



**A.J. Cartón Sánchez^(1,3), M.I. Gamba Arzoz^(1,3), E.J. Balbacid Domingo^(1,3),
F. Gutiérrez-Larraya Aguado^(2,3)**

⁽¹⁾Facultativo especialista. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁽²⁾Jefe de Servicio. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁽³⁾Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Universitario La Paz (idipaz) Área Cardiovascular. Grupo de Investigación en Cardiología Pediátrica. Madrid.

Evolución actual de las cardiopatías congénitas desde la infancia-adolescencia hasta edad adulta

La atención pediátrica cardiovascular en España ha sido una de las primeras y más desarrolladas áreas específicas dentro de la pediatría, particularmente desde la implementación del sistema de Médicos Internos Residentes (MIR), y gracias a pioneros de renombre como el Dr. Manuel Quero. La creación de unidades cardiológicas en hospitales como La Paz, Ramón y Cajal, y Vall d'Hebron marcó el comienzo de la expansión de esta especialidad a nivel nacional⁽¹⁾. Los avances en métodos diagnósticos y procedimientos quirúrgicos y percutáneos han mejorado significativamente la calidad de vida y las perspectivas de supervivencia de los niños y adolescentes con cardiopatías congénitas y adquiridas⁽²⁾. Con todo, no nos encontramos en un final del camino donde los resultados de morbilidad están alcanzando mesetas de difícil y costosa superación, sino probablemente en un punto de transición. Observamos cambios epidemiológicos muy relevantes en el perfil de nuestros pacientes, que demandan soluciones originales a problemas de reciente surgimiento. La irrupción de nuevas tecnologías ofrece un rostro bifronte (en la dualidad clásica de Jano, el dios de las puertas, los finales y los comienzos) de retos y oportunidades, y se requiere explorar y emplear estas innovaciones para mejorar la atención y la evaluación de los niños y adolescentes con cardiopatía.

El objetivo de este editorial es ofrecer una perspectiva sobre la situación actual, las necesidades, barreras, retos y oportunidades en la atención cardiovascular pediátrica. Buscamos fomentar la colaboración con médicos no especialistas que también participan en el cuidado de estos pacientes y atender las demandas de los pacientes, sus familias y las asociaciones que los representan. Este número de *Adolescere* incluye temas de interés general para pediatras que no se especializan exclusivamente en cardiología pediátrica, esperando que sea útil en la práctica clínica diaria.

Una imagen común de la especialidad es la del niño con una cardiopatía congénita, que a veces se percibe como un caso exótico y de alto riesgo, manejable solo por expertos. Sin embargo, la realidad es que muchos de estos pacientes tienen un curso favorable y similar al de otros niños sin enfermedad, y llegan a la edad adulta, lo que ha generado una transferencia de la especialidad hacia la medicina de adultos debido a la alta supervivencia. Además de la reducción de la mortalidad, la mejora de la calidad de vida y la experiencia de la enfermedad se están evaluando a través de medidas de resultados informadas por los propios pacientes (*patient-reported outcome measures*, PROMs) y sus experiencias sobre la atención recibida (*patient-reported experience measures*, PREMs)^(3,4). Con la detección prenatal de cardiopatías congénitas en aumento, el espectro más grave de estas condiciones está disminuyendo, lo que probablemente reajustará el enfoque de la atención⁽⁵⁾. Además, la implementación del cribado pulsioximétrico en las maternidades antes del alta neonatal intenta reducir la brecha de diagnósticos no detectados en el período fetal⁽⁶⁾. Aunque los beneficios incrementales en áreas con alta detección prenatal pueden ser limitados, esta práctica sigue siendo una oportunidad para diagnósticos tempranos y un manejo oportuno⁽⁷⁾.

Si múltiples y heterogéneas (>200 diagnósticos anatómicos) son las CC, las cardiopatías clásicamente no incluidas en ellas, que desbordan el término de adquiridas, también ofrecen una variedad incitante. Aparte de ocuparnos de los niños y adolescentes, sin antecedentes médicos relevantes, que consultan por los síntomas clásicos (disnea, dolor torácico, palpitaciones, síncope) para descartar su origen cardiaco, están emergiendo motivos de estudio a otras poblaciones que se consideran de riesgo de presentar complicaciones cardiovasculares durante su evolución. La prevalencia de obesidad infantil y sus consecuencias metabólicas (hipertensión arterial, dislipemias, diabetes...) alcanza cifras preocupantes en los países occidentales, y los esfuerzos deben pasar de la detección de complicaciones y problemas derivados a estrategias poblacionales de prevención primaria y primordial, de las que médicos y personal sanitario relacionado debemos ser conscientes y con las que hemos de contribuir, en colaboración con otros agentes de cambio⁽⁸⁾. Niños y adolescentes con enfermedades crónicas, de larga evolución o que han superado diferentes tipos de cáncer, expuestos en muchos casos a medicación con efectos cardiotóxicos, y en otros casos condicionados a presentar los factores de riesgo ya mencionados, presentan peores resultados de salud en el medio y largo plazo por problemas CV⁽⁹⁾. Su presencia en nuestra actividad diaria está en aumento y se están beneficiando de nuevas herramientas diagnósticas que permiten detectar alteraciones subclínicas precursoras de enfermedad (las técnicas de evaluación de la deformación miocárdica o *strain*, por ejemplo)⁽¹⁰⁾. No hay que olvidar, por otra parte, que nuestra especialidad también se ocupa de las arritmias cardíacas y de las enfermedades del músculo cardíaco (miocardiopatías), donde se trasladan las tecnologías de dispositivos de monitorización y terapia eléctrica (marcapasos, desfibriladores, las propias ablaciones con catéter ayudadas por sofisticados sistemas de navegación electroanatómica) de ámbitos adultos y se aplican los conocimientos genéticos cada vez más precisos e individualizados. Por último, también durante la pandemia del COVID-19 hemos comprobado la aparición de nuevas amenazas como las complicaciones CV aparecidas tras la exposición al coronavirus, similares a las conocidas en niños pequeños con la enfermedad de Kawasaki (de etiopatogenia no completamente aclarada), e incluidas dentro del término de PIMS (síndrome multisistémico inflamatorio pediátrico, también con siglas MIS-C)⁽¹¹⁾.

En cuanto a la situación asistencial en España, existen actualmente 86 centros con actividad en cardiología pediátrica, de los cuales 14 realizan cirugía cardíaca infantil. El total de médicos especializados en cardiología pediátrica es de unos 200, junto con unos 40 cirujanos con perfil pediátrico o de cardiopatías congénitas del adulto⁽¹²⁾. Aunque la mayoría de los centros están adecuadamente dotados, existe una mayor concentración de cardiólogos en hospitales de referencia. Todos los hospitales cuentan con equipos básicos necesarios para el diagnóstico inicial de cardiopatías y los hospitales de referencia disponen de técnicas avanzadas. Una adecuada comunicación con otros ámbitos pediátricos se presenta como una actuación atractiva, ya adoptada en otros países de nuestro entorno. Sin embargo, existen desigualdades regionales que deben ser abordadas para asegurar una atención equitativa y de calidad en todo el territorio nacional. En este contexto, el papel de los Centros de Referencias de Servicios de Salud (CSUR) es crucial para coordinar y mejorar la atención especializada, que incluye la provisión de una continuidad de cuidados completos en la que participan otras subespecialidades pediátricas.

Nuestra especialidad se halla especialmente predispuesta a recibir innovaciones de su contraparte senior, la cardiología de adultos, una de las más dinámicas de la medicina interna, que se ha visto favorecida por la alta prevalencia de la enfermedad cardiovascular en nuestras sociedades desarrolladas y el interés de investigación e inversión tecnológica. Buena parte de los problemas se ha favorecido de la traslación de tecnologías pensadas inicialmente para la población de adultos, aunque esta transferencia no ha sido siempre directa y se ha tenido habitualmente que enfrentar a adaptaciones específicas. Ejemplos de esto incluyen ensayos clínicos de fármacos (para insuficiencia cardíaca, para hipertensión pulmonar, para tratamiento agudo de arritmias supraventriculares), dispositivos de monitorización como CardioMEMS, y asistencias ventriculares. Además, el auge imparable de los sistemas de inteligencia artificial, aprendizaje automático (*machine learning*) y de procesamiento del lenguaje natural provee de herramientas de enorme adaptabilidad para enfrentarse con estos problemas, y ya empiezan a mostrar unas capacidades que desbordan expectativas inicialmente más modestas⁽¹³⁾.

A pesar de los logros, persisten desafíos como el reconocimiento oficial de la cardiología pediátrica como subespecialidad, lo cual mejoraría la regulación y la calidad de la formación y atención. La implementación de registros nacionales de resultados accesibles a auditorías independientes es crucial para evaluar y mejorar los resultados clínicos⁽¹⁴⁾. La investigación también se beneficia de avances en

la medicina de adultos, aunque las particularidades de la población pediátrica requieren traducciones y adaptaciones específicas.

En conclusión, la cardiología pediátrica en España ha progresado notablemente, y ha mejorado la vida de muchos niños y adolescentes con cardiopatías. Sin embargo, nos enfrentamos a desafíos continuos que requieren atención constante y dedicada. La incorporación de nuevas tecnologías, la adaptación de innovaciones de la cardiología de adultos y el reconocimiento formal de la subespecialidad son esenciales para seguir mejorando la calidad de la atención y los resultados clínicos. La colaboración estrecha entre especialistas, médicos no especializados y las familias de los pacientes es clave para seguir avanzando hacia un futuro mejor para todos los niños y adolescentes con cardiopatía.

Bibliografía

1. Albert Brotons DC. 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]. *An Pediatr (Barc)*. 2015;83:295-6. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2015.07.022. Epub 2015 Aug 15. PMID: 26283323.
2. Lynn MM, Salemi JL, Kostelyna SP, Morris SA, Sexson Tejtzel SK, Lopez KN. Lesion-Specific Congenital Heart Disease Mortality Trends in Children: 1999 to 2017. *Pediatrics*. 2022;150:e2022056294. doi: 10.1542/peds.2022-056294. PMID: 36047307; PMCID: PMC9645438.
3. Rumsfeld JS, Alexander KP, Goff DC Jr, Graham MM, Ho PM, Masoudi FA, et al. American Heart Association Council on Quality of Care and Outcomes Research, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Epidemiology and Prevention, Council on Peripheral Vascular Disease, and Stroke Council. Cardiovascular health: the importance of measuring patient-reported health status: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2013;127:2233-49. doi: 10.1161/CIR.0b013e3182949a2e. Epub 2013 May 6. PMID: 23648778.
4. Kovacs AH, Lebovic G, Raptis S, Blais S, Caldarone CA, Dahdah N, et al. Patient-Reported Outcomes After Tetralogy of Fallot Repair. *J Am Coll Cardiol*. 2023;81:1937-1950. doi: 10.1016/j.jacc.2023.03.385. PMID: 37164527.
5. Cody F, Franklin O, Mc Cay N, Molphy Z, Dicker P, Breathnach FM. Critical congenital heart disease: contemporary prenatal screening performance and outcomes in a multi-centre perinatology service. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2024 Feb 24;24(1):163. doi: 10.1186/s12884-024-06350-0. PMID: 38402176; PMCID: PMC10893667.
6. Sánchez Luna M, Pérez Muñuzuri A, Couce Pico M; en representación de la Junta Directiva, Comité Asesor y Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. Cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal. Actualización de la recomendación de la Sociedad Española de Neonatología [Pulse oximetry screening of critical congenital heart defects in the neonatal period. Update of the Spanish National Neonatal Society recommendation]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2021;95:492-493. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2021.01.001. Epub 2021 Feb 20. PMID: 33622523.
7. Liberman RF, Heinke D, Lin AE, Nestoridi E, Jalali M, Markenson GR, et al. Trends in Delayed Diagnosis of Critical Congenital Heart Defects in an Era of Enhanced Screening, 2004-2018. *J Pediatr*. 2023;257:113366. doi: 10.1016/j.jpeds.2023.02.012. Epub 2023 Feb 28. PMID: 36858148.
8. Skinner AC, Perrin EM, Moss LA, Skelton JA. Cardiometabolic Risks and Severity of Obesity in Children and Young Adults. *N Engl J Med*. 2015;373:1307-17. doi: 10.1056/NEJMoa1502821. PMID: 26422721.
9. de Ferranti SD, Steinberger J, Ameduri R, Baker A, Gooding H, Kelly AS, et al. Cardiovascular Risk Reduction in High-Risk Pediatric Patients: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2019 Mar 26;139(13):e603-e634. doi: 10.1161/CIR.0000000000000618. PMID: 30798614.
10. Lyon AR, López-Fernández T, Couch LS, Asteggiano R, Aznar MC, Bergler-Klein J, et al. ESC Scientific Document Group. 2022 ESC Guidelines on cardio-oncology developed in collaboration with the European Hematology Association (EHA), the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology (ESTRO) and the International Cardio-Oncology Society (IC-OS). *Eur Heart J*. 2022;43:4229-4361. Erratum in: *Eur Heart J*. 2023 May 7;44(18):1621. doi: 10.1093/eurheartj/ehad196. PMID: 36017568.
11. Jone PN, John A, Oster ME, Allen K, Tremoulet AH, Saarel EV, et al. American Heart Association Leadership Committee and Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Hypertension, and Council on Peripheral Vascular Disease. SARS-CoV-2 Infection and Associated Cardiovascular Manifestations and Complications in Children and Young Adults: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2022;145:e1037-e1052. doi: 10.1161/CIR.0000000000001064. Epub 2022 Apr 11. PMID: 35400169.
12. Sánchez Ferrer F, Castro García FJ, Pérez-Lescure Picarzo J, Roses Noguer F, Centeno Malfaz F, Grima Murcia MD. Situación actual de la organización, recursos y actividad en cardiología pediátrica en España [Current situation of the organisation, resources and activity in paediatric cardiology in Spain]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2019;90:94-101. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2018.03.004. Epub 2018 Apr 26. PMID: 29706438.
13. Sethi Y, Patel N, Kaka N, Desai A, Kaiwan O, Sheth M. Artificial Intelligence in Pediatric Cardiology: A Scoping Review. *J Clin Med*. 2022;11:7072. doi: 10.3390/jcm11237072. PMID: 36498651; PMCID: PMC9738645.
14. Ballesteros Tejerizo F, Coserría Sánchez F, Jurado-Román A, Cruz-González I, Álvarez-Fuente M, Amat-Santos IJ, et al. Registro español de intervenciónismo en cardiopatías congénitas. III informe oficial de la ACI-SEC y el GTH-SECPC (2022). *REC Interv Cardiol*. 2024. doi: 10.24875/RECIC.M24000458.