN U, ET AL: *The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period*. European Heart Journal doi:10.1093/eurheart/ehi396. Advance Access published July 4, 2005: 1-9.
5. GATZOLIS MA, HECHTER S, SIU SC, WEBB GD: *Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral*. Heart 1999; 81: 57-61.
6. GURVITZ MZ, CHANG R-K, RAMOS FJ: *Variations in adult congenital heart disease training in adult and pediatric cardiology fellowship programs*. J Amer Coll Cardiol 2005; 46: 893-98.
7. HOFFMAN JI, KAPLAN S, LIBERTHSON RR: *Prevalence of congenital heart disease*. Amer Heart J 2004; 147: 425-39.
8. Grown-up congenital heart disease: *current needs and provision of services for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK*. Heart 2002; 88 (Suppl I): 11-14.
9. SHIRODARIA CC, GWILT DJ, GATZOLIS MA: *Joint outpatients clinics for the adult with congenital heart disease at the district general hospital: an alternative model of care*. Int J Cardiol 2005; 103: 47-50.

