

INVESTIGACIÓN ORIGINAL

Características de los adultos con cardiopatías congénitas en los Estados Unidos



Michelle Gurvitz, MD, MS,^a Julie E. Dunn, PhD,^b Ami Bhatt, MD,^c Wendy M. Book, MD,^d Jill Glidewell, MSN, MPH,^e Carol Hogue, PhD, MPH,^d Angela E. Lin, MD,^f George Lui, MD,^g Claire McGarry, MPH,^h Cheryl Raskind-Hood, MS, MPH,^d Alissa Van Zutphen, PhD,^{h,i} Ali Zaidi, MD,^j Kathy Jenkins, MD, MPH,^a Tiffany Riehle-Colarusso, MD, MPH^e

RESUMEN

ANTECEDENTES Aunque en los Estados Unidos hay más de 1 millón de personas adultas que viven con cardiopatías congénitas (CPC), existen algunas lagunas en el conocimiento de las necesidades de asistencia sanitaria que tiene esta creciente población.

OBJETIVOS En este estudio se evaluaron las características demográficas, las comorbilidades y el uso de recursos de asistencia sanitaria de los adultos de entre 20 y 64 años de edad con una CPC.

MÉTODOS Se identificaron las consultas de asistencia sanitaria de pacientes adultos con un código de CPC de la Clasificación Internacional de Enfermedades - 9ª revisión - modificación clínica, que tuvieron lugar entre el 1 de enero de 2008 (1 de enero de 2009 en el caso de Massachusetts) y el 31 de diciembre de 2010, a partir de múltiples fuentes de datos de 3 lugares de los Estados Unidos: Emory University (EU) en Atlanta, Georgia (5 condados), Departamento de Salud Pública de Massachusetts (todo el estado) y Departamento de Salud de Nueva York (11 condados). Se recogieron datos relativos a las características demográficas, las comorbilidades y las consultas de asistencia sanitaria. Las CPC se clasificaron como graves o no graves, excluyendo los casos de comunicación interauricular y/o foramen oval permeable aislados.

RESULTADOS La gravedad y las comorbilidades de las CPC mostraron diferencias entre los centros, y hasta un 20% de los adultos tenían una CPC grave y > 50% presentaban ≥ 1 comorbilidad cardiovascular adicional. La mayor parte de los adultos evaluados habían tenido ≥ 1 consulta de asistencia sanitaria ambulatoria (80% en la EU, 90% en Massachusetts y 53% en Nueva York). El tipo de cobertura de seguro difería en los tres lugares, de tal manera que en Massachusetts había una proporción elevada de Medicaid (75%) y en la EU y Nueva York había una proporción alta de cobertura de seguro privado (44% en la EU, 67% en Nueva York). Las proporciones estimadas de individuos adultos con consultas de asistencia sanitaria correspondientes a códigos de CPC mostraron grandes diferencias en función del lugar, con 1,2 (EU), 10 (Massachusetts) y 0,6 (Nueva York) por 1000 adultos, según los datos del censo de 2010.

CONCLUSIONES Esta fue la primera iniciativa de vigilancia de individuos adultos con consultas de asistencia sanitaria ambulatoria o en hospitalización que tenían códigos de CPC en 3 ubicaciones geográficas de los Estados Unidos con el empleo de fuentes de datos tanto administrativos como clínicos. Esta información aportará un conocimiento más claro del uso de los recursos de asistencia sanitaria por parte de esta creciente población. (J Am Coll Cardiol 2020;76:175-82) © 2020 American College of Cardiology Foundation. Publicado por Elsevier. Reservados todos los derechos.



Para escuchar el audio del resumen en inglés de este artículo por el Editor Jefe del JACC, Dr. Valentin Fuster, consulte JACC.org

^aDepartment of Cardiology, Boston Children's Hospital, Boston, Massachusetts; ^bMassachusetts Department of Public Health, Boston, Massachusetts; ^cDepartment of Cardiology, Massachusetts General Hospital, Boston, Massachusetts; ^dDepartment of Cardiology, Emory University, Atlanta, Georgia; ^eCenters for Disease Control and Prevention, National Center on Birth Defects

**ABREVIATURAS
Y ACRÓNIMOS****CDC** = Centers for Disease Control and Prevention**CIE-9-MC** = Clasificación Internacional de Enfermedades - 9ª revisión - modificación clínica**CPC** = cardiopatía congénita**EU** = Emory University**SU** = servicio de urgencias

Las cardiopatías congénitas (CPC) constituyen el grupo más frecuente de trastornos cardíacos en el nacimiento y afectan a cerca de un 1% de los nacidos vivos en los Estados Unidos (1). La mortalidad de los lactantes y niños afectados se ha reducido de forma significativa en las últimas 4 décadas, de tal manera que > 85% de los niños nacidos con una CPC alcanzan en la actualidad la edad adulta (2-4). Se estima que en los Estados Unidos hay > 2 millones de individuos que viven con una CPC, de los cuales alrededor de 1,4 millones son adultos (4). Esta población incluye a personas con todos los tipos de CPC, desde los defectos congénitos leves que tan solo requieren una supervisión clínica o medicamentos, hasta los muy complejos que requieren intervenciones quirúrgicas en una etapa temprana de la vida. Los datos de Canadá indicaron que, entre los años 2000 y 2010, la prevalencia de las CPC aumentó casi 6 veces más rápida en los adultos que en los niños, y al llegar al 2010, los adultos supusieron cerca del 66% de la población total de pacientes con CPC (5).

Los individuos adultos con una CPC tienen un riesgo de sufrir complicaciones a largo plazo como consecuencia de la CPC subyacente y/o de su tratamiento, si bien es frecuente que estas personas minimicen sus síntomas (6-13). A pesar de las recomendaciones de una asistencia a lo largo de toda la vida, las personas con una CPC pueden abandonar el seguimiento por parte de profesionales de la cardiología desde una edad de tan solo 6 años (14). Más del 40% de los adultos con cualquier tipo de CPC y un 25% de los que tienen CPC más complejas declaran haber tenido períodos de tiempo prolongados sin asistencia cardiológica (14,15). Así pues, las personas en las que se pierde el seguimiento pueden no acudir a la asistencia hasta que aparece una morbilidad importante, y ello podría explicar, en parte, las tasas elevadas de insuficiencia cardíaca y de arritmias que aparecen en la población adulta con CPC (16). Además, esta población tiene un riesgo de presentar otros trastornos crónicos típicos de la edad adulta, como la enfermedad renal y hepática,

la obesidad y la diabetes (17,18). No se conoce la prevalencia real de individuos adultos con CPC y de sus comorbilidades en los Estados Unidos, ya que los datos se limitan habitualmente a los de pacientes adultos de consultas especializadas de CPC, que constituyen < 30% de la población total estimada con CPC (19).

Todas estas cuestiones, junto con la falta de datos de vigilancia a nivel nacional, comportan verdaderos retos en el conocimiento y el manejo de la salud de la población de individuos adultos con CPC. Determinar las estimaciones de adultos con CPC a nivel nacional resulta especialmente difícil ya que las coberturas de seguro, el acceso a la asistencia sanitaria y el acceso a la asistencia especializada muestran diferencias geográficas en diversos lugares de Estados Unidos. Este análisis forma parte de un proyecto piloto de vigilancia más amplio de adolescentes y adultos con CPC, destinado a explorar esas diferencias en diversos lugares de Estados Unidos y explorar la capacidad de combinar datos procedentes de diferentes fuentes administrativas y clínicas para poner en marcha iniciativas de vigilancia y determinar estimaciones de la prevalencia (20). En el presente análisis hemos examinado las características demográficas, el uso de la asistencia sanitaria y las comorbilidades en individuos adultos con contactos de asistencia sanitaria con un código de CPC, de entre 20 y 64 años de edad, en 3 zonas geográficas concretas distintas. Para mejorar la supervivencia, la asistencia y la calidad de vida de esta población cada vez más amplia, es vital conocer las dificultades existentes para la obtención y combinación de datos procedentes de pacientes hospitalizados y ambulatorios en los que se producen consultas de asistencia sanitaria con códigos de CPC.

MÉTODOS

ORIGEN DE LOS DATOS. Este análisis formó parte de un proyecto piloto de vigilancia de adolescentes y adultos con contactos de asistencia sanitaria con códigos de CPC en 3 lugares de Estados Unidos. Los lugares de realización del estudio se eligieron a través de un proceso de

and Developmental Disabilities, Atlanta, Georgia; ⁴Medical Genetics, MassGeneral Hospital for Children, Boston, Massachusetts; ⁵Department of Medicine, Stanford University School of Medicine, Stanford, California; ⁶New York State Department of Health, Albany, Nueva York; ⁷Department of Epidemiology, University at Albany School of Public Health, Rensselaer, Nueva York; y ⁸Department of Medicine, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, Nueva York. Este estudio contó con el apoyo de los Centers for Disease Control and Prevention (subvención/premio número: CDC-RFA-DD12-1207). Los resultados y las conclusiones presentadas en este artículo son las de los autores y no representan necesariamente la posición oficial de los Centers for Disease Control and Prevention. Los autores no tienen ninguna relación que declarar que sea relevante respecto al contenido de este artículo. Rose Tompkins, MD, fue Editor Asociado Invitado para este artículo. P.K. Shah, MD, fue Editor Jefe Invitado para este artículo.

Los autores atestiguan que cumplen los reglamentos de los comités de estudios en el ser humano y de bienestar animal de sus respectivos centros y las directrices de la Food and Drug Administration, incluida la obtención del consentimiento del paciente cuando procede. Puede consultarse una información más detallada en la página de instrucciones para autores de JACC.

Original recibido el 30 de septiembre de 2019; original revisado recibido el 27 de abril de 2020, aceptado el 8 de mayo de 2020.

examen competitivo en función de los méritos mediante un Anuncio de Oportunidad de Financiación de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades de Estados Unidos (CDC-RFA-DD12-1207). Las instituciones participantes fueron: 1) la Emory University (EU) en Atlanta, Georgia, que identificó casos de 5 condados del área metropolitana de Atlanta (Clayton, Cobb, Dekalb, Fulton y Gwinnett) con el empleo de datos de solicitudes de reembolso de Medicaid y datos administrativos y clínicos de 6 centros de asistencia de pacientes pediátricos y adultos; 2) el Departamento de Salud Pública de Massachusetts, que identificó casos de todo el estado mediante el empleo de la base de datos *Massachusetts All Payer Claims Database*, así como de datos clínicos y administrativos de 4 centros de asistencia de pacientes pediátricos y adultos; y 3) el Departamento de Salud del Estado de Nueva York, que identificó casos de 11 condados (Allegany, Bronx, Cattaraugus, Chautauqua, Erie, Genesee, Monroe, Niagara, Orleans, Westchester y Wyoming) basándose en los datos administrativos de 7 clínicas de cardiología pediátrica y datos de pacientes ingresados y ambulatorios de hospitales y consultorios del *New York Statewide Planning and Research Cooperative System*. La metodología empleada en el proyecto se ha detallado en un artículo aparte (20). Para este análisis, los casos fueron las personas adultas de entre 20 y 64 años de edad que tuvieron su residencia en las zonas geográficas de los lugares descritos durante los años 2008 a 2010, y se presumió que estaban vivas el día 1 de enero de 2010, en las que hubo una consulta de asistencia sanitaria que comportó un código diagnóstico de la Clasificación Internacional de Enfermedades - 9ª revisión - modificación clínica (CIE-9-MC) correspondiente a una CPC entre el 1 de enero de 2008 (1 de enero de 2009 en el caso de Massachusetts) y el 31 de diciembre de 2010. Los centros participantes utilizaron metodologías diversas para la vinculación entre los datos clínicos y los administrativos (20). Cada institución planificó la obtención de datos para las mismas variables preespecificadas, que incluyeron características demográficas, tipo de contacto de asistencia sanitaria y códigos de las CPC, las comorbilidades y las intervenciones cardíacas. Se obtuvo la aprobación del comité de ética de investigación de cada institución de forma independiente, y se establecieron acuerdos con los CDC para el uso de los datos para la puesta en común de datos des-identificados.

CATEGORIZACIÓN DE LOS DATOS. Como se ha descrito anteriormente, se establecieron agrupaciones de códigos de pruebas diagnósticas e intervenciones cardíacas y no cardíacas de manera específica para el proyecto (20). Los casos se clasificaron en 1 de 5 grupos jerarquizados de gravedad de la CPC, mutuamente excluyentes (grave, válvula, comunicación, válvula + comunicación, otros) ba-

sados en los empleados por Marelli *et al.* (21). Para el presente análisis, estas 5 categorías se agruparon en los grupos de grave y no grave. Los casos en los que había tan solo un código 745.5 de la CIE-9-MC se excluyeron de este análisis. Este último grupo incluía los casos con un código 745.5 y ningún otro código de CPC que se encontraban en 1 de los grupos de gravedad, ya que el código común de la CIE-9-MC, es decir, 745.5, incluye tanto la comunicación interauricular de tipo *ostium secundum* como el foramen oval permeable. El foramen oval permeable no se considera una CPC y se da en hasta un 25% de la población adulta (22). Los códigos de la CIE-9-MC no relacionados con diagnósticos de CPC se agruparon en 24 categorías de comorbilidades basándose en modificaciones del Sistema de Clasificación Clínica específicas para el proyecto (23). Las exploraciones de imagen cardíacas, las intervenciones cardíacas y las operaciones quirúrgicas y vasculares se clasificaron según los códigos de intervenciones de la CIE-9-MC y los códigos de la terminología actualizada de procedimientos médicos (*Current Procedural Terminology*) (20). Las exploraciones de imagen incluyeron técnicas como la ecocardiografía transtorácica y la cardioponancia magnética. Las intervenciones cardíacas incluyeron eventos como la colocación de marcapasos y la cirugía intracardiaca. Las intervenciones vasculares incluyeron las de cirugía aórtica y vascular, el implante de *stents* endovasculares, el pinzamiento de aneurismas y la flebografía y/o angiografía periféricas y abdominales. El tipo de consulta de asistencia sanitaria se determinó a partir de los registros disponibles y se agrupó con fines descriptivos en las categorías de servicio de urgencias (SU), paciente hospitalizado, paciente ambulatorio y otros y/o desconocido. En el caso de que hubiera múltiples contactos de asistencia sanitaria el mismo día, se contabilizaban en el paciente como 1 solo contacto, y el código se establecía según la siguiente jerarquización: 1) paciente hospitalizado; 2) SU; 3) paciente ambulatorio; y 4) otros y/o desconocido. El tipo de cobertura de seguro de salud, primario o secundario, se determinó teniendo en cuenta cualquier seguro que tuviera el individuo durante el período del proyecto; por consiguiente, una persona podía tener > 1 tipo de cobertura de seguro.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO. Se presentan las frecuencias y proporciones de casos según la institución y las características demográficas. El denominador para expresar la proporción específica según la edad en cada institución se determinó con el empleo de los datos del censo de Estados Unidos de 2010 a nivel de condado. La proporción de casos se definió como el número de casos que estaban vivos el 1 de enero de 2010 en los que hubo un código de diagnóstico de CPC elegible para el estudio en el período del proyecto (1 de enero de 2008 [1 de enero de 2009 en el caso de Massachusetts] a 31 de diciembre de 2010)

dividido por la población total de la zona geográfica correspondiente según los datos del censo de 2010, y se presentó en forma de número por cada 1000 personas. Como se ha comentado antes, los casos en los que hubo tan solo un código 745.5 aislado se excluyeron de todos los análisis. Todos los análisis se llevaron a cabo con el programa SAS versión 9.3 (SAS Institute, Cary, Carolina del Norte, Estados Unidos).

RESULTADOS

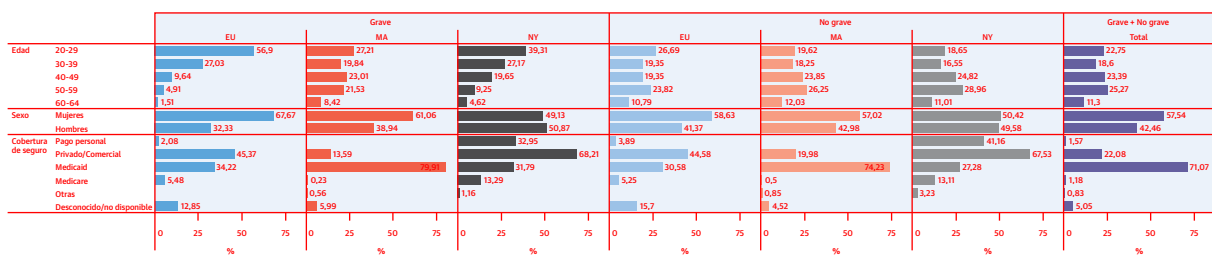
A fecha de 31 de diciembre de 2010, la proporción calculada de personas adultas de entre 20 a 64 años de edad con consultas de asistencia sanitaria correspondientes a un código de CPC en las 3 instituciones fue de 1,2 (EU), 10,0 (Massachusetts) y 0,6 (Nueva York) por 1000 individuos adultos. La proporción calculada variaba según la institución para las CPC graves (0,3, 1,6 y 0,1, respectivamente) y las CPC no graves (1,0, 9,0 y 0,5, respectivamente). En la **figura 1** se presentan las características demográficas específicas observadas en cada institución. Al excluir los casos con tan solo el código 745.5 de la CIE-9-MC aislado, la proporción de personas adultas con una CPC grave fue de entre el 11% en Nueva York y el 20% en la EU; los individuos con CPC graves fueron de menor edad, de tal manera que aproximadamente un 50%

80% de los pacientes tenían menos de 40 años, según el lugar. Además, había más mujeres que hombres en los grupos de CPC graves y no graves, tanto en la EU como en Massachusetts, pero no así en Nueva York, en donde la proporción de sexos estaba más equilibrada.

Cada persona podía tener > 1 cobertura de seguro de salud para las consultas de asistencia sanitaria durante el período de seguimiento establecido; en la **figura 1** se indican todos los tipos de seguro. El tipo de cobertura variaba en los distintos lugares. En Massachusetts había una cobertura casi universal a nivel de todo el estado (95%) (24), de tal manera que $\geq 75\%$ de las personas adultas con CPC utilizaron los servicios de Medicaid y < 20% dispusieron de seguros privados o comerciales. En cambio, en Nueva York, el 28% de los adultos incluidos utilizaron el Medicaid, aproximadamente dos terceras partes tuvieron una cobertura de un seguro privado o comercial, y hubo un porcentaje relativamente alto (40%) de personas con pago personal por el servicio y/o sin cobertura de seguro. El tipo de cobertura de seguro en los adultos de la zona de la EU se situó entre la de Massachusetts y la de Nueva York, de tal manera que aproximadamente un 31% utilizaron el Medicaid y un 45% contaron con un seguro comercial o privado.

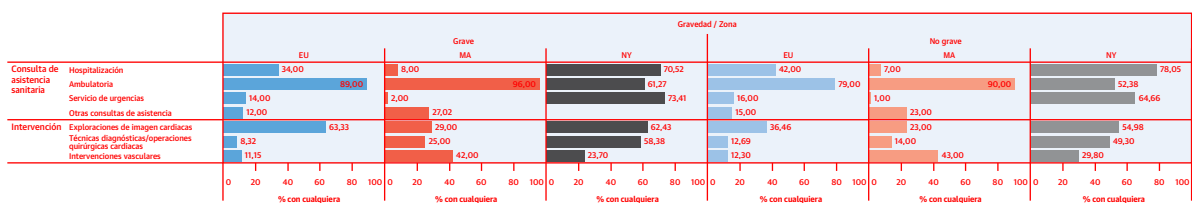
En la **figura 2** se presenta el uso de recursos de asistencia sanitaria a lo largo del período de seguimiento,

FIGURA 1 Características demográficas de los adultos con CPC en función de la gravedad de esta en 3 instituciones de los Estados Unidos, 2008 a 2010*



Edad, sexo y cobertura de seguro de salud de individuos adultos con cardiopatías congénitas (CPC) según la zona y según la gravedad de la CPC. *2009 a 2010 en el caso de Massachusetts. EU = Emory University: condados de Clayton, Cobb, DeKalb, Fulton y Gwinnett, Georgia; MA = Massachusetts: todo el estado; NY = Nueva York: condados de Allegany, Bronx, Cattaraugus, Chautauqua, Erie, Genesee, Monroe, Niagara, Orleans, Westchester y Wyoming.

FIGURA 2 Tipos de consultas de asistencia sanitaria de interés, según la gravedad de la CPC en 3 zonas de Estados Unidos, 2008 a 2010*

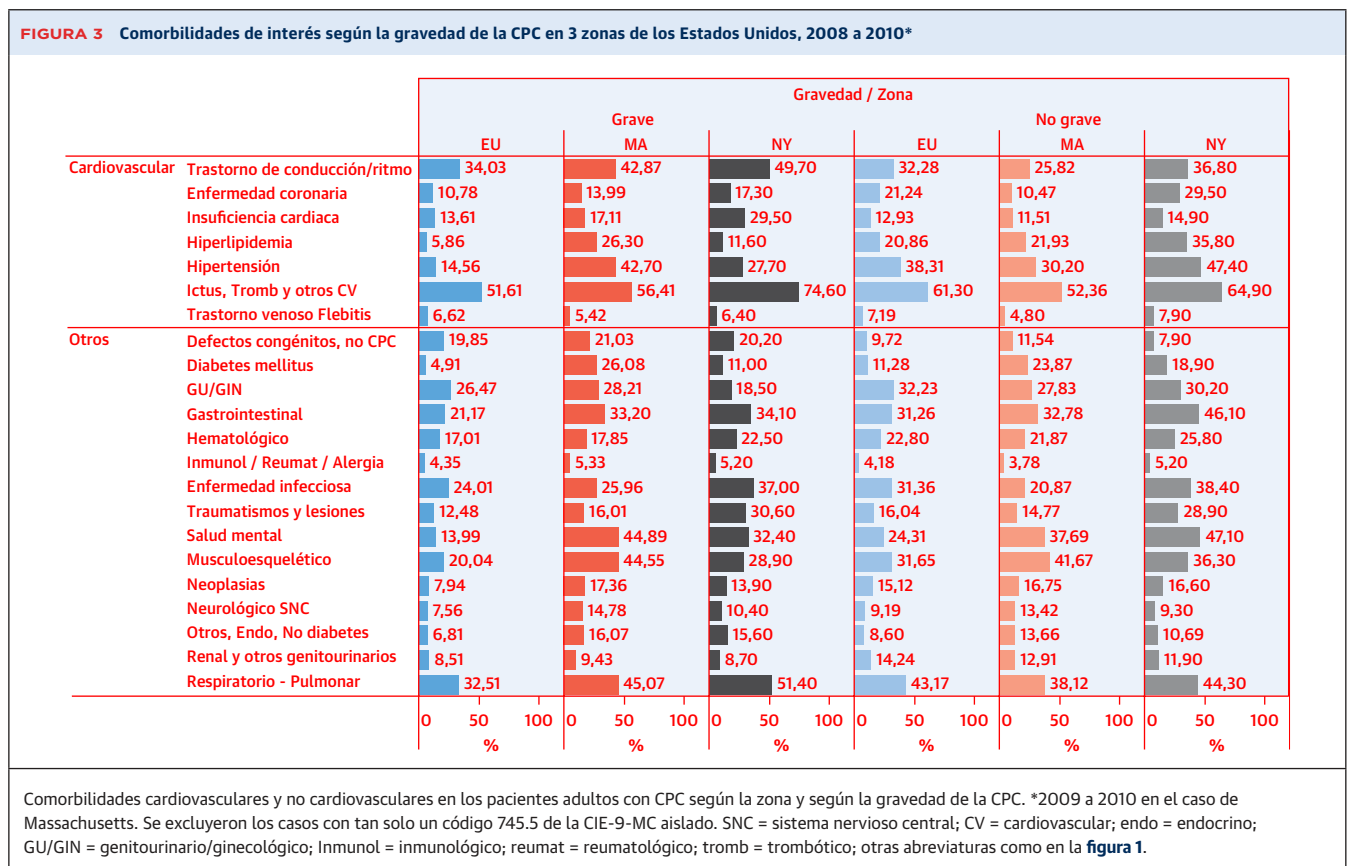


Tipos de consultas de asistencia sanitaria y de intervenciones, y porcentajes de pacientes adultos con CPC según la zona y según la gravedad de la CPC. *2009 a 2010 en el caso de MA. Abreviaturas como en la **figura 1**.

mediante la proporción de adultos con cada tipo de consulta de asistencia sanitaria. El uso de recursos de asistencia sanitaria en cada zona se veía intensamente influido por la zona y por el tipo de origen de los datos utilizado. En términos generales, en las dos categorías de gravedad establecidas, los individuos adultos de Nueva York utilizaron más tipos de asistencia sanitaria que los de la zona de la EU o los de Massachusetts. En más de la mitad de los adultos incluidos de Nueva York hubo consultas de asistencia sanitaria ambulatorias y en aproximadamente un 70% hubo hospitalizaciones o visitas en el SU. En la zona de la EU y en Massachusetts, la mayor parte de los adultos tuvieron consultas de asistencia sanitaria ambulatoria ($\geq 79\%$), y la proporción de los que tuvieron hospitalizaciones o contactos de asistencia sanitaria en el SU fue muy inferior. En la **figura 2** se muestra también la variabilidad existente en el uso de exploraciones de imagen cardíacas, técnicas diagnósticas cardíacas y/o intervenciones quirúrgicas y vasculares según la zona y la gravedad de la CPC. Hubo una mayor cantidad de individuos en los que se realizaron exploraciones de imagen que de personas en las que se aplicaron técnicas diagnósticas cardíacas e intervenciones vasculares en la EU. En los adultos de Massachusetts se realizaron más intervenciones vasculares y se llevaron a cabo muchas

menos exploraciones de imagen, mientras que en los de Nueva York hubo una mayor proporción de técnicas cardíacas e intervenciones quirúrgicas.

En la **figura 3** se muestra que las comorbilidades existentes en los adultos incluidos diferían según la zona y la gravedad de la CPC, aunque en todas las zonas el trastorno más frecuente fue el ictus y/o la trombosis u otros trastornos cardiovasculares. Los patrones de comorbilidad cardíaca mostraron unos porcentajes relativamente elevados de hipertensión (15% a 47%), trastornos de la conducción y/o del ritmo (26% a 50%) e ictus y/o trombosis u otros trastornos cardiovasculares (5% a 75%). Este último grupo incluía múltiples tipos de eventos, como los de ictus, accidente isquémico transitorio y tromboembolismo venoso. Por lo que respecta a las comorbilidades no cardíacas, hubo porcentajes relativamente elevados de individuos con CPC tanto graves como no graves que presentaban problemas respiratorios y/o pulmonares (33% a 51%), gastrointestinales (21% a 46%) y de enfermedades infecciosas (21% a 38%). Unos pocos trastornos, como los de diabetes y trastornos de salud mental, evidenciaron diferencias más notables en los porcentajes existentes en los distintos lugares y los diferentes grupos de gravedad de la CPC.



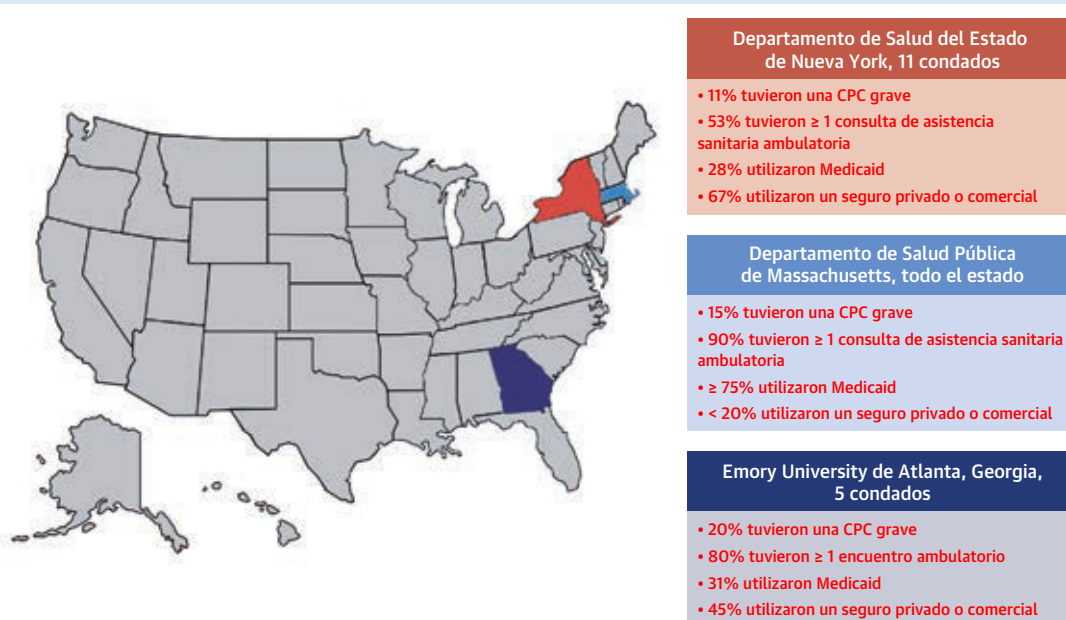
DISCUSIÓN

Este es el primer estudio en el que se describen y combinan cohortes diversas de adultos con consultas de asistencia sanitaria en hospitalización o ambulatorios con códigos de CPC, dentro y fuera de centros de especialidad de 3 zonas geográficas de los Estados Unidos (**ilustración central**). En estudios previos de este tipo se incluyeron tan solo las consultas de asistencia sanitaria en hospitalización o los pacientes atendidos en centros de especialidad. Dado que la mayor parte de los contactos de asistencia sanitaria se produjeron generalmente en el ámbito ambulatorio, este análisis resultaba crucial para conocer las necesidades futuras de asistencia y recursos sanitarios de los individuos adultos con CPC. Se han realizado estudios de ámbito nacional o provincial con el empleo de datos administrativos en Canadá y en Europa, en países que disponen de sistemas nacionales de asistencia sanitaria (5,21,25). Sin embargo, abordar estas cuestiones en los Estados Unidos planteaba retos importantes debido a las diferencias regionales existentes en las prácticas de asistencia sanitaria, la accesibilidad de esta y la cobertura de seguros de salud. En este estudio piloto respaldado por los CDC se exploraron las posibilidades de estandarizar las definiciones de los casos y las variables de múltiples fuentes de datos de los Estados

Unidos, con objeto de permitir una recogida uniforme de los datos, que pusiera de manifiesto las semejanzas y diferencias de resultados en zonas geográficas diversas.

Las estimaciones locales de la proporción de individuos con consultas de asistencia sanitaria con códigos de CPC durante el período de 3 años del proyecto fueron diferentes en las distintas instituciones, con valores de entre 0,5 y 10,0 por cada 1000 individuos. Esta cifra correspondía tan solo a las personas que solicitaron asistencia sanitaria y no incluye a las que podrían haber quedado fuera de la asistencia o las que la solicitaron pero no se les asignó un código de CPC. Hay muchos factores que podrían influir en estas estimaciones en cada institución, como los orígenes de los datos, los patrones regionales de la asistencia sanitaria, las prácticas de asignación de códigos, el acceso a la asistencia sanitaria y la disponibilidad de seguros de salud. Es probable que estas diferencias correspondieran a la diversidad existente en el sistema de asistencia sanitaria, y las dificultades que plantea llevar a cabo una actividad de seguimiento en diversos lugares de los Estados Unidos. Por ejemplo, los pacientes que solicitaron asistencia por una CPC compleja podrían haber optado por vivir cerca de áreas metropolitanas con centros médicos grandes que dispusieran de asistencia especializada para las CPC o zonas con mayor accesibilidad de seguros de salud. En

ILUSTRACIÓN CENTRAL Características de los adultos con cardiopatías congénitas



Gurvitz, M. et al. J Am Coll Cardiol. 2020;76(2):175-82.

Los individuos adultos con cardiopatías congénitas que acceden a la asistencia sanitaria tienen ciertas características en común, como ser de mediana edad, tener consultas de asistencia sanitaria ambulatorias, presentar múltiples comorbilidades cardíacas y no cardíacas y disponer de una cobertura de seguro de salud público.

otros pacientes podría haberse perdido el seguimiento en el paso de la asistencia pediátrica a la de adultos para las CPC, sin que accedieran a la asistencia cardiológica especializada, o podría no haberseles asignado correctamente el código de CPC. Además, el número de consultas de asistencia sanitaria fue mayor en las personas con una enfermedad no grave que en los que tenían un trastorno grave. Dado que no había ningún estudio previo de pacientes adultos con CPC en el que se hubieran incluido los contactos de asistencia sanitaria ambulatorios, no se conocían los patrones de asistencia habituales en estos pacientes. El número de consultas de asistencia sanitaria podría estar más relacionado con la edad del paciente, ya que la cohorte de casos no graves estaba formada por pacientes de mayor edad que los de la cohorte de casos graves, y por lo tanto tenía una mayor susceptibilidad a enfermedades no relacionadas con las CPC y a otras comorbilidades. En futuras investigaciones sobre las características y la prevalencia de individuos con CPC en los Estados Unidos será necesario tener en cuenta esta variabilidad y las diferencias existentes.

Es probable que las diferencias específicas observadas entre las distintas zonas por lo que respecta a los porcentajes de cobertura de seguro, las características demográficas y el tipo de consultas de asistencia sanitaria fueran también multifactoriales. En primer lugar, dado que los individuos incluidos se identificaron en función de las consultas de asistencia sanitaria con códigos de CPC, era necesario que una persona tuviera la posibilidad de acudir a un profesional de la salud para que fuera incluida en la base de datos; por consiguiente, como se ha comentado anteriormente, las diferencias existentes en el acceso a la asistencia sanitaria entre las diversas regiones geográficas afectarían a los resultados. Globalmente, hubo una proporción superior de mujeres identificadas, de manera específica en la EU y en Massachusetts. Esto era coherente con lo observado en la población general, puesto que las mujeres solicitan asistencia sanitaria general ambulatoria de manera más regular que los hombres (26). En Nueva York, esta proporción podría haber tenido un sesgo, ya que la base de datos de partida procedía de un sistema de base hospitalaria, con un menor número de contactos de asistencia sanitaria ambulatoria. En Massachusetts, en donde la cobertura de seguro de salud ha sido casi universal desde 2006 (24), un mayor acceso a la atención primaria podría comportar un mayor número de contactos de asistencia sanitaria ambulatoria y un número inferior de contactos en el SU. En términos generales, en 2010 el porcentaje de personas sin cobertura de seguro en las distintas zonas osciló entre aproximadamente un 5% en Massachusetts y aproximadamente un 12% en Nueva York o aproximadamente un 19% en el área atendida por la EU, y ello podría haber influido en los porcentajes de identificación

en las distintas zonas. En Nueva York, los datos procedieron principalmente de una gran base de datos de pacientes ambulatorios y hospitalizados, de origen hospitalario, y es probable que ello influyera en el mayor porcentaje de contactos de asistencia sanitaria en hospitalización o en el SU, y en el porcentaje elevado de técnicas e intervenciones quirúrgicas cardíacas. Estos resultados no indicaban necesariamente que los adultos de Nueva York tuvieron un mayor uso de la asistencia sanitaria o una mayor gravedad, sino que reflejaban el origen de los datos y la necesidad de tenerlo en cuenta para estas iniciativas de vigilancia. Otra causa de variabilidad de los datos específicos de cada zona podría estar relacionada con los patrones regionales de práctica clínica en la asistencia cardíaca. Por ejemplo, hubo un número elevado de ecocardiografías en los adultos de la zona de la EU, mientras que en los de las otras zonas hubo más intervenciones vasculares u otros tipos de exploraciones y pruebas.

Las comorbilidades mostraron tendencias similares en las diferentes zonas y los distintos grupos de gravedad de la CPC. Tanto en los individuos adultos con CPC graves como en los que tenían CPC no graves, se observó un porcentaje elevado de presencia de hipertensión, trastornos de la conducción y/o el ritmo e ictus y/o trombosis, u otros trastornos cardiovasculares. Desde una perspectiva no cardíaca, hubo una prevalencia elevada de trastornos respiratorios-pulmonares y gastrointestinales. Los trastornos más frecuentes registrados fueron similares a los observados en estudios de base poblacional de otros países y en estudios de centros de especialidad de los Estados Unidos (18, 27-31). Sin embargo, las estimaciones de un número elevado de comorbilidades presentadas aquí no se habían descrito anteriormente en los Estados Unidos. La mayor parte de los adultos de las 3 zonas tenían CPC no graves, y una parte considerable de ellos presentaban comorbilidades y tuvieron un uso sustancial de recursos de asistencia sanitaria. Esto podría estar relacionado con la mayor edad de esta población y podría estar relacionado también o no con la CPC subyacente o las intervenciones previas para las CPC; no obstante, estos resultados pusieron de manifiesto que los individuos adultos con CPC no graves contribuían de manera sustancial a producir la carga global de mortalidad en esta población. Además, estos resultados pusieron de manifiesto la necesidad de una coordinación de la asistencia entre los servicios de atención primaria, cardiología de trastornos congénitos y otras subespecialidades.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO. Este estudio tuvo las limitaciones inherentes al uso de datos administrativos. Los diagnósticos específicos de la CIE-9-MC, en especial en cuanto a los trastornos de complejidad leve, podrían ser inexactos; sin embargo, la exactitud mejora para los defectos congénitos más complejos (22, 32-35). El

empleo de códigos administrativos para el seguimiento podría haber conducido a una infravaloración del número de casos, si los pacientes no recibían ningún tipo de asistencia o si se les asignaban códigos de «insuficiencia cardíaca congestiva» o de «arritmia» en vez de los de CPC, o podría haber comportado una sobrevaloración del número de casos por lo que respecta a trastornos que no siempre tienen trascendencia clínica, como las anomalías coronarias y las anomalías venosas. Las prácticas de codificación podrían haberse diferido también en las distintas zonas geográficas, lugares de prestación de asistencia (SU, hospitalización o asistencia ambulatoria), tipos de profesionales encargados (asistencia general o de especialidad) y personas responsables de la asignación de los códigos (personal administrativo o profesional de la salud) (36). No estaba claro si las diferencias en la ubicación geográfica o en las personas que accedían a la asistencia reflejaban o no diferencias en la población general con CPC; serán necesarias nuevas investigaciones al respecto. Aunque los resultados obtenidos en las 3 zonas no eran generalizables a otros lugares de Estados Unidos, el conocimiento de los patrones de uso de recursos de asistencia será una información útil para planificar las estrategias de futuras iniciativas de vigilancia y para mejorar la prestación de la asistencia sanitaria para los adultos con CPC. El uso de definiciones y métodos de obtención de datos estandarizados en las distintas instituciones participantes permitió obtener un conocimiento más claro de los pacientes con CPC atendidos por el sistema de salud y esta información será útil para futuros trabajos.

CONCLUSIONES

Este es el primer proyecto de vigilancia de pacientes adultos con consultas de asistencia sanitaria en hospitalización o ambulatorios con códigos de CPC realizado en los Estados Unidos en el que se utilizaron múltiples orígenes de datos clínicos y administrativos y diferentes zonas geográficas. Las definiciones de los datos permitieron combinar y comparar los de diferentes lugares para identificar semejanzas y diferencias. Aunque las conclusiones de base poblacional fueron limitadas, los datos

aportaron la siguiente información importante. La edad de los individuos incluidos en la cohorte reflejaba la existencia de una población creciente y cada vez de mayor edad de adultos con CPC. Las tasas elevadas de comorbilidades cardíacas y no cardíacas en los individuos con CPC graves o no graves, así como el gran número de consultas de asistencia sanitaria, fueron observaciones notables, en especial en el ámbito ambulatorio. Por último, hubo diferencias de cobertura de seguros de salud entre las distintas zonas, lo cual podría haber influido en el acceso a la asistencia y los resultados globales. La información aportada por nuestros resultados podría ser útil para futuras iniciativas de vigilancia y para los planes de prestación de asistencia a individuos adultos con CPC.

AGRADECIMIENTOS. Declaración de replicación de DCDD: Este análisis ha sido objeto de una replicación por Xiaoli Chen.

DIRECCIÓN PARA LA CORRESPONDENCIA: Dr. Michelle Gurvitz, Department of Cardiology, Boston Children's Hospital, 300 Longwood Avenue, Boston, Massachusetts 02115. Correo electrónico: Michelle.gurvitz@cardio.chboston.org. Twitter: @mgurvitzmd.

PERSPECTIVAS

COMPETENCIAS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

BASADA EN SISTEMAS: Los individuos adultos con CPC constituyen una población cada vez mayor y de edad creciente, con una incidencia elevada de comorbilidades cardíacas y no cardíacas y una tasa alta de uso de recursos de asistencia sanitaria, con independencia de la complejidad anatómica de la cardiopatía estructural que presenten.

PERSPECTIVA TRASLACIONAL: Serán necesarios nuevos estudios para conocer los patrones y las limitaciones del uso de recursos médicos por parte de los adultos con CPC, con objeto de mejorar los resultados y optimizar el valor.

BIBLIOGRAFÍA

- Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008;153:807-13.
- 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; 37:1170-5.
- 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, 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; 130:749-56.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the

- American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:e1-121.
7. Gurvitz MZ, Inkelas M, Lee M, Stout K, Escarce J, Chang RK. Changes in hospitalization patterns among patients with congenital heart disease during the transition from adolescence to adulthood. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:875-82.
8. Afilalo J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Ittu R, Martucci G, Marelli AJ. Geriatric congenital heart disease: burden of disease and predictors of mortality. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:1509-15.
9. Bhatt AB, Rajabali A, He W, Benavidez OJ. High resource use among adult congenital heart surgery admissions in adult hospitals: risk factors and association with death and comorbidities. *Congenit Heart Dis* 2015;10:13-20.
10. Zomer AC, Vaartjes I, Uiterwaal CS, et al. Social burden and lifestyle in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2012;109:1657-63.
11. Schoormans D, Mulder BJ, van Melle JP, et al. Illness perceptions of adults with congenital heart disease and their predictive value for quality of life two years later. *Eur J Cardiovasc Nursing* 2014;13:86-94.
12. Schoormans D, Sprangers MA, Budts W, Mulder BJ, Apers S, Moons P. Perceived health is partially associated with the symptomatological profile in patients with benign and severe conditions: the case of congenital heart disease. *Qual Life Res* 2013;22:1295-304.
13. Bredy C, Ministeri M, Kempny A, et al. New York Heart Association (NYHA) classification in adults with congenital heart disease: relation to objective measures of exercise and outcome. *Eur Heart J Qual Care Clin Outcomes* 2018;4:51-8.
14. 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.
15. 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.
16. Opatowsky AR, Siddiqi OK, Webb GD. Trends in hospitalizations for adults with congenital heart disease in the U.S. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:460-7.
17. Christman MP, Castro-Zarraga M, Defaria Yeh D, Liberthson RR, Bhatt AB. Adequacy of cancer screening in adult women with congenital heart disease. *ISRN Cardiol* 2013;2013:827696.
18. Lui GK, Saidi A, Bhatt AB, et al. Diagnosis and management of noncardiac complications in adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2017;136:e348-92.
19. Patel MS, Kogon BE. Care of the adult congenital heart disease patient in the United States: a summary of the current system. *Pediatr Cardiol* 2010;31:511-4.
20. Glidewell J, Book W, Raskind-Hood C, et al. Population-based surveillance of congenital heart defects among adolescents and adults: surveillance methodology. *Birth Defects Res* 2018;110:1395-403.
21. 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;115:163-72.
22. Rodriguez FH 3rd., Ephrem G, Gerardin JF, Raskind-Hood C, Hogue C, Book W. The 745.5 issue in code-based, adult congenital heart disease population studies: relevance to current and future ICD-9-CM and ICD-10-CM studies. *Congenit Heart Dis* 2018;13:59-64.
23. Elixhauser A SC, Palmer L. Clinical Classification Software. Rockville, MD: U.S. Agency for Healthcare Research and Quality, 2014.
24. Kaiser Family Foundation. State Health Facts. 2019. Available at: <https://www.kff.org/statedata>. Accessed January 2020.
25. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, 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.
26. Thompson AE, Anisimowicz Y, Miedema B, Hogg W, Wodchis WP, Aubrey-Bassler K. The influence of gender and other patient characteristics on health care-seeking behaviour: a QUALICOPC study. *BMC Fam Pract* 2016;17:38.
27. Lanz J, Brophy JM, Therrien J, Kaouache M, Guo L, Marelli AJ. Stroke in adults with congenital heart disease: incidence, cumulative risk, and predictors. *Circulation* 2015;132:2385-94.
28. Waldmann V, Laredo M, Abadir S, Mondesert B, Khairy P. Atrial fibrillation in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2019; 287:148-54.
29. Alshawabkeh LI, Opatowsky AR. Burden of heart failure in adults with congenital heart disease. *Curr Heart Fail Rep* 2016;13:247-54.
30. Opatowsky AR, Webb GD. Population-based data on congenital heart disease and stroke. *J Am Heart Assoc* 2016;5.
31. Rajpal S, Alshawabkeh L, Almaddah N, et al. Association of albuminuria with major adverse outcomes in adults with congenital heart disease: results from the Boston Adult Congenital Heart Biobank. *JAMA Cardiol* 2018; 3:308-16.
32. Weiss JB, Grant A, Marelli A, et al. Assessment of electronic health information system use and need in US adult congenital heart disease centers. *Congenit Heart Dis* 2011;6:134-8.
33. Broberg C, McLarry J, Mitchell J, et al. Accuracy of administrative data for detection and categorization of adult congenital heart disease patients from an electronic medical record. *Pediatr Cardiol* 2015;36:719-25.
34. Steiner JM, Kirkpatrick JN, Heckbert SR, et al. Identification of adults with congenital heart disease of moderate or great complexity from administrative data. *Congenit Heart Dis* 2018;13: 65-71.
35. Khan A, Ramsey K, Ballard C, et al. Limited accuracy of administrative data for the identification and classification of adult congenital heart disease. *J Am Heart Assoc* 2018;7.
36. Lorence DP, Ibrahim IA. Benchmarking variation in coding accuracy across the United States. *J Health Care Finance* 2003;29:29-42.

PALABRAS CLAVE cardiopatía congénita del adulto, epidemiología, vigilancia