



ESC Congress
The Digital Experience
#ESCCongress



Congreso Europeo de Cardiología

Nuevas guías 2020 para el manejo de adultos con cardiopatías congénitas de la Sociedad Europea de Cardiología

Comentario por el consejo interamericano de cardiopatías congénitas del adulto

Presentación de las nuevas guías: Durante el reciente congreso Europeo de Cardiología 2020, desarrollando de forma virtual, el 1 de septiembre de 2020. Helmut Baumgartner, Erwin Oechslin, Barbara J. M. Mulder, presentaron las nuevas guías para el manejo de los adultos con cardiopatías congénitas (ACC) de la sociedad Europea de Cardiología (SEC). Al igual que sus antecesoras publicadas en el 2010. Esta nueva versión ha sido desarrollada por miembros del Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology. Previamente seleccionados por la SEC. Cuenta con un gran grupo selecto de expertos mundiales en diferentes temas de la cardiología relacionadas con las cardiopatías congénitas (CC). Han sido respaldadas por la Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). Es un documento de 83 páginas y 329 referencias (1).

Enfermedad cardíaca congénita - Una condición crónica de por vida: Es la primera vez que unas guías oficiales en ACC, realiza un dibujo alusivo a la CC como una condición crónica que dura toda la vida. Las CC son una condición que se expresa aún desde antes de nacer, diversas CC tiene expresión clínica en etapas fetales, manifestada como arritmias, falla cardíaca, anomalías valvulares, alteración de las cavidades cardíacas (ejemplo, Anomalia de Ebstein severa). Esto afecta al feto de diversas maneras, como falla del medro, hidrops, muerte, entre otras. Demostrando la agresividad fenotípica de algunas de ellas. Superando la etapa fetal, la presentación neonatal de las CC puede ser muy diversa. Dependiendo de la severidad, algunas podrán pasar desapercibidas y tener recaídas en días, semanas o meses después de nacer. Se conoce que al menos 25% de los recién nacidos con CC, van a requerir algún procedimiento quirúrgico o intervencionista durante el primer año de vida para sobrevivir. Estos procedimientos podrán ser repetitivos durante la infancia con múltiples hospitalizaciones. Superando la etapa infantil, las re intervenciones quirúrgicas y recaídas se podrán presentar en la adolescencia. Finalmente en el adulto toda esta carga de la CC se expresará con alteraciones

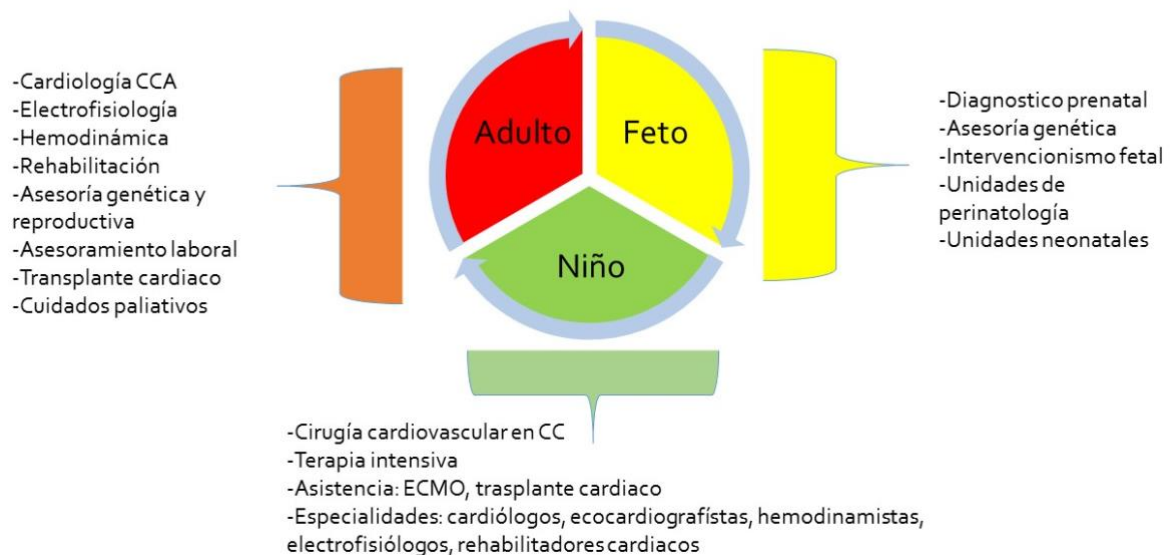
no sólo a nivel cardiovascular, sino además con afectación de órganos blanco (Riñón, hígado, cerebro, corazón) y afectación de varios sistemas (inmunológico, hematopoyético, endocrino, gastrointestinal), comportándose como una enfermedad multisistémica.

La presentación clínica tan variable en los adultos de una misma CC, nos ha enseñado que no todos los casos deben ser abordados y manejados de la misma manera. La aparición de enfermedades concomitantes en el adulto puede añadir severidad a la expresión clínica de la CC. Los cambios evolutivos y descompensación se manifiestan como insuficiencia cardíaca (IC), arritmias, síncope, sangrados, hipertensión arterial pulmonar, endocarditis, tromboembolismo pulmonar, ictus, entre otras (2).

El consejo interamericano de cardiopatías congénitas del adulto, ha expresado en previas publicaciones sobre las necesidades de atención en CC, que cada etapa de la vida requiere (2) (figura1).

En relación al cuidado del ACC, la reciente guía enfatiza en la organización de grupos de trabajo para el manejo en cada situación especial en los ACC. De esta manera se concluye que las CC, son en realidad una enfermedad heterogénea. En la cual no sólo debe participar el cardiólogo

Ciclo de las cardiopatías congénitas, necesidades especiales para cada etapa



especialista en ACC, sino que deben colaborar otras especialidades del adulto no cardiovasculares: nefrología, neumología, neurología, hematología, endocrinología, ginecobstetricia de alto riesgo, patología cardíaca, psicología, psiquiatría, trabajo social, genética, gastroenterología, infectología, entre otras. (3)

Evolución de la población con cardiopatías congénitas: Esta es la principal razón expuesta por los autores para realizar las renovadas guías. A medida que la población envejece y más ACC sobreviven. Hoy conocemos más sobre la evolución y comportamiento de las CC. Este cambio es consecuencia del éxito en el manejo de los ACC, particularmente con las nuevas terapias intervencionistas en la reparación de CC, desarrollo de nuevos manejos médicos, estratificación

de riesgo para los tiempos de cateterización y quirúrgicos. Enfrentarse con una población más longeva fue la principal razón para actualizar las guías.

Los adultos con cardiopatías congénitas ya no son más GUCH: las guías del 2010: *ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease*; ahora son llamadas: *2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease*.

El término GUCH: Grown Up Congenital Heart, fue acuñado por Jane Somerville (British Cardiologists Imperial College London) en 1997. Ha sido muy popular e implementado en casi todos los documentos Europeos que tiene relación con los ACC. Sin embargo, no tuvo popularidad en América, y los demás continentes. Donde siempre se han llamado "Adult congenital heart disease (ACHD)". Tal y como se explicó antes, debido a que los pacientes adultos con CC ahora están presentes en números cada vez mayores, y en edades avanzadas, incluidos los ancianos. El término GUCH, ya no parece apropiado. Y por lo tanto, fue reemplazado por adulto con cardiopatía congénita (ACHD) en todo el documento. Esto también está de acuerdo con la literatura internacional. En este punto, el consejo interamericano de cardiopatías congénitas del adulto está muy de acuerdo, pues el término GUCH (corazón congénito crecido; "literalmente al español") no es muy adecuado para los textos al español relacionados con los ACC.

Clase de recomendación y niveles de evidencia:

-Clase I: Siempre recomendado

-Clase II: Niveles de controversias

Ila: Debería ser considerado

Ilb: Podría ser considerado

III: No recomendado

Niveles de evidencia: A, B, C.

Esto es prácticamente igual a las guías 2010, y no presentan modificaciones. Su implementación se aplica en todos los aspectos relacionados con la toma de decisiones y conductas. En cuanto a diagnósticos e intervenciones terapéuticas, intervencionistas y quirúrgicas. Están debidamente resaltadas en los apartados de CC específicas.

Principales nuevos tópicos desarrollados:

Arritmias: Es bien conocido que una de las principales consecuencias de recaídas en ACC son las arritmias. Se presentan en más del 80% de los ACC y son el principal motivo de consulta. Las recientes guías resaltan la importancia de conocer su mecanismo, y enfatizar en la importancia de comprender la causa estructural y la anatomía de la CC de base. Esta nueva versión hace hincapié en la importancia de un enfoque multidisciplinario para el tratamiento óptimo de la arritmia, antes o concomitantemente con el tratamiento percutáneo, o intervenciones quirúrgicas. Y resalta la importancia de la ablación temprana.

Síndrome de Eisenmenger / hipertensión arterial pulmonar: Sin duda alguna, este es un punto demasiado importante en los ACC. Es conocido que al menos 10% de los ACC desarrollan

hipertensión pulmonar (HAP), y de éstos 50% Síndrome de Eisenmenger (4). Esta nueva versión enfatiza la evaluación del riesgo en todos los pacientes con HAP y CC. Determina pautas de tratamiento en monoterapia o terapia combinada según el caso. Determina directrices y recomendaciones con los respectivos niveles de evidencia de cuando deberá ser abordado el cierre o no de defectos cardíacos. Enfatizando que aquellos con >5 U. Wood son considerados categoría III.

Corazón univentricular y fontan: La reciente guía determina algunas directrices terapéuticas en la circulación de Fontan. Indicaciones de uso de vasodilatadores, indicaciones de estudios hemodinámicos invasivos y abordaje electrofisiológico ante la presencia de arritmias.

Cardiopatías congénitas cianósicas: se conoce que este grupo de CC son de alto riesgo por las diversas complicaciones relacionadas. La presente guía realiza una estratificación del riesgo y actividades de intervención para disminuir el impacto.

Biomarcadores: Se da importancia a las mediciones de neurohormonas y marcadores de lesión miocárdica (troponina de alta sensibilidad) o inflamación (proteína C reactiva de alta sensibilidad). Entre las neurohormonas, los péptidos natriuréticos [péptido natriurético de tipo B (BNP) y N-terminal-pro-BNP (NT-pro-BNP)] son los mejores y más utilizados en los corazones biventriculares. Pero menos sensibles en el univentricular y Fontan. En general desempeñan un papel en la identificación pacientes con riesgo de sufrir efectos adversos. Y son marcadores de pronóstico. Se resalta que en las CC cianóticas los niveles están incrementados por la hipoxia, y son más difíciles de interpretar, con un punto de corte aun no estandarizado.

Falla cardíaca: La insuficiencia cardíaca (IC) es un problema común que afecta del 20 - 50% de la población de ACC, y es la principal causa de muerte. La incidencia está aumentando y probablemente se subestima. Los signos y síntomas de IC pueden ocurrir con frecuencia. Los pacientes en alto riesgo de desarrollar IC requieren un seguimiento sistemático y cribado diagnóstico. Previos escritos publicados por el consejo interamericano de ACC, ha explicado que la IC de las CC es de causa multifactorial y el enfoque deberá ser distinto a la IC de causa no congénita (5). Al igual que en las pasadas guías del 2010. Aún existe poca evidencia sobre el tratamiento efectivo de la IC en ACC.

Adultos longevos con cardiopatías congénitas: Por los datos actuales, se conoce que el 90% de ACC con defectos simples, el 75% con defectos moderados y el 40% con defectos cardíacos complejos llegan hasta los 60 años. Y se espera que aumente en los próximos años. Esto trae como consecuencia aumento en las demandas sanitarias de ACC longevos. Los problemas médicos, y síndromes geriátricos, como el deterioro cognitivo, inmovilidad / caídas, retraso del crecimiento, alteraciones sensoriales, aparecen de forma más precoz en este grupo, en comparación con la población general. Estas nuevas guías enfatizan la necesidad de fomentar estrategias de prevención, cuidado y manejo desde la cardiología pediátrica.

Atención o cuidado al final de la vida: Se da importancia al derecho que tienen los pacientes con CC a conocer sobre su futuro. Independiente de su CC a muchos pacientes les preocupa su pronóstico de vida. Estas guías fomentan la participación del paciente y su familia sobre las decisiones que se deben plantear en casos terminales. Dar opciones de cuidados paliativos y soporte al final de la vida.

Comentario y reflexión final: Desde el consejo interamericano de cardiopatías congénitas del adulto, fomentamos la utilización y aplicación de guías de práctica clínica para el cuidado de los ACC. Resaltamos que las guías son pautas, y no directrices estrictas. Que cada caso debe ser analizando en particular, con el debido juicio clínico. Siempre fomentado el trabajo en grupo interdisciplinario en ACC. En previas publicaciones del consejo, se ha resaltado que la población latinoamericana de ACC tiene un perfil algo diferente al Europeo y Norte Americano. Nuestros pacientes latinoamericanos adultos con CC tienen una expresión clínica más severa. Esto debido a que muchos llegan a la edad adulta con CC no reparadas, con muchos residuos y secuelas. Las CC cianóticas son frecuentes, la HAP y la IC es igualmente prevalente. Desde la creación del consejo interamericano de cardiopatías congénitas del adulto en el 2018, se ha trabajado mucho en la integración de cardiólogos de las Américas, encargados del cuidado de los ACC. Es el momento que la comunidad interamericana inicie la construcción de sus propias guías de manejo en ACC. Y ese será uno de los objetivos a cumplir por parte del consejo.

Link: <https://academic.oup.com/eurheartj/advance-article/doi/10.1093/eurheartj/ehaa554/5898606>

Autor:



Dr. John Jairo Araujo

Cardiólogo Ecocardiografista en Cardiopatías Congénitas Pediátricas y del Adulto
Fellowship Unitat Integrada de Cardiopaties Congènites de l'Adolescent i l'Adult Vall
d'Hebron- Sant Pau. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona – Cataluña – España.
Cochair en Consejo Interamericano de Cardiopatía Congénita del Adulto-SIAC. Colombia.

Referencias:

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan S, Budts W, Chessa M, 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). European Heart Journal (2020) 01-83.
2. Araujo JJ. Units for Transitioning Pediatric Cardiology to Adult Care with Congenital Heart Disease: Why, When and How? J Cardiol Catheter 2019(1): 37-45.
3. Araujo JJ. Adult Congenital Heart Disease is Really a Heterogenous Specialty: Message from the Colombian Adult Congenital Heart Disease Chapter. CPQ Cardiology 2019; 1(1): 01-11.
4. Araujo JJ. The Profile of an Adult with Congenital Heart Disease. Int J Clin Cardiol. 2018, 5:131.
5. Araujo JJ. Nuevas guías de manejo del adulto con cardiopatía congénita AHA/ACC-2018. Editorial 2019. <http://www.siacardio.com/educacion/guias/nuevas-guias-de-manejo-del-adulto-con-cardiopatia-congenita-ahaacc-2018/>