

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

Una problemática creciente

CLAUDIO G. MORÓS^a, MARISA PACHECO OTERO^b Y MARÍA GRIPPO^c

RESUMEN

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes en pediatría. Uno de cada 100 niños nace con una lesión cardíaca congénita.

Hasta mediados del siglo pasado, el 70% de ellos no sobrevivía al año de vida.

En la actualidad el 85% de ellos alcanzará la adultez.

Nace así una nueva población de cardiopatas: reconocidos desde la década del 80 como Adultos con Cardiopatías Congénitas o GUCH (*Grown Up Congenital Heart*) cómo se la denomina actualmente en gran parte de la comunidad médica mundial, constituyendo dentro de las patologías cardiovasculares una de las de mayor crecimiento en las últimas décadas.

Entonces también nace un nuevo desafío y una necesidad: la de todos aquellos que deben brindarle los cuidados necesarios para la atención de su salud. Esto ha generado una nueva subespecialidad dentro de la cardiología clínica, el Cardiólogo especializado en las Cardiopatías Congénitas del Adulto.

La gran diversidad de cardiopatías congénitas existentes ha generado "nuevas" clasificaciones que permiten una mejor comprensión de los métodos complementarios para la detección temprana de las complicaciones y lograr una adecuada elección de los nuevos tratamientos quirúrgicos y hemodinámicos para las secuelas y lesiones residuales que estos pacientes presentan en la evolución alejada. Desde el año 2006 en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez se ha creado un lugar para el seguimiento de estos pacientes, con un objetivo no sólo asistencial, sino también estadístico y académico, con vista al futuro para la formación de nuevos profesionales de esta subespecialidad. Palabras clave: guch, cca, cardiopatía congénita del adulto, cardiopatía congénita.

INTRODUCCIÓN

Repasando la historia de la cardiología infantil podemos decir que el año 1936 se crea en El Hospital de Niños Dr Ricardo Gutiérrez el primer Servicio de Cardiología Pediátrica del continente, con el asesoramiento del Dr. Pedro Cossio.

En el año 1957 el Dr. Galíndez impulsa la creación de la Fundación cardiológica infantil y luego junto al Dr. Guillermo Kreutzer crean el Servicio de Cirugía Cardiovascular Infantil en el Hospital de Niños Dr Ricardo Gutiérrez.

El 4 julio 1963 se realiza la primer cirugía con circulación extracorpórea en un niño con cardiopatía congénita, con el equipo quirúrgico conformado por los doctores Donato, Pisanú Galíndez y Kreutzer.

En 1971 se desarrolla una técnica novedosa para el bypass total del Ventrículo derecho en la Atresia Tricuspeida, conocida hoy como la técnica Fontan-Kreutzer.

En el año 1973 se efectúa la técnica de Rastelli para corregir un tronco arterioso. En 1978 se desarrolla la anastomosis Atriopulmonar, bypass de ventrículo venoso para la corrección fisiológica del corazón univentricular.

En 1984 el Dr. Schlichter desarrolla el tubo valvulado de pericardio autólogo para la corrección de la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho.

En 1990 el Dr. Vargas efectúa el primer trasplante cardíaco infantil en el Hospital Italiano.

En 1992 el Dr. Laura practica la primera cirugía de Ross en el Hospital Garrahan y en 1994 el Dr. Antelo realiza la primer reparación exitosa de



Contacto:

Dr. Claudio G. Morós
E-mail:
claudiomoros@gmail.com

a. Claudio G. Morós

Médico Especialista en Cardiología y Cardiología Pediátrica. Médico del Consultorio de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez; del Servicio de Cardiología del Sanatorio Güemes y de la División Cardiología del Hospital Español de Buenos Aires.

b. Marisa Pacheco Otero

Médica Especialista en Cardiología y Cardiología Pediátrica. Médica del Consultorio de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez y de OSECAC (Centro Jonas Salk). Médica de Planta del Servicio de Cardiología del Hospital Bernardino Rivadavia a cargo de Cardiología Infantil y Cardiopatías Congénitas del Adulto.

c. María Grippo

Jefa de la División Cardiología Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez. Médica Especialista en Cardiología Pediátrica. Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología. Directora de la Carrera de Cardiólogo Infantil UBA sede Hospital Gutiérrez. Directora del Curso Avanzado en Cardiopatías Congénitas del Adulto UBA.

hipoplasia del ventrículo izquierdo con técnica de Norwood en el Hospital Sor Ludovica en La Plata.¹ Todos los cirujanos nombrados se formaron como cardiocirujanos infantiles en el Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez verdadera cuna de la cirugía Cardiovascular infantil en la Argentina.

Todo el esfuerzo fundacional y organizativo de la cardiología y cirugía cardiovascular infantil fue desarrollado sobre las generaciones nacidas en las décadas entre el 60 y 90. Estos sobrevivientes son los que de nuevo soportan el proceso organizativo para su atención, ahora como pacientes adultos. Son una generación pionera y sufriente. Como reflexiona la Dra. Carola Warnes de la Clínica Mayo: "El adulto con cardiopatía congénita. Nacidos para sufrir?"²

El avance en el diagnóstico y tratamiento de niños que nacen con lesiones cardíacas congénitas ha cambiado el panorama demográfico en esta población, siendo esta, la de mayor crecimiento en la cardiología.

Ahora la cardiopatía congénita acompaña de por vida a su portador, desde su nacimiento hasta la vejez.³

La consulta cardiológica programada o de urgencia de pacientes adultos portadores de una cardiopatía congénita es por lo tanto cada día más frecuente. Esta se convierte en un verdadero desafío cuando la cardiopatía es de cierta complejidad, generando una preocupación al cardiólogo cuando debe asumir decisiones terapéuticas.

Sin duda el problema a resolver es complejo por varias razones. Primero las malformaciones congénitas del corazón constituyen una extensa y variada cantidad de cardiopatías, cada una de ellas abarca una gama de subtipos y en muchas ocasiones se asocian a dos o más anomalías generando una heterogeneidad diagnóstica importante que dificulta su clasificación.⁴

En segundo lugar el entrenamiento en cardiopatías congénitas brindado al cardiólogo de adulto es muchas veces breve e insuficiente y tiene una mirada pediátrica de la patología, lo que conlleva a una falta de conocimiento de la evolución de las complicaciones en la evolución de estas cardiopatías. En tercer lugar las técnicas quirúrgicas aplicadas en diferentes épocas a una misma cardiopatía nos enfrentan a pacientes portadores de cirugías que se han dejado de realizarse en todo el mundo. Como ejemplo de esto último podemos nombrar a la cirugía de switch auricular con técnica de Senning o Mustard reparando la transposición completa de los grandes vasos.

Por otro lado, las nuevas técnicas quirúrgicas, por ejemplo para el tratamiento de paciente con hipoplasia de ventrículo izquierdo como la Cirugía de Norwood, generarán un nuevo subgrupo de sobrevivientes que llegarán a adultos. Si tenemos en cuenta que la primera cirugía realizada en el país

fue 1994, los pacientes sobrevivientes en la actualidad no superan los 23 años.

Y por último hay que destacar que son un grupo de pacientes altamente invadidos a lo largo de su vida por cirugías reparadoras y paliativas, cateterismos diagnósticos y terapéuticos, colocación de dispositivos como marcapasos, resincronizadores o cardiodesfibriladores. El 50% de los pacientes con cardiopatía de complejidad moderada a severa ya han tenido una cirugía reparadora en la primera década de su vida, cifra que sube al 70% cuando llegan a la tercera década de vida. La re-intervención quirúrgica es más frecuente en el grupo de cardiopatías con complejidad severa.⁵

Analizando las complicaciones a largo plazo de los pacientes intervenidos por presentar Tetralogía de Fallot, —siendo ésta una de las cardiopatías más frecuentes que se controla en el consultorio—, se observa que luego de 30 años de la cirugía inicial un 50% de los mismos requiere una re-intervención.⁶

Como lo muestra el trabajo de Marelli y col.⁷ en el año 2010 los adultos representaron el 66% de la totalidad de los pacientes con cardiopatía congénita, con una tendencia en ascenso en forma continua desde el año 2000, siendo el grupo con mayor incremento los adultos entre 18 y 40 años.

La internación hospitalaria es 2 a 3 veces mayor en los adultos con cardiopatías congénitas al ser comparados con la población general y particularmente en los pacientes con cardiopatía congénita que superan los 40 años de vida.⁸⁻⁹

Uno de cada 4 adultos GUCH (*Grown Up Congenital Heart disease*) es probable que sea internado al menos una vez en un período de 5 años y 2 de cada 5 internaciones, se realizarán desde el departamento de urgencias por arritmias, insuficiencia cardíaca, enfermedad coronaria, hipertensión pulmonar o endocarditis infecciosa.¹⁰

Las tres causas más frecuentes de muerte en pacientes GUCH son la muerte súbita, la perioperatoria y la progresión de la insuficiencia cardíaca.¹¹

Nos enfrentamos a una población con mayor crecimiento dentro de la cardiología, con cardiopatías cada vez más complejas, el mayor demandante de controles cardiológicos frecuentes y de procedimientos invasivos para el tratamiento de sus lesiones residuales.

PREVALENCIA

En la Argentina nacen 6100 niños con cardiopatías congénitas por año, de los cuales el 70% son casos quirúrgicos y el 50% de alta complejidad. De los pacientes con indicación quirúrgica el 25% deben operarse antes de los 28 días de vida.¹²

Se estima en la actualidad que existen 3.000 P con CCA por cada millón de personas.¹³

Gilboa y col. estimaron 2,4 millones de pacientes con cardiopatía congénita en los Estados Unidos en el año 2010 (1,4 millones adultos y 1 millón

infantiles) casi 300.000 de ellos tenían cardiopatía congénita severa.¹⁴

En Europa existe una población de 2,3 millones de pacientes adultos que supera al 1,9 millones de pacientes infantiles.¹⁵ Esta diferencia se irá incrementándose en el tiempo como lo muestra el *Gráfico 1*.

En la Argentina con una población de 40 millones de personas según el último censo, correlacionando los datos mencionados previamente podría estimarse 120.000 pacientes con CCA.

Según un estudio poblacional realizado en Quebec la mortalidad de la cardiopatía congénita viene en descenso constatándose una reducción del 31% al compararse los períodos 1987-1990 vs. 2002-2005, con una reducción del 67% principalmente en los niños con cardiopatías en sus formas más severas, con reducción de mortalidad de 86% para la transposición de grandes arterias, 79% para corazones univentriculares, 63% para anomalías de los cojinetes endocárdicos y 56% para la tetralogía de Fallot.

Una gradual disminución en las muertes en cardiopatía congénita en población pediátrica y adulta fue documentada en EEUU entre los años 1979 y 2005 con un 71% de reducción de muerte en pacientes con transposición de grandes arterias y 40% de reducción de muerte en pacientes con Tetralogía de Fallot.¹⁶

Esta mejoría en la sobrevivencia de los pacientes con cardiopatías congénitas, claramente impacta en los datos demográficos de esta población.

CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS Y NOMENCLATURA INTERNACIONAL

La existencia de múltiples clasificaciones para cardiopatía congénita alrededor del mundo ha di-

ficultado el avance del saber en este campo.

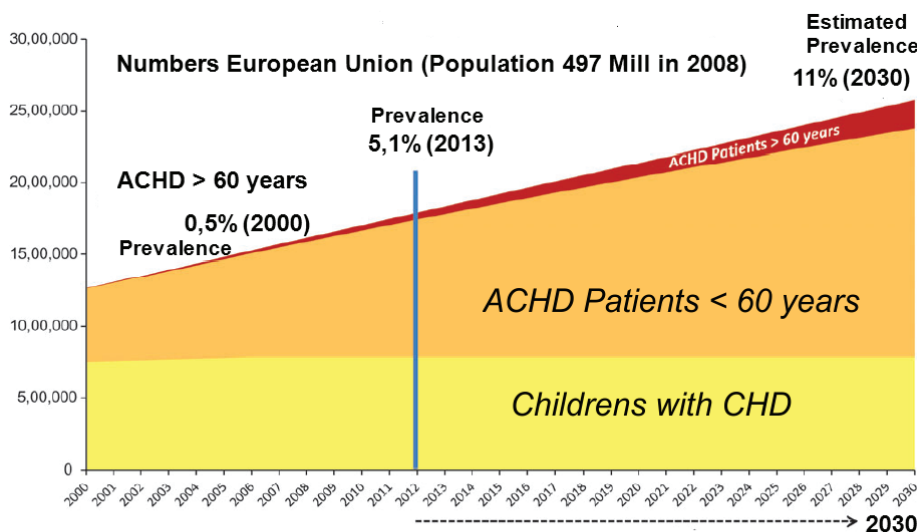
En las últimas décadas diversos grupos europeos, estadounidenses y canadienses han consensuado la necesidad de un lenguaje internacional que permita unificar las bases de datos alrededor del mundo de estas patologías.¹⁷⁻¹⁹

Los primeros trabajos se iniciaron en 1990 con la Sociedad de Cirugía Torácica (Society of Thoracic Surgeons: STS) dirigida por Mauvroudis y la European Association for Cardio-thoracic Surgery (EACTS) a cargo de Elliot creando la Base de Datos de Resultados Quirúrgicos en las Cardiopatía Congénita.¹⁷⁻¹⁸

Dentro de sus fundamentos se estableció la necesidad de utilizar un lenguaje común (nomenclatura), la recolección de datos con una base modelo y los mecanismos para asegurar y verificar el ingreso de los datos. Ambas sociedades formularon en 1998 el proyecto de creación de la nomenclatura internacional, que fue publicada en el 2000 como base de datos nomenclatura internacional EACTS-STS International Nomenclature and Database.¹⁹

En el mismo año la Asociación for European Pediatric Cardiology (AEPC) publica su nomenclatura denominada European Pediatric Cardiac Code (EPCC). En el año 2002 con la necesidad de aunar criterios se crea la Sociedad Internacional para Nomenclatura pediatra y de CC The International Society for Nomenclature of Pediatric and Congenital Heart Disease (ISNPCH) que junto la Subcomisión Nomenclature Working Group (NWG) dirigida por Tchervenkov, desarrollaron el código internacional IPCCC (International Pediatric and Congenital Cardiac Code) que permitió un mapa de entrecruzamiento (cross-map) entre las distintas clasificaciones existentes que se mencionan a continuación.²⁰⁻²¹⁻²²⁻²³

Gráfico 1. Estimación de crecimiento de la población de pacientes adultos con cardiopatías congénitas con respecto a los pacientes pediátricos



* Tutarel et al. Eur. Heart J 2013

** German Competence Network for Congenital Heart Disease (data on file)

Extrapolation

IPCCC versión derivada de Database Projet STS/EACTS.

IPCC versión derivada de EPCC del AEPC.

IPCCC versión Fyler codes of Boston Children's y Harvard University.

El *cross-map* que combina las listas de diagnóstico de las distintas versiones fue presentado en el marco del 4º Congreso Mundial de Cirugía Cardíaca y Cardiología Pediátrica realizado en Buenos Aires, Argentina, en septiembre de 2005.

Poder contar con una clasificación de las cardiopatías única permite poder compartir y comparar estadísticas de distintas partes del mundo.

La clasificación por complejidad de la cardiopatía es también de mucha utilidad para el cardiólogo.

El grado de complejidad es simple, moderada o severa. Cada grupo tiene una evolución distinta, con mayor requerimiento de nuevos procedimientos terapéuticos cardíacos tanto por hemodinamia como quirúrgicos, a lo largo de sus vidas a mayor complejidad.

Lo descripto, genera la necesidad de profesionales multidisciplinarios con conocimientos específicos y entrenados en el manejo de estos pacientes.

Esta clasificación está disponible en las Guías del ACC/AHA 2008 para el manejo Cardiopatía Congénita del Adulto.²⁴

Cardiopatías de Complejidad SIMPLE

- Enfermedad Nativa
- Enfermedad valvular aórtica congénita aislada
- Enfermedad valvular mitral congénita aislada (excepto Parachute mitral, Cleft mitral)
- Comunicación interauricular pequeña aislada
- Comunicación interventricular pequeña aislada (no asociada a otras lesiones)
- Estenosis pulmonar leve
- Ductus arterioso permeable pequeño
- Enfermedad Reparada
- Ductus arterioso ocluido o previamente ligado
- Comunicación interauricular tipo ostium secundum o seno venoso reparado sin defecto residual
- Comunicación interventricular reparada sin defecto residual.

Cardiopatías de Complejidad MODERADA

- Fístulas Aorto-Ventrículo Izquierdo
- Anomalía de retorno venoso pulmonar parcial o total
- Defecto septales atrioventriculares (Canal Parcial o Completo)
- Coartación de aorta
- Anomalía de Ebstein
- Obstrucción infundibular significativa del Tracto de salida del VD
- Comunicación interauricular tipo Ostium Primum

- Ductus arterioso permeable (no cerrado)
- Insuficiencia valvular pulmonar (moderada a severa)
- Estenosis valvular pulmonar (moderada a severa)
- Fístula /aneurisma del seno de valsalva
- Comunicación interauricular tipo seno venoso
- Estenosis aórtica subvalvular o supravalvular (excepto miocardiopatía hipertrófica obstructiva)
- Tetralogía de Fallot
- Comunicación interventricular con:
 - Ausencia de valvas o válvulas
 - Insuficiencia aórtica
 - Coartación de aorta
 - Enfermedad Mitral
 - Obstrucción del Tracto de salida de VD
 - Straddling de válvula tricúspide/mitral
 - Estenosis subaórtica.

Cardiopatías de GRAN Complejidad o SEVERA

- Conducto valvulado o no valvulado
- Cardiopatía congénita cianótica (todas sus formas)
- Doble salida de VD
- Síndrome de Eisenmenger
- Procedimiento de Fontan
- Atresia Mitral
- Ventrículo Único (también llamados doble entrada, doble salida, común o primitivo)
- Atresia pulmonar (todas sus formas)
- Enfermedad obstructiva vascular pulmonar
- Transposición de las grandes arterias
- Atresia tricuspídea
- Tronco arterioso / Hemitronco
- Otras anomalías de la conexión atrioventricular o ventriculoarterial no incluidas arriba (por ejemplo crisscross, heterotaxias, isomerismos, inversión ventricular).

Programa de atención GUTI-GUCH

Desde el año 2006 en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez debido a nuestra propia historia en el desarrollo del avance del diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas, hemos sentido la necesidad de abordar la problemática del cardiópata congénito adulto tratando de comprender a esta nueva población de sobrevivientes con sus necesidades únicas y tan particulares. Así nace el consultorio de seguimiento para pacientes con cardiopatía congénita del Adulto denominado Programa GUTI-GUCH (Gutiérrez-GUCH). Con 3 objetivos claramente delineados.

Objetivo Asistencial

Seguimiento de la cardiopatía congénita, prevención de complicaciones y rehabilitación cardiovascular.

Objetivo Estadístico-Informático

Creación de base de datos relacional específica para este grupo de pacientes, gratuita y fácilmente compartible con otros centros de atención GUCH. Denominada "Registro GUTI-GUCH". Actualmente disponible para su descarga y utilización registrando la solicitud en precongresoGUCH@gmail.com (Gráfico 2).

Objetivo Académico

Desarrollo del conocimiento sobre el tema a través de ateneos, revisiones bibliográficas y cronogramas de clases, permitiendo en una segunda etapa la formación de médicos cardiólogos con conocimiento en cardiopatía congénita del adulto.

Desde el año 2007 hemos logrado la participación de numerosos centros asistenciales, y con la esperanza de sumar a todos los que trabajamos ya desde hace tiempo en esto, para compartir todo lo que pueda mejorar la calidad de vida de estas personas. Finalmente se ha logrado generar una base de datos multi institucional creciente, en pacientes

y en datos, que nos permiten investigar características propias de esta población.²⁵

El Registro GUTI-GUCH cuenta con 1604 pacientes en seguimiento, el 48,5% de estos tienen complejidad moderada y un 21,4% complejidad severa. El segundo diagnóstico más frecuente es la Tetralogía de Fallot detrás de la comunicación interauricular. Existen 86 pacientes con ventrículo único, siendo este el diagnóstico más frecuente dentro de las cardiopatías de complejidad severa. La mortalidad en el seguimiento es del 3% (Datos analizados en febrero del 2016).

Es interesante mostrar como la clasificación por complejidad de la cardiopatía ayuda a discriminar la evolución. Podemos ver la mayor necesidad de cirugía reparadora a mayor complejidad de la cardiopatía (Gráfico 3) y también la necesidad de re-cirugía (Gráfico 4).

El análisis específico por cardiopatía es posible una vez logrado un número adecuado de pacientes. Por ejemplo en Tetralogía de Fallot operada con 158 pacientes en seguimiento podemos ob-

Gráfico 2. Base de datos Gutiguch

HOSPITAL GUTIERREZ **BASE DE DATOS GUTIGUCH**

Datos del Paciente: Apellido y Nombre: _____ DNI: _____ Sexo: Fem Edad: 23 HCardio: 33685
 fechaNac: 05/09/1991 FechaIng: 23/11/2011 Obra Social Sin OS Carat: 381 TEF: _____ Cel: _____
 Direccion: TUCUMAN Provincia: TUCUMAN E. Civil: Soltero Hijos: 0 Ocupación: Estudia SECUNDARIO

Resumen Historia Clínica: **TRANSICION A GUCH** **COMPLEJIDAD CARDIOPATIA** Fecha de Último Seguimiento: 16/03/2016
 tgPaciente de 24 años de edad, seguida desde los 7 meses en el HNRG por Tetralogía de Fallot. Operada a los 2años y medio 1994, complicada con paresia de cuerdas vocales.
 Onfalocelce operada a los 7 años de edad HNRG.
 Abril de 1995 Cateterismo terapéutico angioplastia con balon a API. Octubre 1995 nueva angioplastia a API con Stent con resultados exitoso. 2 ANGIOPLASTIAS terapéuticas a API (1997-1998). Luego de esto cirugía de onfalocelce gigante.
 2005 Funcional respiratorio: Incapacidad respiratoria restrictiva moderada y a nivel de vía aérea mediana se observa respuesta positiva a B2

IPCCC - Diagnóstico Internacional: Severidad de Cardiopatía: MODERADA SITUS: SOLITUS DEXTRCARDIA Grupo Sang: 0+
 Dx1: TETRALOGIA DE FALLOT Dx3: FALLOT ESTENOSIS PULMONAR SUBVALVAR INFUNDIBULAR Dx5: _____
 Dx2: FALLOT ESTENOSIS PULMONAR Dx4: FALLOT ESTENOSIS PULMONAR SUBVALVAR INFUNDIBULAR - SOC Dx6: _____

Cirugías Realizadas: Cirugía Nº: 1 Abiertas: 1 Cerradas: 0
 QX1: FALLOT REPARACION CON VENTRICULOTOMIA CON PARCHÉ 21/04/1994 MCPD
 QX2: _____ CDI
 QX3: _____ Resincro
 QX4: _____
 QX5: _____

Hemodinamia: EEF Nº: _____ Catet Nº: 4 Terapeutico: 4 Diagnóstico: 0
 Cat1: ANGIOPLASTIA API 20/04/1995 Coils
 Cat2: ANGIOPLASTIA API + STENT 01/10/1995
 Cat3: ANGIOPLASTIA API 01/01/1997 Stent
 Cat4: ANGIOPLASTIA CON STENT API 01/01/1998
 Cat5: _____ AmP

Factores de Riesgo: Antec Fiares HTA TBQ DBT Tipo II DLP HTA TBQ ExTBQ DLP DBT Antc Familiar Obesidad
 OtrosAnt: hipotiroidismo subclínico en observación 2012. HTP: NO Arritmia ICC SCA TEP EPOC Asma Perife
 Cancer AI JAM IRC Sind Genetico NO Embarazo Gesta: _____ Partos: _____ Abortos: _____

Medicación Actual: Fecha de Medicación: 27/01/2016 Profilaxis ATB Apellido y Nombre: _____
 IECA CONTRAINDICADO _____ mg Espiro ESPIRONO 50 mg B Calcio NO _____ mg sildenafil _____ mg T4 75 ug
 ATII NO _____ mg AntIDLP NO _____ mg Amiodarona 200 mg AntiHTP NO _____ mg ACO
 BB CONTRAINDICADO _____ mg AntiBDT NO _____ mg Furosemida _____ mg Otra1 _____ mg AAS
 Digital _____ ug Otra2 _____ mg Clopidogrel
 Prasugrel

Examen Físico: Fecha: 23/11/2011 Altura: 1,6mts Peso: 52 Kg BMI: 0 SATing: 99% TAS: 110 TAD: 60 FC: 73 FR: 0
 Cadera: 92 cm Cintura: 69 cm Tatoo: No Percins: Artos: _____ Drogas Ilícitas: No Detalle: _____

Historial de controles: **Problemas Pendientes**

INTERNACIONES Numero: 0 OBITO Fecha Obito: _____
 Internacion 1: _____ Causa 1: _____
 Internacion 2: _____ Causa 2: _____
 Internacion 3: _____ Causa 3: _____
 Internacion 4: _____ Causa 4: _____
 DETALLES: _____

servar que el 50% tiene indicación de recirugía a los 40 años desde la cirugía reparadora (Gráfico 5).

Con el avance y la innovación en tecnología informática la aparición de sistemas de interpretación de datos no estructurados para la utilización en salud, permite el análisis en tiempo real de todos los datos fisiológicos del paciente (signos vitales, electrocardiograma, electroencefalograma monitores cardíacos etc) denominada BIG DATA en medicina.

En un futuro cercano podremos lograr utilizar la Big Data en este campo de la cardiología tan heterogéneo. Una de las promesas de la Big Data en medicina es acelerar el reconocimiento de la heterogeneidad de la enfermedad y crear nuevas distinciones utilizando un gran número de mediciones en una gran población de pacientes.²⁶

Gráfico 3. Libre de cirugía reparadora

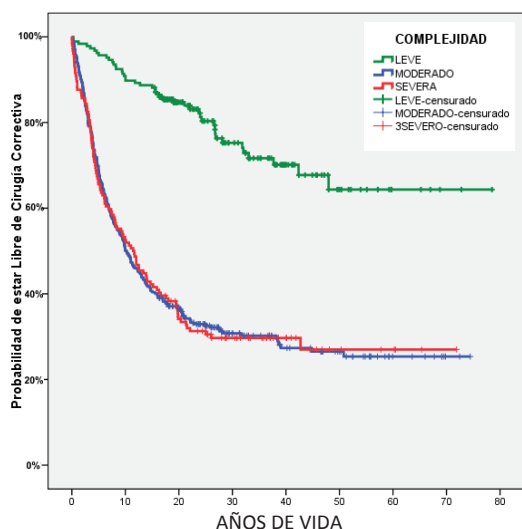
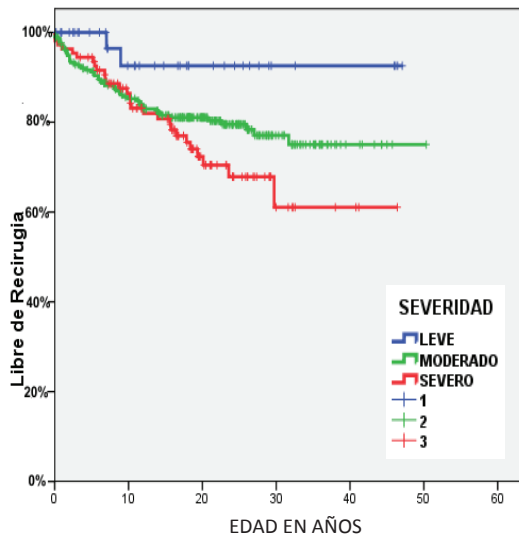


Gráfico 4. Requerimiento de cirugía reparadora



Formación GUCH

La atención de pacientes adultos con cardiopatía congénita en centros especializados ha demostrado disminución de la mortalidad.²⁷

En 1996 la Sociedad Cardiovascular Canadiense publicó el consenso sobre las cardiopatías congénitas del adulto. Este informe fue el primero en su clase.²⁸

Canadá es un modelo a seguir en la organización del sistema de salud para el seguimiento y tratamiento de pacientes GUCH.

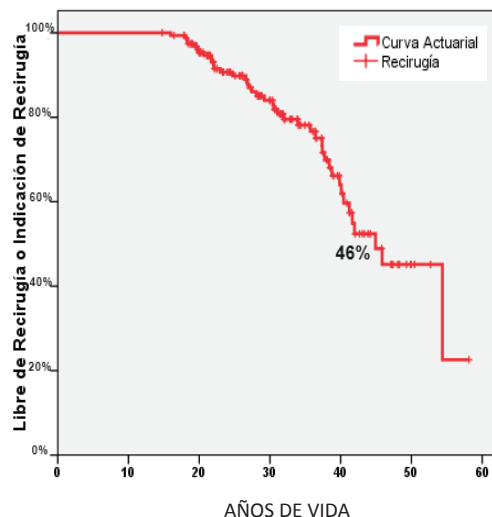
Se calcula que por cada 10 millones de habitantes se necesita 1 centro de alta complejidad para la atención de pacientes GUCH, En la Argentina serían necesarios al menos 4 centros de alta complejidad para la atención del congénito adulto.

Es urgente abastecer al sistema de salud con personal capacitado en la atención de las cardiopatías congénitas del adulto, estos pueden ser cardiólogos infantiles que reciban un entrenamiento en las patologías cardíacas adquiridas por el término de 2 años, o pueden ser cardiólogos de adultos que se entrenen en cardiopatías congénitas durante 2 años. Los requisitos necesarios para este entrenamiento están muy bien definidos en la literatura. Por este motivo Hospital de Niños ha incorporado desde este año el “Programa avanzado de Cardiopatías Congénitas del Adulto” avalado por la Universidad de Buenos Aires, destinado a cardiólogos de adultos interesados en la temática GUCH, Resolución UBA N° 070/16.

CONCLUSIONES

Ha llegado el momento en repensar la formación del cardiólogo adulto en lo que respecta a las cardiopatías congénitas. Es el momento también de tomar decisiones estratégicas en política de salud para responder a esta demanda creciente.

Gráfico 5. Necesidad de cirugía en Fallot



Recordando el poema de Martin Neimöller que describe como un problema que necesita soluciones, pero que inicialmente desoímos porque no nos afecta, finalmente lo hace.

Todos tarde o temprano nos enfrentaremos con este nuevo tipo de paciente.

Abreviaturas

CCA: cardiopatías congénitas del adulto.

GUICH: Grown Up Congenital Heart disease.

IPCCC: International Pediatric and Congenital Cardiac Code.

STS: Society of Thoracic Surgeons.

EACTS: European Association for Cardio-thoracic Surgery.

AEPC: Asociación for European Pediatric Cardiology.

EPCC: European Pediatric Cardiac Code.

GUTI-GUICH: Gutierrez-GUICH.

BIBLIOGRAFÍA

- Siciliano A. ¿Es la cirugía cardiovascular infantil una especialidad reciente o antigua? *Rev Hosp Niños BAires*. Vol50:229:228-232.
- Warnes CA. The adult with congenital heart disease. Born to be bad? *J Am Coll Cardiol* 2005;46:1-8.
- Marelli A. The future of ACHD Care Symposium: Changing demographics of congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology* 34 (2012) 85-90.
- Maisuls H. El adulto con cardiopatía y los nuevos pacientes de la cardiología. *Rev Argent de Cardiol*. 2010;78:383-384.
- Morós CG; Pacheco Otero M; Grippo M; Rubio MC; Nicolosi L. Need for palliative, corrective and second-corrective surgery in Adult patients with congenital cardiopathy classified according to disease complexity. *IJSR* 2014;3:329-332.
- Hickey EJ, Veldtman G, Bradley TJ, Gengsakul A, Manhiot C, Williams W, et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. *European Journal of cardio-thoracic Surgery* 35 (2009) 156-166.
- Marelli Ariane et al. "Lifetime prevalence of Congenital Heart Disease in the general population from 2000 to 2010" *Circulation* 2014;130:749-756.
- Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, et al. The emerging burden of hospital admissions of adults with congenital heart disease. *Heart* 2010;96(11):872-8.
- Mackie AS, Pilote L, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Marelli AJ. Health care resource utilization in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2007;99(6):839-43.
- Opatowsky AR, Siddiqi OK, Webb GD. Trends in hospitalizations for adults with congenital heart disease in the U.S. *J Am Coll Cardiol* 2009;54(5):460-7.
- Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu S. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;86:1111-111.
- Maisuls H. Las cardiopatías congénitas y la mortalidad infantil. *Rev Argent Cardiol* 2010;78:190-192.
- Van Der Bom T, Bouma BJ, Meijboom FJ, et al. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am Heart J*. 2012; 164:568-575.
- Suzanne M. Gilboa, Owen J. Devine, James E. Kucik, Matthew E. Oster, Tiffany Riehle-Colarusso, Wendy N. Nembhard, Ping Xu, PhD, Adolfo Correa, Kathy Jenkins, Ariane J. Marelli. Congenital Heart Defects in the United States Estimating the Magnitude of the Affected Population in 2010. *Circulation*. 2016;134:101109.
- Baumgartner H. Geriatric congenital heart disease: a new challenge in the care of adults with congenital heart disease? *Eur Heart J* 2014;35:683-685.
- Oechslin Erwin. Management of adults with cyanotic congenital heart disease. *Heart* 2015; 101:485-494
- Mavroudis C (Chairman). Data analysis of the Society of thoracic Surgeons National Congenital Cardiac Surgery Database, 1994-1997. Minnetinka, MN; Summit Medical; 1998.
- Jacobs JP. Software development, nomenclature schemes and mapping strategies for an international pediatric cardiac surgery database System. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002;5:153-162.
- Mavroudis C, Jacobs JP, Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project. *Ann Thorac Surg* 2000;69(Suppl): S1-S372.
- Franklin RCG, Jacobs JP, Tchervenkov CI, Béland M. Report from the executive of the international working group for mapping and coding of nomenclature for paediatric and congenital heart disease: bidirectional crossmap of the short lists of the EPCC and the International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project. *Cardiol Young* 2002;(Suppl II):18-22.
- Franklin, Jacobs JP, Tchervenkov CI, Béland M. The international nomenclature project for pediatric and congenital heart disease: bidirectional crossmap of the short lists of the EPCC and the International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project. *Cardiol Young* 2002;12:431-435.
- Jacobs J et al. Congenital Heart Surgery Databases around the world: Do we need a global databases?. *Semin Thorac Cardiovasc surg Pediatr Card Surg Ann* 13:3-19. 2010.
- Franklin, Jacobs JP, Tchervenkov CI, Béland M. Update from the international working group for mapping and coding of nomenclature for paediatric and congenital heart disease. *Cardiol Young* 2004;14:225-229
- ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease. *JACC* vol 52. 23, 2008 December 2, 2008:e143-263.
- Ardanza I. Cardiopatías congénitas del Adulto: el futuro hoy. *Medicina Intensiva*. 2014;31:4.
- Russ Baltman, Euan Ashley. Using "Big Data" to dissect clinical heterogeneity. *Circulation* 2015;121:232-233
- Darren Mylotte, Louise Pilote, Raluca Ionescu-Iltu, Michal Abrahamowicz, Paul Khairy, Judith, Therrien, et al. Specialized Adult Congenital Heart Disease Care: The Impact of Policy on Mortality *Circulation*. 2014;129:1804-1812.
- Connelly MS, Webb GD, Somerville J, Warnes CA, Perloff JK, Liberthson RR, et al. Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease 1996. *Can J Cardiol*. 1998;14:395-452.

Texto recibido Noviembre 2016.

Aprobado enero 2017.

No existen conflictos de interés a declarar.

Forma de citar: Morós CG y col. Cardiopatías congénitas del adulto. Una problemática creciente. *Rev. Hosp. Niños (B. Aires)* 2017;59(264):8-14.