



EDITORIAL

El desarrollo de la cardiología pediátrica española y su impacto en el manejo de las cardiopatías congénitas



The development of Spanish paediatric cardiology and its impact on congenital heart disease management

D.C. Albert Brotons

Unidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

Disponible en Internet el 15 de agosto de 2015

La cardiología pediátrica surge en España con la apertura de las Unidades de Cardiología Pediátrica en los Hospitales Infantiles públicos La Paz en Madrid (1965) y Vall d'Hebron en Barcelona (1967). Durante esos primeros años juega un papel muy importante en su desarrollo la figura del Dr. Manuel Quero, de reconocido prestigio a nivel internacional¹. A partir de los 90, hay un desarrollo de la cirugía cardiaca pediátrica a nivel nacional hasta su situación actual, han aparecido múltiples unidades cardiológicas de tercer nivel en el territorio español, en donde se realizan todas las técnicas, con unos resultados similares a los estándares internacionales.

El tratamiento de las cardiopatías congénitas ha evolucionado en los últimos años de manera espectacular. Gracias al desarrollo en las técnicas, diagnósticas y terapéuticas, en la actualidad el 85% de los niños que nacen con cardiopatías, hace unos años incompatibles con la vida, llegan a la edad adulta².

Las cardiopatías congénitas tienen como características su gran variabilidad de presentación, desde un punto de vista tanto anatómico como fisiopatológico, que condicionan una complejidad en la exactitud diagnóstica, con variabilidad de tratamientos, lo que hace imprescindible que su manejo sea efectuado por personal especializado, con el fin de conseguir unos buenos resultados asistenciales y buena calidad de vida. El aumento de la supervivencia de

los niños con cardiopatía congénita ha supuesto un desarrollo, ampliación y cambios organizativos en la estructura de las unidades dedicadas a la cardiología pediátrica, con progresiva aparición de las unidades de cardiopatías congénitas del adulto. Surge, por tanto una nueva área del conocimiento, las cardiopatías congénitas, que abarcan el manejo de estas entidades desde el periodo fetal al adulto. Se han creado en la actualidad unidades multidisciplinarias, en las que se interrelacionan profesionales de diferentes especialidades, como obstetras, pediatras, cardiólogos, radiólogos, cirujanos, anestesistas, intensivistas, psicólogos, enfermería, etc., con conocimiento específico en cardiopatías congénitas^{3,4}.

La primera intervención quirúrgica en una cardiopatía congénita se realizó en 1938 en Boston y consistió en el cierre de un conducto arterioso por toracotomía lateral. Se puede decir que es aquí donde se empieza el desarrollo de la cardiología en cardiopatías congénitas, hasta entonces no había ningún tratamiento curativo. La aparición en 1958 del oxigenador de membrana supuso un cambio radical en la cirugía, condicionó el poder «parar» el corazón y mantener al cuerpo oxigenado con la circulación extracorpórea (CEC), mientras se realizaba la intervención. El progresivo desarrollo tecnológico, permitió la aparición de la cirugía cardiaca neonatal en los años 80, donde destaca la figura del Dr. Aldo Castañeda como uno de los cirujanos pioneros. Estos avances quirúrgicos, junto con los estudios anatómico-clínicos y el desarrollo de nuevas tecnologías como la electrocardiografía, radiología y cateterismo cardiaco determinaron el desarrollo de la especialidad.

Correo electrónico: dimpnacalila@gmail.com

Las cirugías cardíacas en cardiopatías congénitas se dividen en cirugías cerradas (sin necesidad de extracorpórea, habitualmente por toracotomía lateral) y abiertas (con CEC). Otra manera de denominar a las cirugías es clasificarlas en anatómicas (corrección del defecto según su problema anatómico) o fisiológicas (correcciones quirúrgicas que hacen que el corazón funcione correctamente, aunque no hayamos corregido su defecto anatómico). Habitualmente en España se denominan según el cirujano que realizó la técnica por primera vez. Si el paciente tiene 2 ventrículos de tamaño similar y con buena función, y un vaso de tamaño adecuado, se realiza una cirugía correctora o biventricular, si solo existe un ventrículo se recurren a técnicas univentriculares, (tipo Fontan) donde la sangre procedente de las cavas se redirigen directamente a las arterias pulmonares. En ambos casos es fundamental la buena anatomía de las ramas pulmonares. En algunas cardiopatías, solo se pueden realizar actuaciones paliativas (su corazón, a pesar de las intervenciones nunca va a poder funcionar como el corazón normal) y se les opera interponiendo prótesis en posición pulmonar que deben ser intercambiadas conforme el paciente va creciendo, ello supone irremediamente sucesivas cirugías con riesgo de fracaso de estas y requerir de un trasplante cardíaco como opción final.

En la actualidad, el cateterismo intervencionista está solucionando problemas de cardiopatías simples y aisladas, y resolviendo las complicaciones que van apareciendo en el seguimiento, condicionando una disminución del número de intervenciones quirúrgicas. Existen dispositivos específicos para cierre de defectos septales como defectos interauriculares y algunos interventriculares, persistencia de conducto arterioso o fístulas y se pueden realizar aperturas de vasos estrechos como en la coartación de aorta o valvuloplastias para las estenosis de válvulas (incluso intervencionismo fetal) y, más recientemente, interposición de dispositivos endovasculares (*stent*) para apertura de vasos y de válvulas en posición pulmonar y aórtica por cateterismo³.

A nivel de reconocimiento de la especialidad, la cardiología pediátrica se estableció en Estados Unidos dentro de la Sección de la *American Academy of Pediatrics* en 1961 y, actualmente, está reconocida en varios países europeos como Reino Unido, Alemania, Suecia y Portugal. En España se iniciaron los trámites de su reconocimiento desde los años 70, por el Dr. Quero y está en vías de su aprobación como «área de capacitación específica» en nuestros días. La conciencia de «especialidad diferente y reconocida» hizo crear a finales de los años 60 las Secciones Científicas de Cardiología Pediátrica en el marco de la Asociación Española de Pediatría (AEP) y de la Sociedad Española de Cardiología (SEC) que funcionaban con arreglo a los reglamentos generales de dichas sociedades⁵. En el año 2001 se crea la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC) a la que hoy pertenecemos 317 miembros, donde se incluyen casi todos los cardiólogos pediatras y un porcentaje elevado de los cirujanos cardíacos dedicados a las cardiopatías congénitas del territorio nacional, así como otros especialistas con dedicación a cardiopatías congénitas. En una encuesta realizada por nuestra sociedad a las unidades de cardiología pediátrica de España durante el 2014, para saber la situación actual, obtuvimos datos de 80 hospitales de 13 comunidades autónomas, se registraron que

existen 45 unidades que disponen de cardiólogos pediátricos a tiempo completo, 17 centros tienen actividad quirúrgica en cardiopatías congénitas con 39 cirujanos con dedicación a cardiopatías congénitas y con actividad hemodinámica, realizándose durante ese año cerca de 2.000 intervenciones cardíacas en cardiopatías congénitas.

Como resumen, en el campo de las cardiopatías congénitas se ha pasado del estudio anatómico de las cardiopatías y su origen embriológico, al desarrollo de las técnicas de imagen para su diagnóstico, a los avances terapéuticos centrándonos en el desarrollo de técnicas percutáneas o al tratamiento quirúrgico mínimamente invasivo y en la actualidad estamos en el desarrollo del estudio genético. El avance en el diagnóstico prenatal ha disminuido la incidencia de cardiopatías más graves y seguro va a repercutir en la incidencia y prevalencia global de las cardiopatías congénitas en los próximos años. A pesar de ello, a los niños que nazcan debemos ofrecerles las mayores ventajas derivadas de los avances tecnológicos. Hasta este momento los niños afectados de cardiopatías congénitas siguen teniendo una expectativa de vida por debajo de la población general, por lo que tenemos que seguir mejorando en el manejo de las cardiopatías, para conseguir aumentar su supervivencia y su calidad de vida.

Bibliografía

1. Tynan MJ, Becker AE, MaCarthy FJ, Quero Jimenez M, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *British Heart J.* 1979;41:544-53.
2. Subirana MT, Oliver JM, Sáez JM, Zunzunegui JL. Cardiología Pediátrica y Cardiopatías congénitas: del feto al adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2012;65:50-8.
3. Sable C, Foster E, Uzak K, Bjornsen K, Canobbio MM, Conolly HM, et al., American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, Council on Clinical Cardiology, and Council on Peripheral Vascular Disease. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: The transition process and medical and psychosocial issues: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2011;123:1454-85.
4. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Conolly HM, Dearani JA, et al., American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease); American Society of Echocardiography; Heart Rhythm Society; International Society for Adult Congenital Heart Disease; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52: e143-263.
5. Santos de Soto J. Registro español sobre organización, recursos y actividades en Cardiología pediátrica. *An Pediatr (Barc).* 2004;61:51-61.