

## COMENTARIO EDITORIAL

# Adultos con una Cardiopatía Congénita: una nueva y creciente población con necesidades asistenciales no totalmente establecidas



Maite Subirana

Maite Subirana, MD

**H**asta hace pocas décadas, y con escasas excepciones, solo aquellos niños con una cardiopatía congénita (CC) que comportase una repercusión hemodinámica ligera, alcanzaban la adolescencia y/o la edad adulta. Desde que Gross y Hubbard, en 1939 (1), ligaron por primera vez un Conducto Arterioso Persistente, los grandes avances médicos, especialmente de las técnicas de imagen, de la Cirugía y, posteriormente, del Cateterismo intervencionista, han permitido que actualmente el 85-90% de los pacientes con una CC alcancen la edad adulta (2-7). Ha nacido una nueva población de adultos con una patología cardiológica congénita, poco conocida por la mayoría de los cardiólogos, pero por otra parte cada vez más abundante, y que supera actualmente, en número, la población de niños con una CC (8).

En cualquier caso, si bien los avances tecnológicos han permitido aumentar la supervivencia de los pacientes con una CC, no podemos decir que han logrado su curación. La presencia de lesiones residuales, secuelas y/o complicaciones, independientemente del tipo de tratamiento aplicado, tanto médico, como intervencionista, es la regla; ello, con el paso de los años puede conducir a un progresivo deterioro hemodinámico, que suele reflejarse, principalmente, en forma de insuficiencia cardíaca y/o arritmias, a la vez que afectación de otros órganos o sistemas como riñón, hígado, cerebro, etc. Es imprescindible identificar cual es la verdadera prevalencia de las CC en la edad adulta, su distribución en cuanto a severidad, las técnicas adecuadas para su diagnóstico, los tratamientos requeridos, las necesidades de control ambulatorio u hospitalario, etc., con el fin de poder adecuar y proporcionar los recursos sanitarios suficientes para

esta nueva población cardiológica. Dicha tarea no siempre es fácil, especialmente para países como Estados Unidos que no disponen de un Sistema Nacional de Salud, y en donde el acceso a los Seguros Médicos, a la atención sanitaria, a las unidades especializadas, etc., difiere de forma importante de un área geográfica a otra.

Gilboa SM et al (4), en su publicación del año 2016, reportaron que en Estados Unidos (EU) podían haber alrededor de 1,4 millones de adultos con una CC; decimos “podían haber”, dado que las cifras se obtuvieron a partir de las publicadas en la población de Quebec, Canadá, en donde a cada individuo, en el primer año de vida, se le asigna un único número de Medicare (sistema sanitario público canadiense, con carácter universal), a partir del cual pueden conocerse todos los diagnósticos y tipos de asistencia sanitaria prestada a lo largo de su vida. Ciertamente, con el fin de que los resultados fueran extensibles, no solo a la población blanca no hispánica, sino también a la población negra e hispánica, se introdujeron unos factores de corrección, pero realmente no es una estimación directa.

Gurvitz M, et al. (9) intentan estudiar cual es la verdadera prevalencia de las CC en la población adulta de EU, su severidad, técnicas utilizadas para su diagnóstico y tratamiento, recursos consumidos, etc., con la dificultad que entraña, no solo no disponer de un Sistema Nacional de Salud, ni de un Registro Nacional de CCs, sino también la variabilidad existente entre las distintas áreas geográficas de EU en cuanto a posibilidad de acceder a un Seguro Médico o a un Sistema de Salud, más o menos especializado. En su Metodología, a partir de bases de datos clínicas y administrativas de diversas áreas de tres estados de EU: Massachusetts, Atlanta, y New York, y utilizando la codificación existente para CC dentro de la

Clasificación Internacional de Enfermedades, novena edición (ICD-9-CM) analizaron concretamente el periodo comprendido entre el 1 de Enero de 2008 (1 de Enero de 2009 para Massachusetts) y 31 de Diciembre, 2010. A diferencia de otros estudios realizados previamente, incluyeron datos procedentes de la atención médica de centros especializados en CCs, pero también de no especializados, y no solo de ingresos hospitalarios, sino también de consultas ambulatorias. Analizaron variables demográficas, presencia y tipo de Seguro Médico que poseían los enfermos, utilización y clase de atención médica requerida (urgente, hospitalaria, ambulatoria), tipo y severidad del defecto (código específico para las distintas CCs), comorbilidades, y procedimientos cardiacos aplicados, ya sean diagnósticos y/o terapéuticos.

En cualquier caso, es fácilmente deducible la posible interrelación entre todos estos factores y los posibles errores que pueden cometerse partiendo de una información, en sí misma, heterogénea e incompleta:

1. Solo se incluyeron pacientes que habían accedido o acudido al Sistema Sanitario y de los cuales existía registro. En el mundo de las CC, es ampliamente conocida, la etapa denominada por algunos autores, como: "fase de luna de miel" y que corresponde a los años comprendidos entre neonato/lactante/niño pequeño hasta la adolescencia avanzada/edad adulta, cuando los pacientes pueden estar asintomáticos o paucisintomáticos y en donde no es infrecuente la pérdida del seguimiento médico. Ciertamente, tras unos primeros años de vida en que el paciente puede haber requerido abundantes cuidados médicos, procedimientos diagnósticos y actuaciones terapéuticas, suele existir una etapa más o menos larga en que la falta de sintomatología es la regla; es una fase transitoria de bienestar (10,11), pudiendo llevar asociada una ausencia de controles médicos. Así pues, dado que las bases de datos utilizadas para el estudio derivan de registros de actos médicos, es fácil deducir que pueda existir una importante pérdida de información, especialmente de aquellos enfermos que no disponían de un Seguro Médico o que tenían dificultad para acceder al Sistema Sanitario, más teniendo en cuenta que el análisis abarca un periodo máximo de 3 años.
2. No se incluyeron pacientes con una comunicación interauricular (CIA). En el sistema de codificación ICD-9-CM, el mismo código (745.5), es utilizado para las CIAs y para el foramen oval permeable (FOP), por lo que los autores decidieron eliminarlo para evitar que, casos con un FOP, presente en un 25% de la población (12), se incluyeran como casos con una CC. Ello conllevó desprestigiar una de las CCs más frecuentes en la edad adulta, como es la CIA.
3. Solo se incluyeron enfermos en rango de edad entre los 20 y 64 años, pensando en que a edad  $\geq$  65 años,

las posibilidades de que la cardiopatía fuera adquirida eran mucho más altas; así pues, obviaron verdaderas CCs que pueden alcanzar edades avanzadas.

4. Posibles errores en la codificación llevada a cabo en distintos centros. Se incluyeron datos procedentes de atención ambulatoria y de ingresos hospitalarios, de centros especializados y no especializados, y realizada por diversos facultativos u otros responsables no siempre conocedores de la patología cardiaca congénita.
5. Los pacientes tenían distintos tipos de Seguro Médico, con mayor o menor cobertura o incluso algunos no disponían de aseguranza médica. La falta de un Seguro Médico podría no solo haber influido en el momento en que se accede a la atención sanitaria, sino también podría explicar las diferencias en cuanto a número y tipo de técnica diagnóstica y/o terapéutica utilizada; la cobertura puede ser más o menos limitada, pero también los Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos pueden ser distintos.

Resulta difícil aceptar que la prevalencia de las CCs en la población adulta estudiada sea tan distinta como 1,2 por 1000 adultos en Atlanta, 10,0/1000 en Massachusetts y 0,6/1000 en Nueva York; lo mismo aplicaría para las diferencias observadas en cuanto a severidad de la anomalía, con un 11% de adultos con una CC severa en Nueva York y un 20% en Atlanta, o para la edad de los pacientes con una CC severa. Tampoco son similares el tipo de asistencia médica utilizado, y/o las técnicas diagnósticas y terapéuticas registradas en las distintas áreas geográficas. En Atlanta y Massachusetts, el número de consultas ambulatorias fueron las predominantes, mientras que, en Nueva York, aproximadamente, un 70% de actos médicos correspondieron a ingresos hospitalarios o consultas urgentes, sin que ello pudiera explicarse por el tipo, ni la severidad de la cardiopatía. Sin duda, son datos a confirmar en futuros estudios.

Por otra parte, resulta interesante observar que, en cuanto a comorbilidad, la cardiovascular, descrita globalmente, fue la más prevalente en todas las áreas estudiadas, pero difirió cuando se analizó y concretó en forma de hipertensión, arritmias, accidentes vasculares cerebrales u otros tipos de trombosis ya sean arteriales y/o venosas en distintos territorios vasculares. Asimismo, importantes diferencias se observaron en relación con otro tipo de comorbilidades como nefropatía, neumopatía, patología gastrointestinal, complicaciones infecciosas, y fundamentalmente en relación con la presencia de diabetes y trastornos mentales, sin que ello pudiera relacionarse con la severidad de la CC; quizás pueda explicarse por la edad de la población estudiada, pero también por los distintos procedimientos médicos a que dichos pacientes estuvieron sometidos. En cualquier caso, son recursos

médicos que dicha población consume o requiere y que deben ser tenidos en cuenta al diseñar un plan de atención sanitaria para esta población.

En conclusión, el estudio de Gurvitz (9), si bien adolece de importantes dificultades para que, basándose en sus resultados, se pueda planificar adecuadamente una estructura sanitaria con los recursos necesarios para el control y tratamiento de la población de adultos con una CC de EU, sí que pone de manifiesto las diferencias existentes entre las distintas áreas geográficas y la necesidad de mejorar y aumentar de manera más homogénea la atención de estos enfermos; es, sin duda, un aliciente

para perseverar en la búsqueda de información en la que apoyarse para establecer una Red Asistencial, no solo más homogénea, sino de la máxima calidad. Ello podríamos hacerlo extensible a España, en donde a pesar de disponer de un sistema Nacional de Salud y una cobertura médica universal, tampoco disponemos de datos definitivos en cuanto a la prevalencia de las CCs en los adultos, y, a semejanza de lo que ocurre en EU, y ha sido publicado recientemente por Oliver Ruiz JM et al (13), cuando se analizan los recursos destinados al control de esta población, entre las distintas comunidades autónomas existe una evidente desigual distribución de los mismos.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of the first successful case. *JAMA*, 1939; 112:729-731.
- Warnes CA, Libershon R, Danielson GK, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*, 2001; 37:1170-5.
- Gilboa SM, Salemi JL, Nembhard WN, Fixler DE, Correa A. Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006. *Circulation*, 2010; 122:2254-63.
- Gilboa SM, Devine OJ, Kucik JE, et al. Congenital heart defects in the United States: estimating the magnitude of the affected population in 2010. *Circulation*, 2016; 134:101-9.
- 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.
- Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, 2010; 56:1149-1157.
- Oster ME, Lee KA, Honein MA, Riehle-Colarusso T, Shin M, Correa A. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics*, 2013; 131:e1502-e1508.
- 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; 130:749-75.
- Gurvitz M, Dunn JE, Bhatt A, et al. Characteristics of adults with congenital heart defects in the united states. *J Am Coll Cardiol*, 2020; 76:175-82.
- Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Therrien J, Pilote L, Abrahamowicz M, Marelli AJ. Children and adults with congenital heart disease lost to follow-up: who and when? *Circulation*, 2009; 120:302-9.
- Gurvitz M, Valente AM, Broberg C, et al. Prevalence and predictors of gaps in care among adult congenital heart disease patients: HEARTACHD (The Health, Education, and Access Research Trial). *J Am Coll Cardiol*, 2013; 61:2180-4.
- Hagen PT, Scholz DG, Edwards WD. Incidence and size of patent foramen ovale during the first 10 decades of life: an autopsy study of 965 normal hearts. *Mayo Clin Proc*, 1984; 59:17-20.
- J. Oliver, L. Dos Subirá, A. Gonzalez Garcia, et al. Adult congenital heart disease in Spain. Health care structure and activity and clinical characteristics. *Rev Esp Cardiol*, 2020; 73:804-811