

Cardiopatías congénitas en la edad adulta. ¿Ficción o realidad? Introducción

Jaume Casaldàliga^a, José M. Oliver^b y M. Teresa Subirana^c

^aUnidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. ACOR. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

^bUnidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital La Paz. Madrid. España.

^cUnidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Las cardiopatías congénitas (CC) son defectos estructurales del corazón, producidos por errores en la embriogénesis cardiaca, que en sus formas graves pueden manifestarse en el feto, en el periodo neonatal o durante la edad pediátrica. Son las malformaciones congénitas más frecuente, y la incidencia publicada es muy variable, según se incluya o no defectos triviales, aunque se estima que aproximadamente 6 de cada 1.000 nacen con una malformación cardiaca moderada o grave¹. Ello significa que en 2008, en España, con una cifra de 518.967 nacimientos², alrededor de 3.100 niños nacieron afectados de una cardiopatía congénita moderada o grave.

Los progresos en la medicina y la cirugía en la edad pediátrica han hecho posible disminuir la mortalidad desde un 20% en la década de los setenta del siglo pasado a menos de un 5% en la época actual, con lo que en España ya se cifran en más de 50.000 los pacientes en edad pediátrica con una CC.

Se considera que sin intervención terapéutica más de la mitad de los afectados no alcanzaría la edad adulta, pero en la actualidad, fruto del buen trabajo hecho por la cardiología, la cirugía y la pediatría, un 85% de los nacidos con una cardiopatía congénita está llegando a la edad adulta³. Por ello, y también por la traslación a nuestra población de los estudios estadísticos realizados en otros países y el estudio realizado por la Sociedad Europea de Cardiología⁴, podemos estimar para España la existencia de, aproximadamente, 100.000 adultos con una CC. Dichas cifras se incrementarán anualmente en un número de pacientes equivalente al 85% de los nacidos cada año con una CC, lo que significa un incremento de más de 2.500 pacientes/año y, en la mayoría de las series estudiadas, ya se estima un cambio de la prevalencia de la enfermedad a favor de la edad adulta⁴⁻⁵.

La mayoría de los nacidos con una CC son diagnosticados en edad pediátrica, por lo que casi todos llegan a adultos ya diagnosticados e intervenidos, pero en muchos casos la intervención terapéutica no puede considerarse definitiva, por lo que es más preciso hablar de reparación quirúrgica que de corrección quirúrgica y parece razonable afirmar que la mayoría de los enfermos con CC reparada necesitarán atención médica y/o quirúrgica durante toda su vida. Se considera que un 40-55% de estos pacientes necesitarán especial seguimiento de por vida y un 25%, especial atención en unidades de referencia altamente especializadas en el seguimiento médico y quirúrgico de las CC en la edad adulta⁶⁻⁸.

Constituyen así una nueva patología, existente gracias al trabajo médico y quirúrgico hecho hasta ahora, a la vez que fruto de una planificación sanitaria coherente con una sociedad que ha buscado la justicia y la equidad. Estos pacientes están ahí, con una aceptable calidad de vida, y muchos de ellos en edad de desarrollar importantes anhelos vitales, pero con una enfermedad de por vida e implicados en una sociedad también altamente competitiva. Su atención constituye un nuevo reto para el abordaje de una nueva fisiología, inherente a su enfermedad congénita, ligada a las estrategias aplicadas para su reparación e imbricada evolutivamente con la patología y la biología propia de su ciclo vital. Se trata de una fisiopatología en la que cada día conocemos e intuimos nuevas manifestaciones, para la que diseñamos nuevas y atrevidas estrategias terapéuticas, sin que todavía, por su novedad, tengamos la certeza de su eficacia. Estrategias que necesariamente deben ser multidisciplinarias, tanto en el contexto de la cardiología como de las demás especialidades, abarcando diferentes ramas del saber médico y quirúrgico, muchas veces de alta sofisticación tanto diagnóstica como terapéutica. Está claro que debemos compartir experiencias, y es imprescindible agruparlas y catalogarlas en bases de datos de las que todos podamos sacar enseñanza. Se trata de una afección evolutiva que, por su novedad, todavía desconoce la amplia mayoría de cardiólogos no avezados en el tema, pero que constituye un reto

Correspondencia: Dr. J. Casaldàliga.
ACOR. Hospital Vall d'Hebron.
Pg. Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona. España.
Correo electrónico: jcasalda@vhebron.net

apasionante para los que diariamente trabajamos en ella. Para nosotros queda también un largo y progresivo aprendizaje que debemos transmitir mediante un plan de docencia, pero también a través de una constante labor de educación continuada. Mucho queda por recorrer, pero podemos garantizar nuestro esfuerzo y, afortunadamente, el de toda una serie de profesionales implicados en el tema. Todavía requiere el diseño de una organización coherente, bien ubicada demográficamente, agrupada según grados de complejidad, que aglutine distintas ramas del saber médico y facilite el aprovechamiento de los recursos y los conocimientos existentes, en coherencia con un modelo social que garantice una correcta asistencia sanitaria, eficiente, sostenible y al alcance de todos.

Debemos agradecer a REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA SUPLEMENTOS la edición de este número dedicado totalmente a las cardiopatías congénitas del adulto. En la redacción de esta monografía contribuyen cardiólogos pediátricos y de adultos, cirujanos cardiacos especializados en el tratamiento de las cardiopatías congénitas y especialistas en imagen cardiaca y en cardiología intervencionista, que tratan temas apasionantes y de máxima actualidad. Muchos de ellos son muy jóvenes, pero han entrado con gran ímpetu en esta nueva parcela de la cardiología, aportando su entusiasmo y la solidez de su formación y sus conocimientos. Constituyen el embrión de una red temática que cada día cuenta con mayor número de participantes y trata de ocupar el vacío asistencial con el que se encuentra el «cardiópata congénito» cuando sale de la cobertura de los servicios pediátricos. A todos ellos queremos también agradecer su colaboración y, muy especialmente, al Dr. Oechslin por ayudarnos a comprender los modelos organizativos que se están gestando en Europa y América para dar respuesta a esta nueva necesidad asistencial. Nadie mejor que él para realizar esta tarea, ya que ha sido presidente del Grupo de Trabajo de Cardiopatías Congénitas en el Adulto de la Sociedad Europea de Cardiología y actualmente dirige el centro mundial de mayor prestigio y experiencia sobre esta materia, ubicado en Toronto.

No cabe duda de que la Sociedad Española de Cardiología y REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA constituyen un precioso y prestigioso foro para manifestar lo que el día a día nos está enseñando: el na-

cimiento de una nueva materia en el haber cardiológico, a la que hemos denominado cardiología de las cardiopatías congénitas en la edad adulta y concebimos no ya como una ficción, sino como una realidad, y que tiene su origen en el buen trabajo hecho hasta ahora por la cardiología de las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica. Es la realidad de una nueva patología cardiaca, probablemente todavía no bien evaluada, con previsión de una demanda asistencial que aumentará a corto plazo y llegará a igualar y probablemente a superar a la de la edad pediátrica; realidad para la que no disponemos todavía de suficientes estudios aleatorizados ni evidencias contrastadas que justifiquen la eficacia de todas nuestras actuaciones; realidad de unos pacientes que requieren y requerirán control médico y quirúrgico de por vida, en algunos casos de alta destreza y sofisticación técnica, dispensados en centros especializados, por expertos cualificados, y siempre contemplada desde un enfoque pluridisciplinario; realidad en la que deben sentirse implicados todos los cardiólogos y que, sin duda, requiere del trabajo de todos: profesionales, ciudadanos, instituciones y administraciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890-900.
2. Instituto Nacional de Estadística. Disponible en: <http://www.ine.es/prensa/np552.pdf>
3. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad? *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:1-8.
4. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. *The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. Eur Heart J.* 2005;26:2325-33.
5. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution. *Circulation.* 2007;115:163-72.
6. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. Future demand for follow-up of adults survivors of CHD. *Heart.* 2001;85:438-43.
7. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1170-5.
8. 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 I:1-14.