

## Artículo original

## Cardiopatías congénitas del adulto en España: estructura, actividad y características clínicas



José María Oliver Ruiz<sup>a,\*</sup>, Laura Dos Subirá<sup>b</sup>, Ana González García<sup>c</sup>, Joaquín Rueda Soriano<sup>d</sup>, Pablo Ávila Alonso<sup>a</sup> y Pastora Gallego<sup>e</sup>, en representación de la Red Española de Cardiopatías Congénitas del Adulto (RECCA) 

<sup>a</sup> Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, CIBERCV, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, CIBERCV, Barcelona, España

<sup>c</sup> Servicio de Cardiología, Hospital Universitario La Paz y CIBERCV, Madrid, España

<sup>d</sup> Servicio de Cardiología, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, CIBERCV, Valencia, España

<sup>e</sup> Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Instituto BioMedicina (IBIS), CIBERCV, Sevilla, España

## Historia del artículo:

Recibido el 12 de junio de 2019

Aceptado el 12 de septiembre de 2019

On-line el 20 de enero de 2020

## Palabras clave:

Cardiopatías congénitas del adulto

Estructura asistencial

Características clínicas

Encuesta nacional

## RESUMEN

**Introducción y objetivos:** Analizar la estructura asistencial y las características clínicas de las cardiopatías congénitas del adulto en España.

**Métodos:** En 2014 se realizó una encuesta entre 32 centros que se clasificaron como nivel 1 o 2 en función de su estructura asistencial. En 2017 se realizó un registro clínico de todos los pacientes asistidos consecutivamente en cada centro durante un periodo de 2 meses.

**Resultados:** Un total de 31 centros (97%) respondieron la encuesta. Se excluyó a 7 por no disponer de consulta especializada. Hasta el año 2005 solo había 5 centros con dedicación específica, pero en 2014 había 10 centros de nivel 1 y 14 de nivel 2 con un total de 19.373 pacientes en seguimiento. La estructura institucional era completa en la mayoría de los centros, pero solo el 33% disponía de enfermería propia y el 29%, de unidad de transición estructurada. La actividad terapéutica específica supuso el 99 y el 91% de la publicada en los registros nacionales de cirugía y cateterismo terapéutico. Del total, el 44% de los pacientes tenían cardiopatía de complejidad moderada y el 24%, de gran complejidad. Aunque el 46% de los pacientes atendidos en centros de nivel 2 tenían cardiopatías simples, el 17% eran cardiopatías de gran complejidad.

**Conclusiones:** La estructura y la actividad de los centros españoles cumplen las recomendaciones internacionales y son comparables a las de otros países desarrollados. El espectro de cardiopatías en seguimiento muestra una concentración de lesiones de complejidad moderada y gran complejidad incluso en centros de nivel 2. Sería aconsejable reordenar el seguimiento de los pacientes en función de las recomendaciones internacionales.

© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cardiología.

### Adult congenital heart disease in Spain: health care structure and activity, and clinical characteristics

## ABSTRACT

**Introduction and objectives:** To assess the structure of health care delivery and the clinical characteristics of adults with congenital heart disease (ACHD) attending specialized centers in Spain.

**Methods:** A survey was conducted among 32 Spanish centers in 2014. The centers were classified into 2 levels based on their resources. In 2017, a clinical dataset was collected of all consecutive patients attended for a 2-month period at these centers.

**Results:** A total of 31 centers (97%) completed the survey. Seven centers without specialized ACHD clinics were excluded from the analysis. In 2005, only 5 centers met the requirements for specific care. In 2014, there were 10 level 1 and 14 level 2 centers, with a total of 19 373 patients under follow-up. Health care structure was complete in most centers but only 33% had ACHD nurse specialists on staff and 29% had structured transition programs. Therapeutic procedures accounted for 99% and 91% of those reported by National Registries of Cardiac Surgery and Cardiac Catheterization, respectively. Among attended patients, 48% had moderately complex lesions and 24% had highly complex lesions. Although 46% of patients attending level 2 centers had simple lesions, 17% had complex lesions.

## VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2020.04.005>

\* Autor para correspondencia: Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Dr. Esquerdo 46, 28007 Madrid, España.

Correo electrónico: [joliver@salud.madrid.org](mailto:joliver@salud.madrid.org) (J.M. Oliver Ruiz).

◇ La lista completa de investigadores de la Red Española de Cardiopatías Congénitas del Adulto se incluye en el [material adicional](#).

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.09.007>

0300-8932/© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cardiología.

**Conclusions:** The structure for ACHD health care delivery in Spain complies with international recommendations and is similar to that of other developed countries. Congenital heart diseases under specialized care consist mostly of moderately and highly complex lesions, even in level 2 centers. It would be desirable to reorganize patient follow-up according to international recommendations in clinical practice.

© 2019 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Española de Cardiología.

## Abreviaturas

CC: cardiopatía congénita

CCA: cardiopatías congénitas del adulto

## INTRODUCCIÓN

Los avances del tratamiento cardiovascular pediátrico y las circunstancias socioeconómicas han contribuido a que cerca del 90% de los nacidos vivos con cardiopatías congénitas (CC) sobrevivan actualmente hasta la vida adulta<sup>1,2</sup>. En los países occidentales, las cardiopatías congénitas del adulto (CCA) superan ya en número a los niños por un margen que aumenta progresivamente<sup>3,4</sup>. Sin embargo, el desarrollo de la estructura asistencial para atender a esta población cardiovascular emergente no ha seguido un camino paralelo al de la población infantil. La cardiología pediátrica surgió como una disciplina específica en la década de los sesenta y en pocos años la cardiología y la cirugía cardiaca pediátricas se formalizaron y organizaron dentro de las sociedades profesionales nacionales<sup>5</sup>. Aunque aún no reconocida como especialidad médica, la estructura, la organización y la eficiencia de la cardiología y la cirugía cardiovascular pediátricas en España son competitivas con las de la mayoría de los países del entorno<sup>6</sup>. Aunque la primera clínica de CCA se estableció en Toronto, Canadá, en 1959 y el primer centro especializado en Europa se fundó en 1964 en Reino Unido, en la mayoría de los países occidentales no se comenzaron a desarrollar unidades especializadas en CCA hasta los años noventa y siempre con menos recursos, variable reluctancia y mucho más baja prioridad de la que habían encontrado 20 o 30 años antes los servicios de cardiología pediátrica<sup>7</sup>. Varios países con una larga historia en el tratamiento de las CCA han creado redes nacionales para promover el seguimiento de los adultos y han fomentado modelos basados en equipos multidisciplinares de atención especializada<sup>8,9</sup>. Recientemente, un panel de expertos del *Working Group on Adult Congenital Heart Disease* de la Sociedad Europea de Cardiología ha propuesto criterios para estandarizar los centros, así como las normas recomendadas para la dotación de personal y de servicios<sup>10</sup>. Sin embargo, en España no se han analizado aún el desarrollo y la adherencia a las guías internacionales de la estructura asistencial o las características clínicas de los pacientes en seguimiento. En este estudio se presenta un informe sobre la actividad, fortalezas y debilidades del desarrollo en España de esta subespecialidad emergente.

## MÉTODOS

En el año 2014 se elaboró una encuesta sobre la estructura asistencial en CCA que se envió a todos los centros con actividad conocida. Para ello se contactó con los centros regionales que tienen un reconocido desarrollo en esta subespecialidad y se les invitó a participar en un estudio multicéntrico. Cada uno de estos

centros identificó a los centros colaboradores o asociados sobre una estructura regional. En total, se envió la encuesta a 32 centros de la red asistencial pública.

Se consideró que un centro tenía actividad específica en CCA si al menos disponía de una consulta especializada llevada por uno o más cardiólogos con dedicación parcial o completa (tabla 1 del material adicional). Para determinar qué centros pueden considerarse como de nivel 1, se establecieron los siguientes criterios<sup>10</sup>: a) hospital terciario con todas las especialidades médicas y quirúrgicas; b) servicio o sección de cardiología pediátrica; c) técnicas diagnósticas específicas, incluidas ecocardiografía, ergoespirometría, cardiorresonancia, tomografía computarizada, electrofisiología y cateterismo cardiaco realizados por especialistas experimentados; d) personal especializado, incluidos al menos 2 cardiólogos (adultos o pediátricos) con dedicación parcial o completa, al menos 2 cirujanos cardiacos experimentados, al menos 2 hemodinamistas con experiencia en procedimientos terapéuticos y al menos 1 electrofisiólogo con experiencia en ablación de arritmias en CCA, y e) estructura multidisciplinaria con servicios y unidades relacionados, incluido un programa de trasplante en CCA, propio o compartido. Los centros con actividad específica que no cumplían alguna de estas características se consideraron como de nivel 2. Se realizó una comparación de los datos estratificados por niveles. La actividad terapéutica anual se comparó con el registro español de intervenciones quirúrgicas en adultos con CC en el mismo año publicado por la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular<sup>11</sup> y con el Informe Oficial de la Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista de la Sociedad Española de Cardiología<sup>12</sup>.

Para obtener una muestra representativa de la población asistida, en 2017 se invitó a todos los centros que habían declarado tener al menos 1 consulta especializada a que participaran en un registro transversal que incluyera a todos los pacientes consecutivos vistos en dicha consulta durante un periodo de 2 meses (mayo a junio de 2017). Este registro incluyó datos demográficos, diagnóstico específico y el nivel de complejidad de la CC<sup>13</sup> (tabla 2 del material adicional), intervenciones previas (tabla 3 del material adicional), datos clínicos, arritmias detectadas y principales hallazgos en las pruebas diagnósticas realizadas. Los datos de esta muestra se han utilizado como grupo de control para construir un modelo de riesgo de muerte súbita que actualmente está en vías de publicación. Los datos se analizaron en el centro coordinador y se utilizaron los datos demográficos para evitar duplicidades. El estudio cumplió con la Declaración de Helsinki y fue aprobado por el comité ético del hospital coordinador. No se requirió consentimiento informado por la naturaleza observacional del estudio y porque todos los datos se analizaron anonimizados.

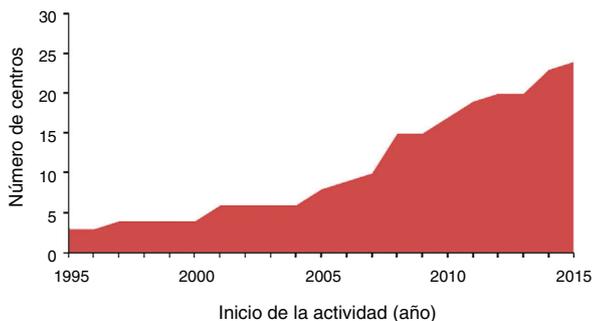
Para el análisis de los datos se utilizó la versión 22 del paquete estadístico SPSS (IBM corp., 2013, EE. UU.). Las variables cualitativas se expresaron como porcentajes y se compararon con la prueba de la  $\chi^2$  o la prueba exacta de Fisher. Como la gran mayoría de las variables cualitativas no tenían distribución normal en la prueba de Kolmogorov-Smirnov, se expresaron siempre como mediana [intervalo intercuartílico] y se compararon con la prueba de la U de Mann-Whitney. Se consideró estadísticamente significativo un valor bilateral de  $p < 0,05$ .



**Figura 1.** Distribución de los centros con actividad específica en cardiopatías congénitas del adulto en España. Marcados como círculos rellenos, los centros de referencia nacional (CSUR [centros, servicios y unidades de referencia]).

## RESULTADOS

De los 32 centros a los que se envió la encuesta inicial, 31 (97%) respondieron. Se descartaron 7 centros que no disponían del requisito mínimo de una consulta especializada y 24 participaron en el estudio. Había 6 centros en Andalucía, 4 en Cataluña y en la Comunidad de Madrid, 3 en Galicia y en la Comunidad Valenciana y 1 en la Comunidad Foral de Navarra, Aragón, Islas Baleares y Canarias. No se localizó ningún centro en el resto de las comunidades autónomas (figura 1). De los 24 centros, 9 tienen calificación de unidad de referencia (CSUR) por el Sistema Nacional de Salud. La figura 2 muestra el inicio de la actividad asistencial específica en los 24 centros. Hasta el año 2005, solo había 5 centros con dedicación específica, pero a partir de esa fecha el número de centros especializados creció progresivamente.



**Figura 2.** Inicio de la actividad en cardiopatías congénitas del adulto en 24 centros españoles.

## Estructura y personal

Estaban integrados en el servicio de cardiología de adultos 23 centros (96%), pero en 8 (33%) había participación de cardiólogos pediátricos. La tabla 1 muestra las principales fortalezas y debilidades de los centros y la comparación entre unidades estratificadas por niveles. Casi todos los centros disponían de unidades relacionadas y no había diferencias significativas salvo en las de genética y trasplante cardiaco. Los centros de nivel 1 tenían mayor número de cardiólogos clínicos y más personal de enfermería con dedicación específica, pero 2/3 centros y el 40% de los centros de nivel 1 no disponían de enfermería propia. Por otro lado, menos del 30% de los centros y solo el 40% de los de nivel 1 disponían de un programa de transición estructurada. La mayoría de los centros realizaban ecocardiogramas y técnicas de radiología avanzada en CCA, pero solo el 57% de los centros de nivel 2 disponían de ergoespirometría, el 43% de electrofisiología específica y el 57% de cateterismo cardiaco especializado.

## Actividad clínica

La mediana de funcionamiento de las unidades fue de 11 [8-17] años, y era significativamente mayor en los centros de nivel 1. En total había 19.373 pacientes en seguimiento. Los centros de nivel 1 tenían una mediana de 1.500 pacientes en seguimiento, comparado con 275 en los centros de nivel 2 ( $p < 0,001$ ). En 2013 se realizaron 503 intervenciones quirúrgicas, 448 cateterismos terapéuticos y 180 ablaciones de arritmias en CCA (respectivamente, el 83, el 72 y el 79% en centros de nivel 1). Estas cifras suponen el 99 y el 91% de las intervenciones quirúrgicas y los cateterismos terapéuticos en adultos con CC respecto a los datos

**Tabla 1**

Estructura y actividad. Comparación entre centros de nivel 1 y nivel 2

Características	Especificaciones	Total (n=24)	Nivel 1 (n=10)	Nivel 2 (n=14)	p
Personal	N.º de cardiólogos	1 [1-3]	3 [2-4]	1 [1-1]	< 0,001
	Enfermería con dedicación específica	8 (33)	6 (60)	2 (14)	0,019
Estructura	Unidad de transición	7 (29)	4 (40)	3 (21)	0,400
	Unidad de embarazo de alto riesgo	21 (87)	9 (90)	12 (86)	1,000
	Unidad de hipertensión pulmonar	21 (87)	10 (100)	11 (79)	0,227
	Unidad de cardiopatías familiares	16 (67)	9 (90)	8 (57)	0,175
	Unidad de genética médica	19 (79)	10 (100)	9 (64)	0,046
	Unidad de trasplante cardiaco	10 (32)	10 (100)	0	< 0,001
Técnicas diagnósticas específicas	Ecocardiografía	24 (100)	10 (100)	14 (100)	-
	Cardiorresonancia	22 (92)	10 (100)	12 (86)	0,212
	Tomografía computarizada	21 (87)	10 (100)	11 (79)	0,223
	Ergometría con consumo de O <sub>2</sub>	18 (75)	10 (100)	8 (57)	0,017
	Medicina nuclear	17 (71)	9 (90)	8 (57)	0,081
	Electrofisiología	16 (67)	10 (100)	6 (43)	0,003
	Cateterismo cardiaco	18 (75)	10 (100)	8 (57)	0,017
Actividad	Tiempo de funcionamiento (años)	11 [8-17]	16 [11-32]	9 [5-11]	0,001
	Pacientes en seguimiento	475 [185-1.375]	1.500 [872-1.861]	275 [90-462]	< 0,001
	Total de pacientes en seguimiento	19.373	14.957 (77)	4.416 (23)	< 0,001
	Pacientes semanales en consulta	18 [11-37]	37 [19-52]	12 [10-18]	0,001
	Intervenciones quirúrgicas anuales	10 [0-44]	38 [28-56]	0 [0-10]	< 0,001
	Total de intervenciones quirúrgicas anuales	503	416 (83)	87 (17)	< 0,001
	Cateterismos terapéuticos anuales	20 [11-34]	24 [18-51]	11 [6-24]	0,017
	Total de cateterismos terapéuticos anuales	448	321 (72)	127 (28)	< 0,001
	Ablaciones de arritmia anuales	4 [0-15]	15 [10-18]	0 [0-4]	< 0,001
	Total de ablaciones electrofisiológicas anuales	180	143 (79)	37 (21)	< 0,001
Docencia/investigación	Sesiones clínicas específicas	16 (67)	10 (100)	6 (43)	0,011
	Formación de residentes	22 (92)	10 (100)	12 (86)	0,494
	Publicaciones y comunicaciones a congresos	19 (79)	10 (100)	9 (64)	0,055

Los valores expresan n (%) o mediana [intervalo intercuartílico].

publicados por la Sociedad Española de Cardiología y la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular en el mismo año.

### Docencia e investigación

Todos los centros de nivel 1 y el 43% de los de nivel 2 tenían sesiones clínicas multidisciplinares específicas. El 92% de los centros participaban en la formación de residentes de cardiología o cardiología pediátrica y el 79% tenían publicaciones o comunicaciones a congresos sobre CCA. Dos centros tienen miembros en el *Nucleus del Working Group*<sup>14</sup>, 2 han participado en documentos de consenso<sup>15,16</sup> y 1 en la elaboración de las guías de práctica clínica en CCA de la Sociedad Europea de Cardiología<sup>17</sup>.

### Registro de cardiopatías congénitas específicas

De los 24 centros, 18 (75%) participaron en el registro de CCA específicas vistos en consulta externa durante un periodo de 2 meses. En el registro participaron 7 centros de nivel 1 (70%) y 11 de nivel 2 (79%). En total se incluyó a 2.289 pacientes (el 50% varones). La mediana de edad fue 35 [25-45] años. No había diferencias en edad y sexo entre ambos tipos de centros, pero la edad al diagnóstico fue significativamente menor en los centros de nivel 1 (tabla 2). El 32% de los pacientes tenían CC simple; el 44%, CC de complejidad moderada y el 24%, CC de gran complejidad. La distribución de los grados de complejidad fue significativamente diferente: mientras que solo el 27% de los pacientes seguidos en

centros de nivel 1 tenían CC simple, en centros de nivel 2 eran el 46%. Los pacientes con lesiones de complejidad moderada fueron el 47 y el 37% y con lesiones de gran complejidad, el 26 y el 17% (figura 3). En general, los grupos diagnósticos más frecuentes fueron tetralogía de Fallot (12%) y coartación aórtica (11%), pero también había diferencias significativas entre ambos tipos de centros; los diagnósticos más frecuentes en los centros de nivel 2 fueron valvulopatía aórtica bicúspide, comunicación interauricular tipo *ostium secundum* y comunicación interventricular (figura 3).

### Antecedentes quirúrgicos

El 77% habían tenido alguna intervención cardiovascular previa. El porcentaje fue significativamente mayor en los centros de nivel 1 (el 79 frente al 72%). Había un mayor número de pacientes tratados exclusivamente por procedimientos percutáneos en centros de nivel 2. La edad a la intervención fue significativamente menor en los pacientes de centros de nivel 1. Además, 517 pacientes (23%) habían tenido una reintervención durante la vida adulta a una media de edad de 31 ± 13 años: el 25% en centros de nivel 1 y el 15% en centros de nivel 2. No hubo diferencias significativas entre nivel del centro y modo de reintervención quirúrgica o percutánea (p = 0,581).

### Técnicas diagnósticas

A prácticamente la totalidad de los pacientes, independientemente del nivel del centro, se les realizó electrocardiograma y

**Tabla 2**  
Características clínicas y procedimientos diagnósticos. Comparación entre centros de nivel 1 y nivel 2

Características	Especificaciones	Total (n = 2.289)	Nivel 1 (n = 1.685)	Nivel 2 (n = 604)	p
Datos demográficos	Varones <sup>a</sup>	1.145 (50)	834 (50)	311 (52)	0,402
	Edad (años) <sup>b</sup>	35 [25-45]	35 [25-45]	34 [25-45]	0,126
	Edad al diagnóstico (años)	1 [0-18]	1 [0-15]	1 [0-26]	0,004
Complejidad	Cardiopatía congénita simple	739 (32)	460 (27)	279 (46)	< 0,001
	Complejidad moderada	1.011 (44)	790 (47)	221 (37)	
	Gran complejidad	539 (24)	435 (26)	104 (17)	
Grupos diagnósticos	Tetralogía de Fallot	278 (12)	231 (14)	47 (7,8)	< 0,001
	Coartación de aorta	258 (11)	195 (12)	63 (10)	
	Valvulopatía aórtica (bicúspide)	206 (9)	122 (7,2)	84 (14)	
	CIA <i>ostium secundum</i>	196 (8,6)	122 (7,2)	74 (12)	
	Transposición de grandes vasos	170 (7,4)	146 (8,7)	24 (4,0)	
	Defectos tipo canal	167 (7,3)	126 (7,5)	41 (6,8)	
	Comunicación interventricular	162 (7,1)	106 (6,3)	56 (9,3)	
	Lesiones de la válvula pulmonar	131 (5,7)	83 (4,9)	48 (7,9)	
	Enfermedad vascular pulmonar	109 (4,8)	85 (5,0)	24 (4,0)	
	Procedimientos de Fontan	98 (4,3)	78 (4,6)	20 (3,3)	
	CIA seno venoso/DVPA	77 (3,4)	60 (3,6)	17 (2,8)	
	Anomalía de Ebstein	63 (2,8)	48 (2,8)	15 (2,5)	
	Estenosis subaórtica fija	63 (2,8)	46 (2,7)	17 (2,8)	
	Estenosis pulmonar subvalvular	61 (2,7)	51 (3,0)	10 (1,8)	
	Atresia pulmonar (todas sus formas)	56 (2,4)	44 (2,6)	11 (2,0)	
	Cardiopatías cianóticas no reparadas	48 (2,1)	38 (2,3)	8 (1,7)	
	Transposición congénitamente corregida	41 (1,8)	33 (2,0)	8 (1,3)	
	<i>Ductus arteriosus</i> persistente	31 (1,4)	16 (0,9)	13 (2,5)	
	Doble salida del ventrículo derecho	18 (0,8)	12 (0,7)	6 (1,0)	
	Lesiones de la válvula mitral	16 (0,7)	13 (0,8)	3 (0,5)	
	Anomalías coronarias	11 (0,5)	9 (0,5)	2 (0,3)	
	Estenosis aórtica supraavalvular	9 (0,4)	7 (0,4)	2 (0,3)	
	Estenosis pulmonar supraavalvular	9 (0,4)	7 (0,4)	2 (0,3)	
	Misceláneas	11 (0,5)	8 (0,5)	3 (0,5)	
	Historia quirúrgica	Intervención quirúrgica o percutánea	1.756 (77)	1.323 (79)	433 (72)
Intervención solo paliativa		144 (6,3)	110 (6,5)	34 (5,6)	0,008
Intervención reparativa		1.367 (60)	1.034 (61)	333 (55)	
Intervención solo percutánea		154 (6,7)	99 (5,9)	55 (9,1)	
Edad a la intervención (años)		4 [1-12]	4 [1-10]	5 [1-16]	0,002
Reintervención en edad adulta		517 (23)	424 (25)	93 (15)	< 0,001
Procedimientos diagnósticos	ECG	2.288 (100)	1.684 (100)	604 (100)	0,549
	Ecocardiografía	2.289 (100)	1.685 (100)	604 (100)	-
	Radiografía de tórax	1.289 (56)	989 (59)	152 (50)	< 0,001
	Holter	440 (19)	340 (21)	100 (17)	0,053
	Ergometría	830 (36)	680 (40)	150 (25)	< 0,001
	Valoración cardiopulmonar	388 (17)	365 (22)	23 (3,8)	< 0,001
	Cardio-RM/TC <sup>b</sup>	1.124 (49)	938 (56)	186 (31)	< 0,001

CIA: comunicación interauricular; DVPA: drenaje venoso pulmonar anómalo; ECG, electrocardiograma; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada. Los valores expresan n (%) o mediana [intervalo intercuartílico]. Los porcentajes se han redondeado al valor absoluto cuando su valor es  $\geq 10$  y al primer decimal cuando el valor es  $< 10$ . Las variables cualitativas de respuesta múltiple se comparan en conjunto.

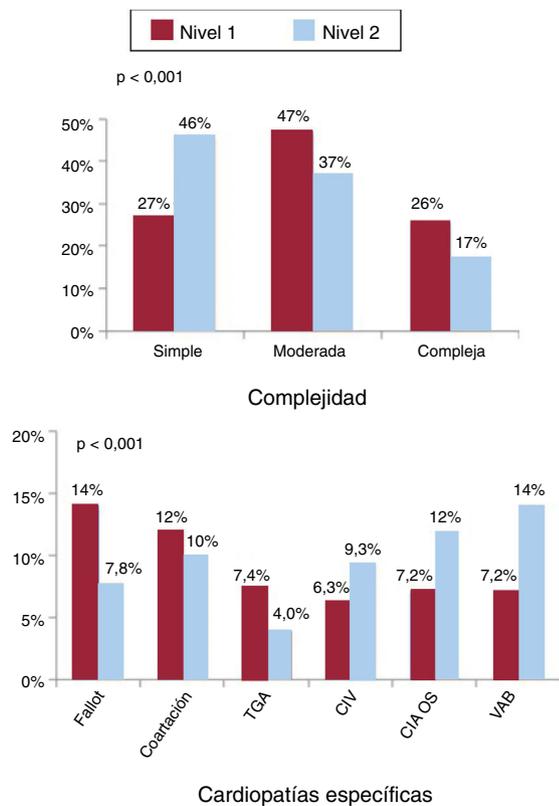
<sup>a</sup> 8 pacientes con datos perdidos.

<sup>b</sup> 4 pacientes con datos perdidos.

ecocardiograma en la evaluación en consulta, pero se realizó radiografía de tórax solo al 56% y Holter al 19%. Se realizó ergometría a 830 pacientes (36%), en mayor proporción en los centros de nivel 1 (el 40 frente al 25%). Curiosamente, a 365 de los pacientes en centros de nivel 1 (22%) se les realizó ergoespirometría, comparados con solo el 3,8% en los centros de nivel 2. Para terminar, el porcentaje de pacientes en centros de nivel 1 a los que se había realizado radiología avanzada (56%) fue significativamente mayor que en los centros de nivel 2 (31%).

## DISCUSIÓN

Este es el primer estudio que analiza de manera integrada la estructura sanitaria, la actividad asistencial y las características clínicas de los pacientes con CCA en un país. Otros estudios han analizado la estructura asistencial en países determinados o han presentado registros clínicos nacionales, pero no se han analizado en conjunto para proporcionar una visión integral de la asistencia.



**Figura 3.** Comparación de complejidad y cardiopatías específicas entre centros de nivel 1 y nivel 2. CIA OS: comunicación interauricular tipo *ostium secundum*; CIV: comunicación interventricular; TGA: transposición de grandes arterias; VAB: valvulopatía aórtica bicúspide.

### Comparación con otros países

La primera red asistencial de CCA se fundó en Canadá en octubre de 1991<sup>18</sup> y actualmente incluye 15 centros (8 de nivel 1) para atender a una población de 37 millones. En Reino Unido, para una población de 66 millones, hay 11 centros de nivel 1 y 5 centros de nivel 2 reconocidos<sup>19</sup>. La asistencia de los adultos con CC en Estados Unidos está menos estructurada, pero algunos países europeos —como Países Bajos, Alemania y Suiza— han seguido los pasos de Canadá y Reino Unido estableciendo una red de centros de nivel 1 y 2 para la asistencia de esta población.

El desarrollo en España de la asistencia especializada de las CCA ha seguido un curso paralelo. El mayor crecimiento se produjo en la segunda mitad de la primera década de 2000, y desde entonces ha habido un crecimiento continuo, lo que demuestra el gran interés que esta subespecialidad está generando. Aunque las recomendaciones de la Sociedad Europea de Cardiología<sup>10</sup> no incluyen el programa de trasplante propio como una condición indispensable, la insuficiencia cardíaca avanzada hoy es el principal problema clínico en CCA<sup>20</sup>, por ello se han incluido como de nivel 1 los 10 centros con un desarrollo estructural completo y programa de trasplante e insuficiencia cardíaca avanzada. Esto supone 2,2 centros por cada 10 millones de habitantes, lo cual cumple las recomendaciones de la 32.ª conferencia de Bethesda del año 2001, que estimó que debería haber 1 centro de referencia por cada 5-10 millones de habitantes<sup>21</sup>. El Sistema Nacional de Salud reconoce el carácter de centro de referencia (CSUR [Centros, Servicios y Unidades de Referencia]) a 9 de estos 10 centros, así que el mapa español de CSUR es susceptible de ajuste, con lo que se obtendría una distribución geográfica más equitativa.

Existen también 14 centros de nivel 2, lo que arroja una cifra global de 24 centros con consulta especializada, siguiendo las

recomendaciones internacionales que cifran las necesidades en un centro regional por cada 2 millones de habitantes<sup>22</sup>. Sin embargo, la distribución geográfica de estos centros no es óptima. Como se puede ver en la figura 1, existen amplias zonas del mapa autonómico en las que no se ha podido detectar centros con al menos 1 consulta con dedicación específica. Es posible que la información sea incompleta y que otras comunidades tengan proyectos propios para atender a esta población.

### Pacientes en seguimiento

Varios estudios han intentado cuantificar el número actual de adultos con CC y se ha publicado una revisión sistemática que muestra una tasa entre 1,7 y 4,5 casos/1.000 habitantes (media, 3%)<sup>23</sup>. Extrapolando estos datos, el número de adultos con CC en España tendría un valor promedio próximo a 120.000 individuos. En nuestro estudio, el número total de adultos con CC en seguimiento en los 24 centros registrados no llega a 20.000, lo que supone la sexta parte del número total estimado. Este dato puede ser relevante, puesto que la referencia de los adultos con CC a centros especializados se asociada con una reducción significativa de la mortalidad<sup>24</sup>. Sin embargo, los datos son similares en otros países del entorno<sup>8,25</sup>. Aunque los cálculos basados en estudios poblacionales pueden estar sobrestimados, esta amplia disparidad indica que existe una gran bolsa de adultos con CC que no tienen un seguimiento activo en unidades con experiencia.

### Estructura y actividad

Los centros españoles tienen una estructura asistencial comparable a la de otros países desarrollados. Las medianas anuales de intervenciones quirúrgicas, procedimientos terapéuticos percutáneos y ablación de arritmias en los centros de nivel 1 fueron 38, 24 y 15 respectivamente, similares a las medias de los centros de la red canadiense (31, 32 y 15)<sup>8</sup> y 18 centros europeos seleccionados<sup>9</sup>. Más aún, si se compara con los datos de los registros españoles de cirugía torácica-cardiovascular y de cardiología intervencionista<sup>11,12</sup>, el 99% de las intervenciones quirúrgicas mayores y el 91% de los procedimientos percutáneos en adultos con CC se llevaron a cabo en centros con actividad específica. Sin embargo, el 28% de los procedimientos percutáneos, el 21% de las ablaciones de arritmias y el 17% de las cirugías se realizaron en centros de nivel 2. Como las guías de práctica clínica recomiendan que estos procedimientos terapéuticos se realicen en centros con la mayor experiencia, sería recomendable una mayor concentración de procedimientos complejos en los centros de nivel 1<sup>26</sup>.

Para atender a las necesidades de esta población hay que tener en cuenta no solo el número de centros y el número de pacientes en seguimiento, sino también la dotación de recursos humanos y materiales requerida<sup>18,27,28</sup>. Este estudio muestra que los centros españoles cumplen las recomendaciones internacionales y prestan especial atención a la formación específica. Los principales puntos débiles detectados son la incorporación de enfermeras con dedicación específica y las unidades de transición estructurada. Posiblemente ambos estén interrelacionados, ya que el capital humano principal en las unidades de transición es el personal de enfermería. La falta de desarrollo de programas de formación especializada en enfermería en España es común a otras especialidades. Aunque el proceso de valoración clínica fue similar entre los centros de nivel 1 y los de nivel 2, las diferencias principales fueron la utilización de valoración cardiopulmonar completa o radiología avanzada. Más aún, ninguno de los centros de nivel 2 disponía de un programa de trasplante cardíaco e insuficiencia cardíaca avanzada propio, lo que muestra la necesidad de que todos los centros estén interconectados en una red asistencial.

## Cardiopatías específicas

La distribución de CC específicas en adultos continúa siendo especulativa. La mayoría de los cálculos se basan en estudios poblacionales. En general se asume que más del 50% son CC simples; un 30-40%, CC de complejidad moderada y menos del 15%, CC de gran complejidad<sup>14</sup>. Sin embargo, los estudios poblacionales tienen importantes limitaciones metodológicas. El sistema de Clasificación Internacional de Enfermedades no siempre permite diferenciar una entidad nosológica de una variante. Tampoco es siempre fácil diferenciar entre lesiones congénitas y adquiridas, sobre todo en las alteraciones valvulares. Así, la principal incertidumbre afecta a las CC simples.

Por otro lado, la información proporcionada por los registros puede tener un sesgo de selección. La mayoría de los registros procede de hospitales terciarios de gran volumen, donde las CC de mayor complejidad pueden estar sobrerrepresentadas. Este estudio presenta una muestra no seleccionada de adultos con CC atendidos consecutivamente en 18 centros españoles. Hay que destacar que el 24% de los pacientes tenían CC de gran complejidad, mientras que las CC de complejidad moderada eran las más prevalentes (44%) y solo un tercio tenía CC simples. Los datos muestran que hay una concentración de pacientes con CC de mayor complejidad en los centros de nivel 1, mientras que un alto porcentaje de las CC simples está en seguimiento en centros de nivel 2. Sin embargo, el 17% de los pacientes en centros de nivel 2 tenían CC de gran complejidad, mientras las guías recomiendan que el seguimiento de estos pacientes se realice íntegramente en centros con la mayor experiencia. Un modelo asistencial común, defendido por Europa, Canadá, Australia y Estados Unidos, aconseja que todos los adultos con CC sean evaluados por un equipo multidisciplinario en un centro especializado, que determinará de manera individualizada el nivel adecuado de atención y seguimiento<sup>2</sup>.

## Limitaciones

La principal limitación del estudio está determinada por la metodología de encuesta, ya que en algunos casos los datos aportados pueden ser estimaciones aproximadas. Sin embargo, el hecho de que la actividad terapéutica suponga el 99 y el 91% de los registros nacionales de cirugía y cateterismo terapéutico en CCA indica que estos datos se ajustan bastante a la realidad. Por otro lado, solo el 75% de los centros participaron en el registro de cardiopatías específicas, pero el porcentaje fue similar (el 70 y el 79%) en centros de nivel 1 y de nivel 2, lo que permite obtener una instantánea bastante precisa de las CCA actualmente en seguimiento en España, incluidos centros con un volumen de pacientes y actividades muy heterogéneas. Aunque se tuvo especial cuidado en evitar duplicidades en el registro, es posible que algunos pacientes seguidos en centros de nivel 2 tuvieran un seguimiento compartido en centros de nivel 1. Los datos obtenidos muestran la actividad clínica en un momento determinado y no permiten inferir el flujo de pacientes dentro de la red asistencial. Por otra parte, la incorporación de los cuidados paliativos y voluntades anticipadas y los programas de rehabilitación específica no se incluyeron en la encuesta.

## CONCLUSIONES

Este informe muestra que en España hay un creciente interés en la asistencia de los adultos con CC. El número y el desarrollo organizativo de los centros cumplen las recomendaciones inter-

nacionales, pero existen amplias zonas geográficas sin centros con dedicación específica. Los principales puntos débiles son la incorporación del personal de enfermería y las unidades de transición estructurada. Aunque la mayor parte de las intervenciones quirúrgicas, los cateterismos terapéuticos y los procedimientos electrofisiológicos que se realizan en España están concentrados en centros especializados, sería recomendable una mayor centralización de procedimientos complejos en los centros de nivel 1. En general hay una concentración de pacientes con CC de complejidad moderada o gran complejidad incluso en centros de nivel 2, pero sería recomendable que las CC de alta complejidad tuvieran un seguimiento integral en centros con la mayor experiencia. Para facilitar el flujo de pacientes entre centros, es necesario potenciar una estructura asistencial en red tanto comunitaria como supracomunitaria.

## FINANCIACIÓN

Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Economía y Competitividad, España (Exp. P114/02099 y P117/01327), cofinanciado con fondos FEDER (Fondo Europeo de Desarrollo Regional).

## CONFLICTO DE INTERESES

P. Gallego es editora asociada de Revista Española de Cardiología; se ha seguido el procedimiento editorial establecido en la revista para garantizar la gestión imparcial del manuscrito. No hay ningún otro conflicto de intereses.

### ¿QUÉ SE SABE DEL TEMA?

- Las CCA son una patología emergente en países desarrollados con dilatada experiencia en cardiología y cirugía cardíaca pediátrica.
- En años recientes se han establecido recomendaciones internacionales que abordan la estructura asistencial y la actividad de los centros con dedicación específica a esta disciplina.
- Sin embargo, no se conoce bien la estructura asistencial de esta población en España y las características clínicas de los pacientes con seguimiento activo en centros clínicos especializados.

### ¿QUÉ APORTA DE NUEVO?

- Actualmente existen en España 24 centros con actividad clínica específica —1 por cada 2 millones de habitantes— pero hay amplias zonas sin una actividad específica reconocida. El equipamiento, el personal y la estructura de estos centros cumplen las recomendaciones internacionales, con un déficit en la incorporación de enfermería y transición estructurada.
- La mayoría de los pacientes en seguimiento tienen cardiopatías de gran complejidad o complejidad moderada, pero posiblemente exista una amplia bolsa de pacientes sin asistencia específica. Todos los centros deberían estar conectados en red para facilitar la actividad diagnóstica y terapéutica y permitir la investigación multicéntrica.

## ANEXO. MATERIAL ADICIONAL

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2019.09.007>

## BIBLIOGRAFÍA

- Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewllig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122:2264–2272.
- Webb G, Mulder BJ, Aboulhosn J, et al. The care of adults with congenital heart disease across the globe: Current assessment and future perspective. A position statement from the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Int J Cardiol*. 2015;195:326–333.
- Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115:163–172.
- Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130:749–756.
- Noonan JA. A history of pediatric specialties: the development of pediatric cardiology. *Pediatr Res*. 2004;56:298–306.
- Santos de Soto J. Registro español sobre organización, recursos y actividades en Cardiología Pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2004;61:51–61.
- Kempny A, Fernández-Jiménez R, Tutarel O, et al. Meeting the challenge: The evolving global landscape of adult congenital heart disease. *Int J Cardiol*. 2013;168:5182–5189.
- Beauchesne LM, Therrien J, Alvarez N, et al. Structure and process measures of quality of care in adult congenital heart disease patients: a pan-Canadian study. *Int J Cardiol*. 2012;157:70–74.
- Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, et al. ESC Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J*. 2010;31:1305–1310.
- Baumgartner H, Budts W, Chessa M, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2014;35:686–690.
- Bustamante-Munguira J, Centella T, Hornero F. Cirugía cardiovascular en España en el año 2013. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardiov*. 2014;21:271–285.
- García del Blanco B, Hernández Hernández F, Rumoroso Cuevas JR, Trillo Nouche R. Registro Español de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista. XXIII Informe Oficial de la Sección de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista de la Sociedad Española de Cardiología (1990–2013). *Rev Esp Cardiol*. 2014;67:1013–1023.
- Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1170–1175.
- ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease. Disponible en: <https://www.escardio.org/Working-groups/Working-Group-on-Grown-Up-Congenital-Heart-Disease/About>. Consultado 28 Ago 2019.
- Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, et al. ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE, EP. *Europace*. 2018;20:1719–1753.
- De Backer J, Bondue A, Budts W, et al. Genetic counselling and testing in adults with congenital heart disease: a consensus document of the ESC Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease, the ESC Working Group on Aorta and Peripheral Vascular Disease and the European Society of Human Genetics. *Eur J Prev Cardiol*. 2019. <http://dx.doi.org/10.1177/2047487319854552>.
- Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31:2915–2957.
- Canadian Adult Congenital Heart Network. Disponible en: [http://www.cachnet.org/about\\_cach.shtml](http://www.cachnet.org/about_cach.shtml). Consultado 28 Ago 2019.
- The Somerville Foundation. Disponible en: <https://thesf.org.uk/our-community/specialist-centres>. Consultado 28 Ago 2019.
- Alonso-Gonzalez R. Insuficiencia cardiaca avanzada en cardiopatías congénitas: el papel del trasplante cardiaco y las asistencias ventriculares. *Rev Esp Cardiol*. 2019;72:285–287.
- Landzberg MJ, Murphy Jr DJ, Davidson Jr WR et al. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1187–1193.
- Marelli AJ, Therrien J, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Pilote L. Planning the specialized care of adult congenital heart disease patients: from numbers to guidelines; an epidemiologic approach. *Am Heart J*. 2009;157:1–8.
- van der Bom T, Bouma BJ, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Mulder BJ. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am Heart J*. 2012;164:568–575.
- Mylotte D, Pilote L, Ionescu-Ittu R, et al. Specialized adult congenital heart disease care: the impact of policy on mortality. *Circulation*. 2014;129:1804–1812.
- CONCOR. Disponible en: <https://concor.net>. Consultado 3 May 2019.
- Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation*. 2008;118:2345–2352.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary. *Circulation*. 2008;118:2395–2451.
- Oechslin EN. Modelos de asistencia sanitaria en Europa y América del Norte. *Rev Esp Cardiol Supl*. 2009;9:3E–12E.