

**CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES**

A. Robles-Mezcua ha obtenido y analizado los datos y ha elaborado la versión inicial del documento. L. Morcillo-Hidalgo y M. Martín-Velázquez han participado en la obtención y el análisis de los datos. M. León-Fradejas ha llevado a cabo el estudio anatomopatológico de las muestras de biopsia y el informe correspondiente. J.M. García-Pinilla ha revisado los datos obtenidos y su análisis y ha corregido la versión final del documento.

<sup>c</sup>Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

<sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Regional Universitario, Málaga, España

\* Autor para correspondencia:  
 Correo electrónico: [ainhoa.mezcua@gmail.com](mailto:ainhoa.mezcua@gmail.com) (A. Robles-Mezcua).  
 On-line el 18 de marzo de 2021

**CONFLICTO DE INTERESES**

No se declara ninguno.

Ainhoa Robles-Mezcua<sup>a,b,\*</sup>, Luis Morcillo-Hidalgo<sup>a,b</sup>,  
 Mónica Martín-Velázquez<sup>c</sup>, Miriam León-Fradejas<sup>d</sup> y  
 José Manuel García-Pinilla<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Insuficiencia Cardíaca y Cardiopatías Familiares, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Instituto de Investigación Biomédica de Málaga (IBIMA), Málaga, España

<sup>b</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Madrid, España

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Germain DP. Fabry disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2010;5:30.
2. Favalli V, Disabella E, Molinaro M, et al. Genetic Screening of Anderson-Fabry Disease in Probands Referred From Multispecialty Clinics. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68:1037-1050.
3. Alberto Ortiz, Dominique P, Germain. Robert Desnick J, et al. Fabry disease revisited: Management and treatment recommendations for adult patients. *Mol Genet Metab.* 2018;123:416-427.
4. Echevarria L, Benistan K, Toussaint A, et al. X-chromosome inactivation in female patients with Fabry disease. *Clin Genet.* 2015;89:54-64.
5. Wang RY, Lelis A, Mirocha J, Wilcox WR. Heterozygous Fabry women are not just carriers, but have a significant burden of disease and impaired quality of life. *Genet Med.* 2007;9:34-45.

<https://doi.org/10.1016/j.recsep.2021.01.008>  
 0300-8932/© 2021 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cardiología.

**Experiencia inicial en el cuidado multidisciplinario (pediatras y cardiólogos) de adultos con cardiopatía congénita**

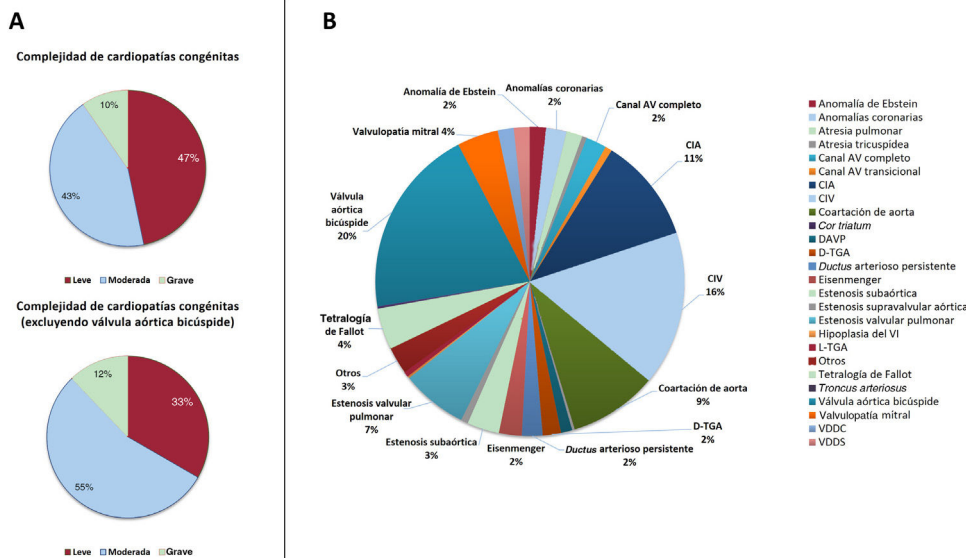


**Early experience in the multidisciplinary care (pediatricians and cardiologists) of adults with congenital heart disease**

Sr. Editor:

En los últimos años se han creado en España programas de cardiopatías congénitas (CC) del adulto, que se han unido a los

5 centros de reconocida tradición en respuesta a la necesidad de atender al incremento de esta población<sup>1,2</sup>. En nuestra experiencia, la principal necesidad que hizo surgir este programa fue la casuística acumulada por el servicio de pediatría del hospital que, desde los años ochenta y como consecuencia de la motivación individual de un cardiólogo pediátrico, se convirtió en centro referente para la región. A finales del año 2014 se creó una consulta monográfica semanal de CC del adulto para dar respuesta a esta población acumulada, ya adulta, con las siguientes particularidades: a) acto único, con la posibilidad de realizar la ecocardiografía en la propia consulta y sincronizar el mismo día de la consulta<sup>3</sup>



**Figura 1.** A: cardiopatías congénitas evaluadas según complejidad. B: cardiopatías congénitas específicas. Canal AV: canal auriculoventricular; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DAVP: drenaje anómalo venoso pulmonar; TGA: transposición de grandes arterias; VDDC: ventrículo derecho de doble cámara; VDDS: ventrículo derecho de doble salida.

**Tabla 1**

Características clínicas, procedimientos diagnósticos, eventos e intervenciones durante el seguimiento

Características	Especificaciones	Total (n = 417)
<i>Datos demográficos</i>	Varones	212 (51)
	Edad (años)	37 ± 17
<i>Complejidad</i>	Cardiopatía congénita simple	110 (26)
	Cardiopatía congénita moderada	267 (60)
	Cardiopatía congénita grave	40 (10)
<i>Grupos diagnósticos</i>	Válvula aórtica bicúspide	83 (20)
	Comunicación interventricular	67 (16)
	Comunicación interauricular	45 (11)
	Coartación de aorta	39 (9)
	Estenosis de válvula pulmonar	29 (7)
	Tetralogía de Fallot	18 (4)
	Valvulopatía mitral	17 (4)
	Estenosis subaórtica	15 (3)
	Síndrome de Eisenmenger	10 (2)
	Canal auriculoventricular completo	9 (2)
	Ductus arterioso persistente	9 (2)
	Transposición de grandes vasos	9 (2)
	Anomalías coronarias	9 (2)
	Anomalía de Ebstein	7 (2)
	Atresia pulmonar	7 (2)
	Ventrículo derecho de doble salida	7 (2)
	Ventrículo derecho de doble cámara	7 (2)
	Drenaje venoso pulmonar anómalo	5 (1)
	Canal AV transicional	3 (1)
	Estenosis supraavicular aórtica	3 (1)
	Atresia tricuspídea	2 (1)
	Trasposición de grandes vasos congénitamente corregida	2 (1)
	Ventrículo único	1 (0)
	Tronco arterioso	1 (0)
	Otros	11 (3)
<i>Antecedentes quirúrgicos</i>	Intervención previa	188 (45)
	Percutánea	32 (18)
	Quirúrgica	156 (82)
<i>Pruebas complementarias</i>	Electrocardiograma	405 (97)
	Ecocardiograma transtorácico	384 (92)
	Resonancia magnética cardíaca	242 (58)
	Ergoespirometría	53 (13)
	Holter-ECG	46 (11)
	Tomografía computarizada cardíaca	45 (11)
	Cateterismo derecho	33 (8)
	Ecocardiograma transesofágico	9 (2)
<i>Eventos durante el seguimiento</i>	Fallecimiento	6 (2)
	Causa cardíaca	2 (1)
	Causa no cardíaca	3 (1)
	Causa desconocida	1 (0)
	Intervención	32 (11)
	Percutánea	15 (47)
	Quirúrgica	17 (53)
	Urgencias/ingresos hospitalarios	15 (5)

ECG: electrocardiograma.

Los valores expresan n (%) o media ± desviación estándar.

resonancia magnética cardiaca (RMC) o tomografía computarizada (TC); el informe y los resultados, así como la siguiente cita, se dan al final de la consulta porque muchos pacientes no son de la provincia y para evitar pérdidas de jornadas laborales o estudios; b) constitución multidisciplinaria (pediatría y cardiología) con 2 pediatras y 2 cardiólogos con formación específica en CC en centros nacionales e internacionales; al menos un cardiólogo de adultos y un pediatra han de estar presentes en cada consulta; c) incorporación a la consulta de un cardiólogo pediátrico perteneciente a uno de los centros españoles de reconocida tradición (nivel 1), con experiencia en la transición de pediatría, que permitiese compartir conocimientos y trasladar ágilmente servicios que nuestro centro no podía ofrecer, como trasplante cardiaco, intervención percutánea o cirugía en casos complejos, y d) incorporar desde su inicio la transición individual de adolescentes con CC desde pediatría a partir de los 16 años y a los pacientes con CC adultos en seguimiento en las consultas de cardiología general de nuestra área de salud y 2 áreas contiguas.

Nuestro objetivo es analizar las características clínicas de las diferentes CC atendidas en esta consulta.

Se realizó un estudio clínico descriptivo en un hospital terciario que incluyó a todos los sujetos consecutivos valorados en la consulta monográfica de CC del adulto desde octubre de 2014 hasta diciembre de 2019. Se recogieron y se analizaron las características de las CC junto con su complejidad<sup>4</sup>, las intervenciones previas (percutáneas o quirúrgicas), los eventos (fallecimientos, visitas a urgencias e ingresos hospitalarios), las intervenciones durante el seguimiento (percutáneas o quirúrgicas) y las pruebas diagnósticas.

Se atendió a un total de 563 pacientes en la consulta de CC del adulto, de los que 417 (74%) presentaban una «verdadera» CC. Se derivó a la mayoría de los individuos sin CC (71%) para cribado familiar de válvula aórtica bicúspide. La media de edad de los individuos con CC fue  $37 \pm 17$  años. El 47% de los pacientes tenían CC simple; el 43%, moderada y el 10%, de gran complejidad (figura 1).

Un total de 304 pacientes (73%) estuvieron en seguimiento activo con una mediana [intervalo intercuartílico] de 735 [371-1.017] días. En este periodo, se registraron 6 (2%) fallecimientos, 32 (11%) intervenciones —2 (0,6%) trasplantes cardiacos, 9 (3%) cirugías fuera de nuestro centro, 7 (2,3%) cirugías en nuestro centro, 6 (2%) percutáneas fuera de nuestro centro y 9 (3%) percutáneas en nuestro centro— y 15 (5%) atenciones en urgencias/ingresos hospitalarios (tabla 1). La mediana de supervivencia fue de 1.080 [656-1.435] días.

Nuestros resultados reflejan la experiencia asistencial inicial junto con la estructura sanitaria y el perfil clínico de los pacientes con CC del adulto en un hospital terciario. Las guías de práctica clínica inciden en la relevancia de una atención a estos pacientes en centros con experiencia y personal con formación específica. El 53% de de nuestra población presentaba CC moderada-grave. Estos subgrupos de pacientes son precisamente los que más se benefician de una atención especializada, que incrementa su supervivencia respecto a la atención por cardiología general<sup>5</sup>. Tan solo un 2% de los individuos de nuestra muestra fallecieron durante el seguimiento. Es fundamental la discusión individualizada en sesiones multidisciplinarias de cada uno los pacientes, con la participación de cardiólogos de adultos, cardiólogos infantiles, especialistas en imagen cardiaca, cardiólogos intervencionistas (hemodinamistas y electrofisiólogos) y cirujanos cardiacos. La evaluación completa individualizada de estos pacientes requiere gran cantidad de recursos humanos y materiales, dada su gran heterogeneidad. Las estrategias para la investigación de la anatomía y la fisiología de las diferentes CC han evolucionado

rápidamente, con preferencia por las técnicas no invasivas (ecocardiograma, RMC y TC), a diferencia de los estudios invasivos, tal como se reflejó en nuestro trabajo (tabla 1).

La estrecha colaboración entre los cardiólogos pediátricos y de adultos permite al adolescente incrementar su confianza en el equipo médico al mantener la continuidad asistencial, ser más responsable de su propia salud, aumentar el conocimiento sobre su enfermedad, intervenciones realizadas o posibles en el futuro e implicaciones sociales, familiares y laborales. Además, permite hacer frente a los nuevos desafíos asociados con el envejecimiento de esta población (p. ej., gestación/embarazo, cirugía no cardiaca, ejercicio/rehabilitación, etc.). La incorporación a la consulta de un profesional procedente de un centro de reconocida tradición es clave a la hora de interpretar el impacto que el proceso de traslado de un sistema médico pediátrico a uno de adultos supone para los pacientes más jóvenes y sus familias, y favorece más colaboración y vínculo entre los médicos de pediatría y de atención de adultos. Por último, también ha sido crucial al facilitar directamente los servicios de su centro, el seguimiento conjunto y el desarrollo de seminarios educativos para pacientes y familiares para ampliar su capacidad de autonomía.

Las principales limitaciones del estudio son su diseño retrospectivo y el reducido tamaño de la muestra. Sin embargo, se presentan la estructura y los resultados iniciales de un centro de referencia regional en CC del adulto que podrían extrapolarse a otros de las mismas características.

Agustín Carlos Martín García<sup>a,b,\*</sup>, Beatriz Plata Izquierdo<sup>a,b</sup>, Enrique Maroto Álvaro<sup>a,b</sup>, Luisa García-Cuenllas<sup>a,b</sup>, Ana Martín García<sup>a,b</sup> y Pedro L. Sánchez<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Salamanca, Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL), Facultad de Medicina, Universidad de Salamanca, Salamanca, España  
<sup>b</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), España

\* Autor para correspondencia:  
Correo electrónico: [agusmg.carlos@gmail.com](mailto:agusmg.carlos@gmail.com)  
(A.C. Martín García).

On-line el 02 de febrero de 2021

## BIBLIOGRAFÍA

1. De Torres-Alba F. Adult congenital heart disease in Spain: present situation and future perspectives. *Rev Esp Cardiol.* 2020;73:792-794.
2. Oliver Ruiz JM, Dos Subirá L, González García A, et al. Adult congenital heart disease in Spain: health care structure and activity, and clinical characteristics. *Rev Esp Cardiol.* 2020;73:804-811.
3. Barreiro-Pérez M, Tundidor-Sanz E, Martín-García A, et al. First magnetic resonance managed by a cardiology department in the Spanish public healthcare system. Experience and difficulties of an innovative model. *Rev Esp Cardiol.* 2018;71:365-372.
4. Baumgartner H, De Backer J, Baby-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2020. <http://dx.doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>.
5. Mylotte D, Pilote L, Ionescu-Iltu R, et al. Specialized adult congenital heart disease care: the impact of policy on mortality. *Circulation.* 2014;129:1804-1812.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2021.01.002>  
0300-8932/© 2021 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.