

Editorial

Cardiopatías congénitas del adulto en España: situación actual y perspectivas futuras



Adult congenital heart disease in Spain: present situation and future perspectives

Fernando De Torres-Alba*

Department of Cardiology III, Adult Congenital and Valvular Heart Disease, University Hospital Muenster, Münster, Alemania

Historia del artículo:

On-line el 19 de mayo de 2020

Gracias al desarrollo de las diferentes disciplinas relacionadas con las cardiopatías congénitas (CC) en las últimas décadas, en especial la cirugía en edades tempranas de la vida, más del 90% de los recién nacidos con esta enfermedad sobreviven hasta la edad adulta¹. Esto ha causado un gran incremento de la población adulta con CC tratadas en la infancia, que ha superado ya en números absolutos a la población infantil con CC². Aproximadamente 1 de cada 100 recién nacidos vivos tiene una CC, por lo que se estima que en Europa existen 2,3 millones de pacientes adultos con CC³.

Es evidente que el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento de las CC del adulto (CCA) tienen particularidades específicas, muchas veces a caballo entre la cardiología infantil y la de adultos. Por ello las numerosas guías y recomendaciones sobre el tratamiento de las CCA publicadas en las últimas décadas en Europa y Norteamérica⁴⁻⁶ inciden en la importancia de la atención a estos pacientes en centros con experiencia y personal adecuadamente formado. En especial los pacientes con CC de moderada o alta complejidad son los que más se benefician de una atención especializada. Se ha demostrado que una adecuada organización de la asistencia a los pacientes con CCA en centros especializados y por profesionales con formación específica tiene un enorme impacto en la supervivencia⁷, por lo que la organización de la atención integral a esta población y la especialización de los profesionales que la prestan es de capital importancia para satisfacer sus necesidades asistenciales.

Canadá fue el país pionero en la creación de una red asistencial de centros especializados en la atención a pacientes con CCA en todo su territorio. Muchos otros países con tradición en el tratamiento de las CCA se han inspirado en este modelo basado en el establecimiento de equipos multidisciplinarios dedicados a la atención integral a las CCA, localizados en centros que se organizan en distintos niveles, coordinados entre sí y atendidos por profesionales con formación específica. En Europa varios países han implementado este modelo, como Reino Unido, Países Bajos, Suiza o Alemania, en grado variable en función de las características demográficas y socioeconómicas y el modelo de sistema sanitario de cada país. En Alemania en particular, el impulso para la creación de una red asistencial nacional para las CCA ha venido de la mano de las sociedades científicas nacionales de cardiología

de adultos, cardiología infantil y cirugía cardiaca, que han realizado un esfuerzo por organizar una red asistencial de centros acreditados para el tratamiento de las CCA⁸. Asimismo, se ha puesto un gran énfasis en la acreditación de los cardiólogos que atienden a esta población y las CCA se han establecido como una nueva subespecialidad común a la cardiología pediátrica y la de adultos⁹.

Sin embargo, el desarrollo de la subespecialidad en el conjunto de países europeos no ha seguido un ritmo uniforme. En 2010 Moons et al.³ publicaron los resultados de una encuesta sobre el estado de la asistencia a las CCA en Europa que evidenció una considerable heterogeneidad entre países. En un intento de estandarizar la organización asistencial para esta población, el *Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease* de la Sociedad Europea de Cardiología propuso en 2014 unos criterios mínimos para los recursos materiales y humanos que deben poseer los centros o unidades dedicadas a la atención a las CCA, así como los requisitos formativos de la subespecialidad de CCA¹⁰.

En este contexto, España no ha sido ajena al cambio epidemiológico de las CC, y aunque no se dispone de datos poblacionales hasta la fecha, extrapolando la información de los diferentes estudios de prevalencia¹¹, se estima que podría haber unos 120.000 adultos con CC. En respuesta a este aumento poblacional, en los últimos años se han venido creando unidades de CCA que se han añadido a los pocos grandes centros con reconocida tradición en el tratamiento de estos pacientes, en gran parte gracias a la iniciativa individual de algunos profesionales con especial interés en este campo.

En este punto del desarrollo de la subespecialidad, se hace necesario avanzar hacia una adecuada planificación de los recursos no solo intuitivamente, sino de modo acorde con las recomendaciones internacionales con el objetivo de conseguir una atención a las CCA en España lo más adecuada posible. Sin embargo, hasta la fecha no se dispone de datos objetivos sobre la estructura de la atención a las CCA en España ni sobre cuántos y qué tipo de pacientes se encuentran en seguimiento en centros especializados.

En un reciente artículo publicado en *Revista Española de Cardiología*, Oliver-Ruiz et al.¹² presentan un análisis integrado de la estructura organizativa y la actividad asistencial de los centros que atienden a pacientes con CCA en España, así como de las características clínicas de los pacientes tratados en dichos centros. Los autores realizaron en 2014 una encuesta entre centros españoles con actividad conocida en el tratamiento de pacientes con CCA, seleccionaron aquellos con al menos 1 consulta especializada y los dividieron en 2 grupos (nivel 1 y nivel 2) en función de su estructura asistencial. En total, 24 centros disponían

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

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

* Autor para correspondencia: Klinik Kardiologie III – Angeborene Herzfehler (EMAH) und Klappenerkrankungen, Universitätsklinikum Münster, Albert-Schweitzer-Campus 1, 48149 Münster, Alemania.

Correo electrónico: Fernando.deTorresAlba@ukmuenster.de

de al menos 1 consulta específica, de los cuales 10 se consideraron de nivel 1 por disponer de una estructura con capacidad para atender todas las necesidades de los pacientes con CCA. Los diferentes consensos internacionales¹³ estiman que un centro nacional de nivel 1 debe atender a una población de 3-10 millones de habitantes. Asimismo se estima que en este modelo debe existir un centro regional o de nivel 2 cada 2 millones de habitantes, que remitiría a los pacientes con necesidades específicas a los centros de nivel 1 en un modelo en red. Los datos de Oliver-Ruiz et al.¹² son de gran importancia pues, como señalan los autores, muestran que existe 1 centro con actividad especializada cada 2 millones de habitantes y 1 centro de nivel 1 cada 4,7 millones de habitantes, lo que está en concordancia con las actuales recomendaciones¹⁰. Es de destacar que la gran mayoría de los centros de nivel 2 iniciaron su actividad en los últimos 10 años, con una mediana de actividad de 9 años, lo que demuestra que en España ha habido un creciente reconocimiento de la importancia de la asistencia específica a los pacientes con CCA que ha hecho que se alcancen niveles de densidad de centros especializados similares a los de países de nuestro entorno en relativamente poco tiempo, sobre todo a expensas de la aparición de centros de nivel 2. Sin embargo, y a diferencia de otros países, los datos del estudio muestran que la distribución geográfica de estos centros no es homogénea, con una gran concentración de centros de nivel 1 en las grandes ciudades y, sobre todo, con amplias zonas geográficas sin centros con atención especializada. Dado que la encuesta en la que se basa el estudio se realizó en 2014, es posible que, como señalan los autores, los datos sean incompletos y que existan centros con actividad específica de creación reciente no recogidos en el estudio, pero en cualquier caso el estudio pone de manifiesto que la distribución de los centros con capacidad de atención específica a las CCA en España es mejorable y resulta de gran utilidad para orientar la distribución de los recursos y la estructura sanitaria en el futuro de manera más equitativa en todo el territorio nacional.

Un dato importante que cabe destacar es que, si bien los centros de nivel 1 contaban con más pacientes en seguimiento que los de nivel 2, el número total de pacientes en seguimiento en los centros analizados por Oliver-Ruiz et al.¹² se situó en cerca de 20.000. La estimación anteriormente citada del número total de pacientes con CCA que podría haber en España (unos 120.000) apunta a que una gran mayoría de los pacientes con CCA en nuestro país no tienen seguimiento en centros especializados. Esto no es un problema exclusivo de España, ya que, basándose en datos poblacionales, algunos estudios han estimado que solo un 30% de los pacientes con CCA tienen seguimiento en centros específicos como recomiendan las guías internacionales, con porcentajes similares en países con sistemas de salud universales similares al español, como Canadá¹⁴ y la mayoría de los europeos¹⁵. Aunque las causas de este gran número de pacientes sin seguimiento en centros especializados son multifactoriales, sin duda ha contribuido a ello la falta de una distribución homogénea de dichos centros por la geografía nacional.

Otro importante dato que aporta el estudio de Oliver-Ruiz et al.¹² es la evidencia de que los centros españoles tienen estructura, equipamiento y personal que se ajustan a las recomendaciones internacionales¹⁰, pero hay un déficit en la inclusión de enfermería especializada y de programas de transición estructurada desde los servicios de cardiología infantil.

La incorporación de profesionales de enfermería a las unidades de CCA está recogida en dichas recomendaciones¹⁰. Sin embargo, debido a la heterogeneidad de los programas de formación específicos para enfermería en Europa y a que, en parte, la dotación de recursos de enfermería resulta en ocasiones más difícil de justificar económicamente, la incorporación de estos profesionales a los programas de CCA en España no se ha establecido como una prioridad. Este tampoco es un problema exclusivo de nuestro

país, ya que, como mostró un reciente estudio que analizó las características de 96 centros de CCA europeos¹⁵, existe una gran variabilidad entre centros tanto en el número de pacientes en seguimiento como en los recursos humanos, y llama la atención que solo un 4% de los centros cumplían completamente con las recomendaciones de personal propuestas en el ya citado documento de consenso del Grupo de Trabajo sobre Cardiopatías Congénitas del Adulto de la Sociedad Europea de Cardiología¹⁰, fundamentalmente debido a que la mayoría de los centros carecían del personal no médico recomendado por dicho documento (psicólogos, trabajadores sociales o enfermería especializada).

Sin embargo, mientras este mismo estudio ponía de manifiesto que el 89% de los programas europeos sí disponían de un programa de transición específico¹⁵, el estudio de Oliver-Ruiz et al.¹² muestra que en España solo un 30% de los centros disponían de uno. Como señalan los autores, y a diferencia de otros países de nuestro entorno, en el nuestro una gran parte de la asistencia de los programas de transición en las CC tradicionalmente ha estado a cargo de profesionales de enfermería. Existe evidencia que señala que el periodo de transición de la asistencia pediátrica a la de adultos puede suponer hasta un 50% de las pérdidas para el seguimiento de pacientes con CC, en particular de los pacientes que alcanzan la mayoría de edad en situación estable¹⁴. Para evitar las potenciales consecuencias de estas interrupciones en el seguimiento, es imprescindible potenciar los programas de transición en las unidades de CCA.

Para el análisis de las características clínicas de los pacientes en seguimiento en los centros con atención especializada a las CCA, se analizaron los datos de un registro transversal de la actividad de la consulta de 18 de los 24 centros (7 de nivel 1 y 11 de nivel 2) durante 2 meses de 2017. Un 32% de los pacientes incluidos tenían una cardiopatía simple; un 44%, moderada y un 24%, de gran complejidad. El estudio destaca que la gran mayoría de los procedimientos intervencionistas en pacientes con CCA se realizaron en centros de nivel 1 y que estos concentraban el seguimiento de más casos de complejidad moderada y alta. Sin embargo, el estudio muestra que un 17% de los pacientes con seguimiento por centros de nivel 2 tenían una CC de alta complejidad, y que cerca de un cuarto de los procedimientos terapéuticos en pacientes con CCA se realizaron en dichos centros. Esta clasificación de las cardiopatías en simples, moderadas y complejas es controvertida, pues existen pacientes con CC catalogadas como simples que se benefician de una valoración en centros con experiencia en determinadas circunstancias como, por ejemplo, los pacientes con comunicación interauricular tipo *ostium secundum* pero con hipertensión pulmonar. En general, los pacientes de gran complejidad se benefician de un seguimiento, al menos compartido, en centros con mayor experiencia. Los datos del presente estudio reflejan en gran parte esta realidad, en concordancia con las actuales recomendaciones¹⁰, en las que se favorece un modelo donde los pacientes con CCA son valorados al menos una vez en un centro de nivel 1, que determinará la frecuencia y el nivel de asistencia de los seguimientos. Sin embargo, como señalan los autores, es importante concentrar los procedimientos terapéuticos en los centros con mayor experiencia. Esto resulta evidente para las cardiopatías más complejas, pero también es relevante para muchas de las cardiopatías consideradas simples, en las que una adecuada indicación del procedimiento resulta en ocasiones más compleja que el procedimiento en sí. En este contexto, el desarrollo de redes funcionales de colaboración entre centros de varios niveles asistenciales es de vital importancia para conseguir una atención adecuada a los pacientes con CCA.

El trabajo de Oliver-Ruiz et al.¹² es de enorme interés, pues nos brinda una visión global de la situación actual de la atención a pacientes con CCA en España y aporta datos de gran relevancia

sobre la organización de la estructura asistencial, la actividad clínica y las características de los pacientes en seguimiento en unidades específicas de CCA en España. El estudio constata el gran desarrollo de la especialidad en nuestro país, así como los aspectos donde es preciso concentrar los esfuerzos en el futuro. La información aportada será de enorme utilidad para la planificación de recursos con el objetivo de mejorar los resultados del colectivo de pacientes con CCA, en rápido crecimiento.

CONFLICTO DE INTERESES

No se declara ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Warnes CA. Adult congenital heart disease: The challenges of a lifetime. *Eur Heart J*. 2017;38:2041–2047.
2. 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.
3. Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, Trindade PT, Huyghe E, Kaemmerer H. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J*. 2010;31:1305–1310.
4. Silversides CK, Marelli A, Beausnes L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: executive summary. *Can J Cardiol*. 2010;26:143–150.
5. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31:2915–2957.
6. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73:e81–e192.
7. 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.
8. Kaemmerer H, Breithardt G. Kommission für Klinische Kardiologie der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie. Recommendations for the quality improvement of interdisciplinary care of adults with congenital heart anomalies. *Clin Res Cardiol*. 2006;95(Suppl 4):76–84.
9. Hess J, Bauer U, de Haan F, et al. Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation "Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern" (EMAH). *Clin Res Cardiol Suppl*. 2007;2:19–26.
10. 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.
11. van der Bom T, Bouma BJ, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Mulder BJM. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am Heart J*. 2012;164:568–575.
12. Oliver-Ruiz JM, Dos Subirá L, González García A, Rueda Soriano J, Ávila Alonso P, Gallego P; on behalf of the Spanish Adult Congenital Heart Disease Network (RECCA). Adult congenital heart disease in Spain: health care structure and activity, and clinical characteristics. *Rev Esp Cardiol*. 2020;73:804–811.
13. 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.
14. Beausnes 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.
15. Thomet C, Moons P, Budts W, et al. Staffing, activities, and infrastructure in 96 specialised adult congenital heart disease clinics in Europe. *Int J Cardiol*. 2019;292:100–105.