



Evolución y resultados en el tratamiento de las cardiopatías congénitas a nivel mundial

Carlos Alva Espinosa¹

La evolución en el conocimiento y tratamiento de las cardiopatías congénitas (CC) ha sido uno de los logros más espectaculares de la medicina a nivel mundial.

Para tener una idea de cuál era el nivel de información y expectativa de los enfermos con cardiopatía congénita a finales del siglo XIX, basta señalar que de la extensa obra de William Osler, titulada *The Principles and Practice of Medicine* (1892), sólo cinco páginas son dedicadas a las cardiopatías congénitas; en uno de sus párrafos, Osler resume el estado que guardaba la medicina en ese entonces en relación con las cardiopatías congénitas: "Dado que en una gran proporción las cardiopatías congénitas son incompatibles con la vida, y que en el resto nada puede hacerse para corregir el defecto, o incluso mejorar los síntomas, su interés clínico es limitado".¹

Todavía tuvieron que transcurrir cinco décadas después de la afirmación de William Osler para que, en 1938, el Dr. Gross realizará la primera intervención quirúrgica con éxito en una CC: la ligadura de un conducto arterioso persistente. Desde entonces, y menos de 80 años después, en nuestro presente, la supervivencia a la vida adulta de los niños con cardiopatías congénitas tratados es del 89%.² Un reflejo fiel del progreso en el tratamiento de estos enfermos es el hecho de que desde 2010, existen más adultos con CC que población pediátrica. Del total de aquéllos con CC, el 66% son adultos.³ Este trabajo pretende presentar algunos de los cambios más significativos en los resultados de los tratamientos de las CC a nivel mundial, con el propósito fundamental de actualizar la conceptualización diagnóstica y terapéutica de este importante conjunto de enfermos.

¹ Cardiólogo y cardiólogo pediatra. Hospital Ángeles Pedregal.

Correspondencia:
Carlos Alva Espinosa
Correo electrónico: carosalvaespinosa@yahoo.com.mx

Aceptado: 12-01-2018.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medicographic.com/actamedica>

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

La comunicación interauricular es una de las CC más frecuentes; consiste en el paso de sangre de la aurícula izquierda a la derecha a través del defecto; afecta principalmente a niñas, quienes cursan asintomáticas o con disnea ligera y palpitaciones. El Dr. Campbell estimó en los setenta del siglo pasado una mortalidad del 50% en su historia natural.⁴ En 1955, cuando se iniciaba la cirugía a corazón abierto, Lillehei, utilizando la circulación cruzada padre/hija,⁵ tenía una mortalidad del 33%. Con el cierre quirúrgico actual, la supervivencia a largo plazo del cierre de la CIA es del 99.6%;⁶ y no sólo los resultados quirúrgicos son excelentes: ahora, con el advenimiento del intervencionismo percutáneo, la CIA puede cerrarse sin circulación extracorpórea mediante un dispositivo de cierre colocado en el defecto por el cardiólogo intervencionista, con un éxito del 95.7%, lo cual evita la bomba de circulación extracorpórea, el dolor y la cicatrización de la herida quirúrgica. Por estas ventajas, el cierre por cateterismo es el tratamiento de elección para la CIA.⁷

TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS (TGV)

Es en el tratamiento de los recién nacidos con transposición de los grandes vasos (TGV), cuando la aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del izquierdo, donde se demuestra con claridad el progreso en el tratamiento de estas lesiones. El ecocardiograma bidimensional es suficiente para hacer el diagnóstico. La TGV es una cardiopatía compleja, los niños presentan cianosis con manifestaciones de insuficiencia cardiaca en los primeros días de vida; tiene muy alta mortalidad sin tratamiento: el 90% de los niños nacidos con TGV fallecen al año de vida.⁸ En la actualidad, el *switch* arterial (la operación que corrige la TGV) tiene una mortalidad operatoria que va del cero al 2.2%,⁹ en tanto que la supervivencia a 15 años es de 97.6%, con una calidad de vida prácticamente normal.¹⁰

TETRALOGÍA DE FALLOT (TF)

La tetralogía de Fallot (TF) es la CC con cianosis más frecuente y es una de las más notables. Su combinación de

lesiones es bien conocida: estenosis pulmonar, comunicación interventricular, cabalgamiento de la aorta (sobre el *septum interventricular*) e hipertrofia ventricular derecha. En ocasiones es necesario el cateterismo para hacer el diagnóstico. La cianosis es el dato cardinal en el diagnóstico; ésta se incrementa con el tiempo. En 1978, Kirklin y colaboradores estimaron que el 50% de los enfermos que nacen con TF, no operados, mueren en los primeros años de vida y difícilmente alguno sobrevive más allá de los 30 años.¹¹ Su tratamiento es quirúrgico. Una mejor comprensión de la enfermedad, el refinamiento en el proceso diagnóstico y el progreso en la tecnología y técnicas quirúrgicas han permitido operar a estos niños a edades cada vez más tempranas: la edad recomendada de su corrección es alrededor de los seis meses de vida. La mortalidad operatoria actual es del 2% o menor^{12,13} y el seguimiento a largo plazo, 40 años; ha demostrado una supervivencia del 77.5%, con una calidad de vida prácticamente normal en la mayoría de los casos.¹⁴

MORTALIDAD OPERATORIA GLOBAL

Junto a la tendencia general desde hace tres décadas de operar a los enfermos con CC en edades más tempranas, los resultados de estas intervenciones mejoran con la precisión diagnóstica obtenida por imágenes (ecocardiografía bi- y tridimensional, tomografía multicorte, resonancia magnética y angiociardiografía), los avances tecnológicos en el quirófano, las terapias intensivas y la experiencia de los equipos médico-quirúrgicos.

Existe una reciente y excelente publicación sobre los resultados quirúrgicos de todas las CC operadas de 1997 a 2015 en Inglaterra, con un poco más de 57 mil enfermos intervenidos. La mortalidad operatoria en su conjunto fue de 2.93%. Cuando los resultados se separan en cirugía urgente, la mortalidad es de 6.5%; en contraste, cuando es electiva, la mortalidad es de 1.65%.¹⁵

PAPEL DE LA CARDIOLOGÍA INTERVENCIÓNISTA EN EL TRATAMIENTO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Desde el inicio de la cardiología intervencionista —en 1953, por Rubio Álvarez y colaboradores, al tratar un caso de estenosis pulmonar con cateterismo en México—¹⁶ a la fecha en que se escribe este artículo, el crecimiento de esta técnica terapéutica en las CC ha sido exponencial. Un destacado artículo reciente resume, a partir de una experiencia de 39 años, este progreso: el cateterismo intervencionista como tratamiento inicial pasó del 5.8 al 25.9%, y de ser el único tratamiento en el 4.8, pasó al 24%; adicionalmente, la edad promedio de 3.4 años bajó a 0.6 años. Sin embargo,

esto no ha significado una disminución de las intervenciones quirúrgicas, que aumentaron de 1,717 en 1997 a 5,299 en el trabajo del Reino Unido.¹⁵ La explicación del crecimiento tanto de la cardiología intervencionista como de la cirugía es consistente cada vez con mayor número de enfermos y un mayor abanico de opciones de solución, que hace algunas décadas no estaban disponibles.

PREVALENCIA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LOS ADULTOS

Como consecuencia de la disminución en la mortalidad de los enfermos con CC, en Canadá, la prevalencia en los niños se ha incrementado un 22%, en tanto que en los adultos este efecto ha sido más pronunciado: la prevalencia ascendió en un 85% entre 1985 y el año 2000.¹⁷

En 2016, Gilboa SM y su grupo publicaron el número total de enfermos vivos estimados con CC en los Estados Unidos de Norteamérica: 2.4 millones, de los cuales 1.4 millones son adultos con CC.¹⁸

En México, en un cálculo conservador que realizamos en 2006, estimamos 300 mil adultos vivos con CC, con un incremento anual de 15 mil casos,¹⁹ de modo que para 2018 podría haber cerca de medio millón de adultos con CC en nuestro país.

Ante el incremento significativo de enfermos con CC, los países desarrollados se han organizado para enfrentar un doble reto. Primero, atender la compleja transición de los adolescentes con CC y su ingreso a la vida adulta; esto requiere de un equipo multidisciplinario en el que el cardiólogo pediatra es el enlace y vínculo hacia otros especialistas: psicólogo, ginecoobstetra, genetista, cardiólogo, cirujano especialista en cardiopatías congénitas del adulto y trabajador social, entre otros. Segundo, el reto de atender a los pacientes con CC, a los que frecuentemente se agregan patologías cardiovasculares adquiridas como la hipertensión sistémica o la cardiopatía isquémica.

Con esos desafíos en mente, en América se fundó en 1991 la *Canadian Adult Congenital Heart Network* con el propósito explícito de atender a estos enfermos, mientras que en 1993, en Europa, se fundó *The Jane Somerville Foundation* con el mismo objetivo, la cual evolucionó a la *Grown-up Congenital Heart Disease* de la *European Society of Cardiology*. En 1994 se crearon la *Adult Congenital Heart Association* y la *International Society for Adult Congenital Heart Disease*. Es interesante e importante señalar que desde entonces se establecieron las CC en el adulto como una subespecialidad en esos países; todas estas instituciones son accesibles con su nombre en la internet.

En nuestro país, si bien en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el Instituto Nacional de Cardiología y en otros centros existen cardiólogos

dedicados a la atención de enfermos con CC, su creciente número, que paradójicamente refleja el éxito de las últimas décadas, implica ahora un reto a la salud pública. Será necesario preparar en nuestro país más especialistas en cardiopatías congénitas en el adulto para hacer frente con calidad y eficiencia a este especial segmento de enfermos.

CONCLUSIONES

- En el tratamiento de las CC, la mortalidad operatoria a largo plazo ha disminuido significativamente.
- Ahora, el 89% de los enfermos llega a la vida adulta.
- La prevalencia de estos enfermos se incrementa de manera progresiva.
- Del total de estos enfermos, dos tercios en la actualidad son adultos.
- El papel de la cardiología intervencionista es cada vez más importante, sin embargo, como el número de enfermos que requieren cirugía va en aumento, se requieren más cirujanos y cardiólogos especialistas en CC.
- El cuidado de la transición de la adolescencia a la adultez es fundamental en estos enfermos.
- La atención adecuada de los adultos con CC requiere de un trabajo en equipo multidisciplinario.

REFERENCIAS

1. Acierno LA. Congenital abnormalities. In: Acierno LA. *The history of cardiology*. Cardnforth Inglaterra: The Parthenon Publishing Group; 1994. pp. 159-175.
2. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010; 122 (22): 2264-2272.
3. 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 (9): 749-756.
4. Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J*. 1970; 32 (6): 820-835.
5. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Varco RL. The direct vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation. *Surgery*. 1955; 38 (1): 11-29.
6. Téllez PG. *Historia de la cirugía cardiovascular*. Madrid, España: Sociedad Española de Cardiología; 1999.
7. Moore JW, Vincent RN, Beekman RH 3rd, Benson L, Bergersen L, Holzer R et al. Procedural results and safety of common interventional procedures in congenital heart disease: initial report from the National Cardiovascular Data Registry. *J Am Coll Cardiol*. 2014; 64 (23): 2439-2451.
8. Liebman J, Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries. *Circulation*. 1969; 40: 237-262.
9. Fraser CD Jr. The neonatal arterial switch operation: technical pearls. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2017; 20: 38-42.
10. Shim MS, Jun TG, Yang JH, Park PW, Kang IS, Huh J et al. Current expectations of the arterial switch operation in a small volume center: a 20-year, single-center experience. *J Cardiothorac Surg*. 2016; 11: 34.
11. Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1978; 42 (3): 458-466.
12. Caruana M, Grech V. A first population-based long-term outcome study in adults with repaired tetralogy of Fallot in Malta. *Congenit Heart Dis*. 2017; 12 (3): 301-308.
13. Starr JP. Tetralogy of Fallot: yesterday and today. *World J Surg*. 2010; 34 (4): 658-668.
14. Cuypers JA, Menting ME, Konings EE, Opić P, Utens EM, Helbing WA et al. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. *Circulation*. 2014; 130 (22): 1944-1953.
15. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, Diller GP, Rosendahl U, Belitsis G et al. Outcome of cardiac surgery in patients with congenital heart disease in England between 1997 and 2015. *PLoS One*. 2017; 12 (6): e0178963.
16. Rubio-Álvarez V, Limón RL. Valvulotomía intracardíaca por medio de un catéter. *Arch Inst Cardiol Mex*. 1953; 23: 183-192.
17. 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): 1-8.
18. Gilboa SM, Devine OJ, Kucik JE, Oster ME, Riehle-Colarusso T, Nembhard WN et al. Congenital heart defects in the United States. Estimating the magnitude of the affected population in 2010. *Circulation*. 2016; 134: 101-109.
19. Alva C. Ante el adulto con cardiopatía congénita. *Arch Cardiol Mex*. 2006; 76: S2: 57-61.