

## Cardiopatías congénitas del adulto: el futuro hoy

IGNACIO ARDANZA GALAR

Médico Especialista en Cirugía Cardiovascular Pediátrica  
Alumno del Curso Superior de Especialista Universitario en Cirugía Cardiovascular de Adultos (UBA), Sede Sanatorio Güemes

El continuo avance de los cuidados del niño en neonatología y en terapia intensiva pediátrica, acompañado por las nuevas técnicas de diagnóstico y tratamiento, permite una supervivencia de pacientes con malformaciones congénitas cada vez mayor.<sup>1</sup>

La contracara de esos éxitos son los desafíos que estos pacientes imponen al sistema de salud todo en sus necesidades de atención ya pasada la edad pediátrica.

De esta manera, las cardiopatías congénitas del adulto son la consecuencia de la suma de pacientes operados con supervivencia más los sobrevivientes naturales a su patología.

Paul Ebert advertía: “con la experiencia acumulada en la reparación de defectos cardíacos congénitos, se puso en evidencia claramente que en muchos casos podemos realizar la separación fisiológica de la circulación pero no una corrección completa”.

Los adultos con cardiopatías congénitas constituyen una población particular, por lo que su arista psicosocial, sus enfermedades concomitantes y su fertilidad los diferencia de la población pediátrica con cardiopatías congénitas. Por ello requieren del personal un entrenamiento en ese campo. La exigencia de profesionalización surge de la equidad en la atención, ya que esta exige tratar con toda la idoneidad a estos pacientes. De igual manera que tenemos herramientas para tratar a los pacientes pediátricos y adultos con cardiopatía adquirida, necesitamos recursos humanos formados para tratar a este grupo de pacientes intermedios.

Por lo expuesto, debemos ofrecerles algo diferente, y esas estrategias derivan de dos fuentes de formación, tanto en cirugía de las cardiopatías congénitas en niños, como en cirugía cardíaca del adulto. “Cuanta ventaja hubiere tenido Roma si hubiese conocido la república Francesa y no solo la democracia Griega.”

Desde 2006, se está trabajando en una base de datos de estos pacientes invitando a diferentes centros asistenciales a sumarse.<sup>1</sup> En este intento, la base GUTI-GUCH va duplicando sus ingresos a la base año a año. Hoy tiene más de 1130 pacientes y las patologías predominantes son la comunicación auricular, la comunicación interventricular y la tetralogía de Fallot

(18%, 13% y 13%, respectivamente). Teniendo presente que, por año, se realizan cerca de 1700 cirugías, veremos un número creciente en esta base. Destaco este gran esfuerzo que servirá para elaborar políticas dirigidas a esta población.

Un dato preocupante es que la mitad de los pacientes que figuran en la base se encuentran vírgenes de cirugías o con cirugías de las llamadas paliativas.

Sabemos, por trabajos de seguimiento a largo plazo, que diferentes patologías pueden tardar hasta 20 años en mostrar las complicaciones del sistema. Como patologías ejemplares de trastornos alejados, podemos nombrar a la tetralogía de Fallot,<sup>3</sup> la pérdida de ritmo sinusal en el Mustard,<sup>4,5</sup> y la dilatación del arco aórtico en el *switch* arterial,<sup>6</sup> sin ni siquiera comenzar a comentar la bien documentada fragilidad del sistema circulatorio de los pacientes con ventrículo único y *bypass* total de ventrículo venoso.<sup>7,8</sup> Teniendo siempre presente que las condiciones asociadas de estos pacientes requieren la implementación de diferentes programas, con la dificultad que ello conlleva, como el trasplante cardíaco y la hipertensión pulmonar.

Una dificultad extra en estos pacientes son los momentos quirúrgicos. Existen casos en los que hay que persuadirlos, con fundamentos, de operarse. Disponemos de mucha bibliografía para este fin, aunque hay disparidad en relación con la cuantía de las patologías reportadas en ella.

Casos, como una comunicación interventricular con estenosis pulmonar asintomática o una tetralogía de Fallot con insuficiencia pulmonar grave que no valora su intolerancia al ejercicio como un signo negativo, son un desafío no solo intelectual, sino también emocional a la hora de buscar buenos resultados.

El cirujano pediátrico debe de entender que estos pacientes son seres sociales plenos. Amigos, compañeros de trabajo, padres, compañeros de club, tíos, etc. Y que, además, la cirugía tiene varios detalles técnicos diferentes inherentes, entre otras cosas, al tamaño, sumado a que le van a exigir muchas veces otras herramientas, como reemplazos de aorta ascendente, frecuentes reemplazos valvulares, y hasta cardioplejía retrógrada o reperfusión miocárdica.

El cirujano de adultos debe primero formarse en la cardiopatía congénita, aunque, extrañamente, he podido observar que algunos de ellos muestran desinterés en el tema.

El equipo de quirófano (anestesiólogo, perfusionista, instrumentadora) debe comprometerse lo suficiente como para acompañar una cirugía larga, no rutinaria y, a veces, frustrante.

La recuperación en terapia cardiovascular exige del terapeuta o cardiólogo el entendimiento de la fisiopatología de la cardiopatía, de manera de poder prevenir y tratar las causas de bajo gasto cardíaco, las arritmias, la desaturación, etc. Su vínculo con servicios conexos, como el de Kinesiología, Infectología y Hematología, es de vital importancia.

“El tratamiento intervencionista en las cardiopatías congénitas del adulto tiene indicaciones cada vez más frecuentes”.<sup>9</sup> Desde efectuar dilataciones, colocar *stents*, cerrar una comunicación interauricular o un conducto arterioso persistente, hasta el reemplazo de válvula pulmonar. Son un pilar importante en el tratamiento de estos pacientes.

Para graficar lo antedicho, cito el trabajo de Lafuente y cols. En 191 pacientes con *bypass* total de ventrículo venoso y un seguimiento medio de  $6.5 \pm 5$  años, los autores hallaron un 15% de reoperaciones y un 22% de los pacientes requirió algún tipo de intervención hemodinámica.

Estos pacientes que pueden ser el futuro de los niños que estamos operando hoy ya son una realidad creciente que nos solicita un trabajo formativo y multidisciplinario para seguir creciendo en el conocimiento y atención que podemos brindarle.

El desafío es enorme, a la altura del que enfrentaron nuestros profesores. Si bien podemos consumir guías, protocolos y diferentes técnicas del mundo cien-

tífico, la parte institucional, organizacional, de formación de recursos, presupuestaria, epidemiológica, etc. debe ser un emprendimiento local. Tomamos esa posta del éxito de nuestros antecesores con orgullo y responsabilidad.

## Bibliografía

1. Schultz AH, Wernovsky G. Late outcomes in patients with surgically treated congenital heart diseases. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 2005; 145-156.
2. Morós CG, Rubio MC, Pacheco Otero M, et al. Prevalencia de la complejidad y diagnóstico más frecuentes en pacientes con cardiopatías congénitas del adulto. Trabajo presentado en el Congreso de la Sociedad Argentina de Cardiología, 2014.
3. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30(5): 1374-1383.
4. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30 years single center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29(1): 194-201.
5. Moons P, Gewillig M, Sluysmans T, et al. Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicentre study in Belgium. *Heart* 2004; 90(3): 307-313.
6. Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, et al. Long term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation* 2004; 110(11 Suppl 1): II128-II132.
7. Lafuente MV, Di Santo M, Mouratian MD, et al. Bypass total de ventrículo pulmonar: complicaciones y sobrevida en el seguimiento alejado. *Rev Argent Cardiol* 2013; 81(5): 383-385..
8. Gentles TL, Gauvreau K, Mayer JE Jr, et al. Functional outcomes after the Fontan operation: factors influencing late morbidity. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1997; 114(3): 392-403.
9. Faella HJ. Cardiopatías congénitas del adulto: hacia un intervencionismo no quirúrgico. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57(Supl 1). 33-38.