

Transición en cardiología de las cardiopatías congénitas

B. Manso García. Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla.

Resumen

La reparación de las cardiopatías congénitas en la infancia permite que la mayoría los pacientes lleguen a la edad adulta. Denominamos transición al proceso planificado que ha de guiar la asistencia durante el traspaso del paciente desde el modelo de atención de la edad pediátrica al modelo asistencial de la edad adulta. La Transición tiene como finalidad preparar al paciente para afrontar y conseguir la autogestión de su salud en el contexto de una vida personal y social adulta, en la que inciden aspectos médicos, psicológicos, sociales, laborales, de ocio, sexuales y de reproducción. La consulta de transición de cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas se caracteriza por un enfoque multidisciplinar del paciente, cuyo eje central e integrador lo constituyen los profesionales de enfermería, psicología y cardiología. Esta consulta asistirá a una población creciente de individuos, según las estimaciones demográficas, por lo que los recursos necesarios para llevarla a cabo se incrementarán proporcionalmente. En este artículo se describe el proyecto de una consulta de transición en cardiopatías congénitas, concretamente la que se aplica desde noviembre 2015 en el Hospital Virgen del Rocío.

Palabras clave: *Transición; Cardiopatías congénitas; Multidisciplinaridad.*

Abstract

The repair of congenital heart diseases in childhood allows most patients to reach adulthood. Transition is the planned process that guides the assistance during the transfer of the patient from the pediatric model of care to the adulthood assistance model. The purpose of transition is to prepare the patient to face and achieve self-management of his/her own health in the context of a personal and social adult life, where medical, psychological, social, occupational, leisure, sexual and reproductive aspects impact. Pediatric cardiology and congenital heart disease transition clinic is characterized by a multidisciplinary approach of the patient, whose central and integrating axis is constituted by nursing, psychology and cardiology professionals. This clinic will assist a growing population of individuals, according to demographic estimates, so the resources needed to carry it out will increase proportionally. This article describes the project of a transition clinic in congenital heart disease, specifically the one that has been applied since November 2015 in the Hospital Virgen del Rocío-Spain.

Key words: *Transition; Congenital heart disease; Multidisciplinary.*

Las cardiopatías congénitas se consideran la malformación congénita más frecuente

En España nacen anualmente alrededor de 3.000 niños afectados de una cardiopatía congénita moderada o grave

Introducción:

Epidemiología de las cardiopatías congénitas

Las cardiopatías congénitas (CC) son defectos estructurales del corazón, producidos por errores en la embriogénesis cardíaca, que en sus formas graves pueden manifestarse en el feto, en el periodo neonatal, o durante la edad pediátrica. Se consideran la malformación congénita más frecuente, siendo la incidencia reportada muy variable, dependiendo de la inclusión o no de defectos triviales, aunque se estima que aproximadamente 6-8 de cada 1.000 nacidos nacen con una malformación cardíaca moderada o grave⁽¹⁾. Ello significa que en España nacen anualmente alrededor de 3.000 niños afectados de una cardiopatía congénita moderada o grave⁽²⁾. Gracias a los progresos experimentados en las últimas décadas en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas ha sido posible disminuir la mortalidad desde un 20% en la década de los 70 del siglo pasado, a menos de un 5% en la época actual, con lo que, en España, ya se cifran en más de 50.000 los pacientes en edad pediátrica con una cardiopatía congénita, aunque no llegan a 100.000 los menores de 18 años afectados de CC⁽²⁾.

En España, ya se cifran en más de 50.000 los pacientes en edad pediátrica con una cardiopatía congénita, aunque no llegan a 100.000 los menores de 18 años afectados de CC

Panel de Expertos

Transición en cardiología de las cardiopatías congénitas

Actualmente ya es un hecho constatado que un 90% de los nacidos con una cardiopatía congénita llega a la edad adulta

Podemos estimar para España la existencia de aproximadamente 114.000 adultos con una CC

La patología del adulto con CC, de la que se considera que entre un 40-55% de estos pacientes necesitarán especial seguimiento de por vida y un 25% especial atención en Unidades de referencia, altamente especializadas en el seguimiento médico y quirúrgico de las CC en la edad adulta

Se conoce como transición al proceso planificado que ha de guiar la asistencia durante el traspaso del paciente desde el modelo de atención de la edad pediátrica al modelo asistencial de la edad adulta

La mayoría de los pacientes con CC son intervenidos durante la edad pediátrica. Ello ha permitido disminuir la mortalidad ligada a la historia natural de la enfermedad y proporcionar a estos pacientes una buena calidad de vida desde su inicio, si bien en muchos casos, la intervención terapéutica no puede considerarse definitiva, siendo más idóneo hablar de reparación quirúrgica que de corrección quirúrgica, por lo que parece razonable afirmar que la mayoría de los enfermos con CC reparada necesitarán atención médica y/o quirúrgica durante toda su vida. Actualmente ya es un hecho constatado que un 90% de los nacidos con una cardiopatía congénita llega a la edad adulta⁽³⁾. Durante la última década varios estudios han intentado cuantificar el número actual de adultos con cardiopatía congénita y recientemente se ha publicado una revisión sistemática mostrando una tasa de prevalencia entre 1,7 y 4,5 casos por cada 1.000 adultos con una estimación media de 3.000 por millón. Por razón de este hecho, también por la traslación a nuestra población de los estudios estadísticos realizados en otros países y por el estudio realizado por la Sociedad Europea de Cardiología, podemos estimar para España la existencia de aproximadamente 114.000 adultos con una CC. Dichas cifras se incrementarán anualmente en un número de pacientes equivalente al 85% de los nacidos cada año con una CC, lo que significa un incremento de más de 2.500 pacientes/año y, en la mayoría de series estudiadas, ya se estima un cambio de la prevalencia de la enfermedad a favor de la edad adulta^(4,5). Probablemente hemos y estamos creando una nueva patología, resultante del éxito en la atención integral de las CC durante la edad pediátrica: la patología del adulto con CC, de la que se considera que entre un 40-55% de estos pacientes necesitarán especial seguimiento de por vida y un 25% especial atención en Unidades de referencia, altamente especializadas en el seguimiento médico y quirúrgico de las CC en la edad adulta^(6,7,8).

Transición: ¿qué es? ¿por qué y para qué?

Se conoce como transición (en cualquier patología crónica de inicio en edad infantil) al proceso planificado que ha de guiar la asistencia durante el traspaso del paciente desde el modelo de atención de la edad pediátrica al modelo asistencial de la edad adulta, y cuyo objetivo es satisfacer las necesidades educacionales, psicosociales, médicas y quirúrgicas que se presenten a lo largo de esta etapa.

Este proceso coincide temporalmente con la adolescencia del paciente. Definimos la adolescencia como la fase de transición entre la infancia y la edad adulta. Constituye una fase del desarrollo humano y se trata de una evolución tanto física, como psicológica, por lo que debe considerarse como un fenómeno biológico, pero también cultural y social. Entre otras muchas cosas, caracteriza este periodo la progresiva adquisición de la autonomía personal, que debe facilitar al joven la capacidad de auto-gestión de su vida y, por ende, de autogestión de su salud.

Durante la vida pediátrica los pacientes con CC son tratados y seguidos en unidades especializadas (Unidades de Cardiología Pediátrica) y su salud está gestionada fundamentalmente por los padres, con una escasa implicación por parte del paciente. Sin embargo, en la edad adulta es el propio paciente quien debe asumir la gestión de su enfermedad. Uno de los objetivos principales que el profesional debe marcarse en el proceso de transición es el diseño de una estrategia, adaptada a cada paciente en función de su grado de madurez y entorno familiar, cultural y social, que permita el progresivo traspaso de protagonismo, desde los padres hacia el paciente, en la asunción y recepción de las decisiones médicas.

Se trata de un período muy sensible puesto que en él se producen gran parte de las pérdidas de seguimiento de los pacientes con CC. Varios son los factores que pueden explicar este fenómeno, pero fundamentalmente se debe a que no existe un tejido organizativo sólido que guíe esta transición de centros pediátricos a centros de adultos.

En definitiva, se trata de no desperdiciar el esfuerzo médico, quirúrgico, tecnológico, personal, social y económico que ha hecho posible llevar a los pacientes con CC a la edad adulta, asegurando el mantenimiento de una buena atención sanitaria.

Objetivos del proyecto de transición

Implantación de una consulta externa "de transición", multidisciplinaria en el ámbito de las cardiopatías congénitas para la atención de pacientes de entre 15 - 18 años, afectados de cardiopatía congénita, con el objetivo de incluirlos en un "programa de transición", que les proporcione además de asistencia y asesoramiento médico, la maduración necesaria para hacerse responsables de su asistencia sanitaria en el futuro como adultos.

Objetivos específicos del programa de transición por profesional

Profesional Médico (Cardiología)

- No perder el seguimiento de pacientes al alta de las consultas de cardiología pediátrica cuando se alcance el final de la edad legal de seguimiento pediátrico. Con esta continuidad de la asistencia proporcionada por el “cardiólogo de transición”, se mantendrían los controles rutinarios, resolución de problemas emergentes, tratamiento de lesiones crónicas...
- Educación sanitaria: que los pacientes conozcan la fisiología cardiaca general y entiendan la variación que supone la cardiopatía concreta que cada paciente padezca y las cirugías que se hayan realizado para paliarlas. Han de saber las potenciales complicaciones que se pueden presentar en el futuro para cada cardiopatía y la estrategia terapéutica diseñada para ellos. Tienen que ser conocedores de sus tratamientos: indicaciones y posología.
- Creación de una base de datos de los pacientes pertenecientes a esta consulta para evaluar periódicamente los resultados de este tipo de asistencia.
- Creación de informes clínicos detallados para una adecuada transmisión de la información a pacientes y a otros médicos tratantes.
- Establecer una vía de comunicación fluida (teléfono, mail...) con médicos de referencia de atención primaria que también recibirán a estos pacientes por primera vez como adultos, para la resolución de dudas sobre el manejo médico ambulatorio de estos pacientes.

La implantación de una consulta externa “de transición”, con el objetivo, que les proporcione además de asistencia y asesoramiento médico, la maduración necesaria para hacerse responsables de su asistencia sanitaria en el futuro como adultos

Profesional Enfermería

- Coordinación de distintos médicos interconsultores.
- Educación para la salud: fomentar una nutrición adecuada, enseñar hábitos de vida saludables (deporte, viajes...), higiene bucal, informar de las conductas de riesgo y su repercusión...
- Introducción y conocimiento de la asistencia sanitaria en UCCA: presentación de médicos, circuitos hospitalarios (urgencias, interconsultores, extracciones...).
- Favorecer el asociacionismo de los pacientes a entidades que les puedan ofrecer soporte y con las que ellos mismos puedan colaborar para dar soporte a otros.
- Educación sexual: información sobre enfermedades de transmisión sexual.

Profesional Psicología

- Evaluación psicológica inicial: perfil individual y patrones de conducta.
- Orientación vocacional y profesional para una vida laboral de bajo riesgo y adecuada a la capacidad funcional de cada paciente y que cumpla con sus expectativas personales.
- Asesoramiento psico-emocional para afrontar y manejar cambios en el ámbito de las relaciones sociales si estas se hicieran distólicas (familia, amigos, pareja, grupo social), manejo de problemas personales que puedan poner en peligro la salud del paciente.
- Asistencia a padres de enfermos que, por discapacidad mental o física del paciente, requieran soporte extra en el proceso de transición.

Profesional Ginecología

- Educación sexual y asesoramiento reproductivo: métodos de anticoncepción adaptados a su situación hemodinámica.
- Asistencia sanitarias si complicaciones ginecológicas-obstétricas intercurrentes.

Profesional Genética

- Planificación familiar y asesoramiento reproductivo.

Cómo se lleva a cabo la consulta de transición

I) CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes con edades comprendidas entre 15-18 años que proceden de la consulta externa de Cardiología Pediátrica. Se agruparán según diagnósticos en los siguientes grupos:

A.-Pacientes derivables a unidad de cardiopatías congénitas del adulto

- Portadores de cardiopatía congénita compleja.
- Subsidiario de reintervenciones cardiacas futuras (quirúrgicas o percutáneas).
- Susceptibles de complicaciones médicas (arritmias, trombosis, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardiaca...).
- Pacientes con cardiopatía y síndromes genéticos o polimalformativos asociados.

Estos pacientes tendrán una primera visita en la consulta de transición que consistirá en 1 h de entrevista con enfermería, 1 h con psicología y 1 h con cardiología.

Según situación hemodinámica, social y emocional del paciente, asistirá a visitas sucesivas según la temporalización oportuna estimada por cada uno de los profesionales.

A la edad de 18 años, o/y si han alcanzado la madurez deseada durante el seguimiento en la consulta de transición, se les derivará a la UCCA.

B.-Pacientes derivables a la unidad de miocardiopatías familiares

- Pacientes con cardiomiopatías, antecedentes familiares de miocardiopatías, o portadores de mutaciones aún no expresadas fenotípicamente (referencia a la unidad de cardiopatías familiares de HVH).
- Pacientes con Síndrome de Marfan u otras conectivopatías, o portadores genéticos de mutaciones que lo propicien.
- Pacientes con distrofias musculares y otros desórdenes neurológicos que se acompañen de afectación miocárdica (Duchenne, Friedrich, Steinert...).

Estos pacientes tendrán una primera visita en la consulta de transición que consistirá en 1 h de entrevista con enfermería. Según ésta estime oportuno, podría ser derivado a consulta con psicología. El cardiólogo supervisará la adecuada elaboración del informe clínico para ser transferido a la unidad correspondiente.

C.-Pacientes derivables a cardiología de atención primaria

- Pacientes con malformaciones sencillas intervenidos con buena evolución: CIA, CIV, ductus cerrados.
- Pacientes con valvulopatías leves, no progresivas.
- Pacientes con shunt restrictivos sin complicaciones asociadas.
- Pacientes con antecedente de enfermedad de Kawasaki sin afectación coronárica.

Estos pacientes tendrán una primera visita en la consulta de transición que consistirá en 1 h de entrevista con enfermería. Según ésta estime oportuno, podría ser derivado a consulta con psicología. El cardiólogo supervisará la adecuada elaboración del informe clínico para ser transferido a la unidad correspondiente.

D.-Pacientes derivables a la unidad de arritmias

- Pacientes portadores de dispositivos (DAI, MCP...) sin cardiopatía estructural.
- Pacientes con canalopatías o antecedentes familiares de ellas sin cardiopatía estructural.
- Pacientes con trastornos de conducción y arritmias sin cardiopatía estructural.

Estos pacientes tendrán una primera visita en la consulta de transición que consistirá en 1 h de entrevista con enfermería. Según ésta estime oportuno, podría ser derivado a consulta con psicología. El cardiólogo supervisará la adecuada elaboración del informe clínico para ser transferido a la unidad correspondiente.

E.-Pacientes derivables a la unidad de insuficiencia cardiaca

- Pacientes con miocardiopatía dilatada adquirida: secundaria a antraciclínicos, a miocarditis, a ALCAPA(*) u otros insultos isquémicos, idiopática, metabólica.

Estos pacientes tendrán una primera visita en la consulta de transición que consistirá en 1 h de entrevista con enfermería. Según ésta estime oportuno, podría ser derivado a consulta con psicología. El cardiólogo supervisará la adecuada elaboración del informe clínico para ser transferido a la unidad correspondiente.

II) ACTIVIDADES A REALIZAR EN LA CONSULTA

Por Profesional Cardiólogo

- Anamnesis, exploración, ecocardiografía y electrocardiograma para asesoramiento cardiológico.
- Evaluación de los conocimientos que tiene el paciente de fisiología cardiaca general, de su enfermedad concreta y tratamientos (elaboración del "carnet de salud").
- Explicación de cardiopatía congénita concreta que padece el paciente y descripción de las cirugías (soporte con métodos audiovisuales).
- Derivación a interconsultores según problemas médico-quirúrgicos detectados.
- Resolver dudas médicas del paciente generadas con el paso por la consulta del resto del equipo multidisciplinar.
- Elaboración de informe médico con indicaciones específicas dietéticas o deportivas a desarrollar por el profesional de enfermería.
- Crear vías de contacto telemáticas para el paciente (mail, teléfono) para resolución de dudas de carácter médico.

Por Profesional de Enfermería

- Información médica sobre cómo detectar potenciales situaciones de deterioro hemodinámico.
- Consejo nutricional: confección de dietas equilibradas.
- Consejo deportivo: tipo de deporte, intensidad, frecuencia, signos de alarma.
- Consejo sobre hábitos tóxicos: efectos del alcohol y drogas en su cardiopatía.
- Consejo para viajes.
- Consejo para conductas de riesgo: tatuajes, piercing, deportes de aventura.
- Consejos sobre salud sexual: prevención de ETS, detección de complicaciones.
- Información y contacto sobre asociaciones locales y nacionales de pacientes con cardiopatía congénita.
- Coordinación de las diferentes visitas entre interconsultores.
- Crear vías de contacto telemáticas para el paciente (mail, teléfono) para dudas de carácter no médico.

Por Profesional de Psicología

- Entrevista diagnóstica de situación psico-emocional del paciente: mecánica familiar, dependencia, responsabilidad, situación escolar, rasgos de personalidad, hábitos tóxicos.
- Técnicas de crecimiento personal, si precisa.
- Evaluación de problemas personales/sociales. Derivación a Psiquiatría, si precisa.
- Charlas orientativas vocacionales.
- Promoción de asociacionismo.

(*) La implantación de la arteria coronaria izquierda (ACI) desde el tronco de la arteria pulmonar (AP) también conocida como síndrome de Bland-White-Garland o ALCAPA (anomalous left coronary artery from the pulmonary artery) es la anomalía coronaria más frecuente.

Bibliografía

1. Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900.
2. Casaldàliga J, Oliver JM, Subirana MT. Cardiopatías congénitas en la edad adulta. ¿Ficción o realidad?. *Rev Esp Cardiol*. 2009;09(Supl.E):1-2.
3. Warnes CA. The adult with congenital heart disease: born to be bad?. *J Am Coll Cardiol* 2005;46: 1-8.
4. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. *The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease*. *Eur Heart J* 2005;26:2325-33.
5. Marelli AJ, Mackie AS, MD, SM; Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital Heart Disease in the General Population. Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation* 2007;115:163-172.
6. Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Future demand for follow-up of adults survivors of CHD*. *Heart* 2001;85:438-43.
7. Warnes CA, Libberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JL, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37(5):1170-5.
7. Report of the British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002;88(supl.I):1-14.
8. Moons P, Bovijn L, Budts W, et al. Temporal Trends in Survival to Adulthood Among Patients Born With Congenital Heart Disease From 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010;122:2264-72.

Bibliografía recomendada

- Kovacs et al. The Toronto congenital heart disease transition task force. *Progress in Pediatric cardiology*; 2012 (34): 21-26
- Meadows AK et al. Transition and transfer from pediatric to adult care of young adults with complex congenital heart disease. *Current cardiology reports*; 2009 (11): 291-297.
- Hudsmith et al. Transition of care from paediatric to adult services in cardiology. *Archives disease of children* ,2007 (92) : 927-930.
- Reid G, Irvine MJ, McCrindle B, et al. Prevalence and Correlates of Successful Transfer From Pediatric to Adult Health Care Among a Cohort of Young Adults With Complex Congenital Heart Defects. *Pediatrics* 2004; 113:197-205.
- Sable C, Foster E, Uzark K et al. Best Practices in Managing Transition to Adulthood for Adolescents With Congenital HEart Disease :The Transition Process and Medical and Psychosocial Issues. *Circulation* 2011;123:1454-85.
- Van Deyk K, Pelgrims E, RNA, Els Troost E et al. Adolescents' Understanding of Their Congenital Heart Disease on Transfer to Adult-Focused Care. *Am J Cardiol* 2010;106:1803-7.
- Goossens E, Stephani I, Hilderson D.. Transfer of Adolescents With Congenital Heart Disease From Pediatric Cardiology to Adult Health Care. An Analysis of Transfer Destinations. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:23.

PREGUNTAS TIPO TEST

1. **Sobre la prevalencia de Cardiopatías Congénitas (CC) en España, una de estas afirmaciones es falsa:**
 - a) Es la malformación infantil más frecuente.
 - b) Cerca de 3.000 niños nacen cada año con CC.
 - c) Se calcula que existen más de 50.000 niños con CC.
 - d) Con el diagnóstico prenatal se ha conseguido disminuir siendo una de la malformaciones de menor prevalencia.
 - e) La mortalidad por CC en los años 70 era del 20% y en la actualidad es del 5%.
2. **Sobre los objetivos de los programas de transición de CC, ¿cuál cree Ud. que son ciertos?:**
 - a) No perder el seguimiento de los adolescentes con CC.
 - b) Educación sanitaria aplicada a los riesgos de ser portador de una CC.
 - c) Creación de una base de datos.
 - d) Establecer una comunicación fluida con los pacientes.
 - e) Todos son objetivos a cumplir.
3. **¿Qué pacientes cree usted que no son susceptibles de ser controlados en Atención Primaria?:**
 - a) Pacientes con malformaciones sencillas intervenidos con buena evolución: CIA, CIV, ductos cerrados.
 - b) Pacientes con valvulopatías leves, no progresivas.
 - c) Pacientes con shunt restrictivos sin complicaciones asociadas.
 - d) Intervenidos de Transposición de Grandes Vasos con buena evolución.
 - e) Pacientes con antecedente de enfermedad de Kawasaki sin afectación coronaria.

Respuestas correctas en la página 78.e29