

Modelos de asistencia sanitaria en Europa y América del Norte

Erwin Notker Oechslin

Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults. University Health Network/Toronto General Hospital/Peter Munk Cardiac Centre. Toronto. Canadá.

Una nueva ola de pacientes está llegando al sistema de asistencia sanitaria general: los adultos con enfermedad cardíaca congénita. Nos hemos convertido en víctimas de los avances que la medicina, la cardiología pediátrica y la cirugía de las cardiopatías congénitas (CC) han logrado en los últimos 60 años. El número de adultos con CC continúa creciendo, la prevalencia de CC complejas aumenta con más rapidez en adultos que en niños; la morbimortalidad se está desplazando de la infancia hacia la edad adulta. A pesar de que la prevalencia de CC en los adultos es significativamente superior que la de otras enfermedades (como infecciones por el VIH, la parálisis cerebral o la enfermedad de Parkinson), la concienciación pública es deficiente y debe mejorar. En los niños con CC se realizó una enorme inversión, y eso ha permitido que sobrevivan hasta la edad adulta, pero el sistema de asistencia sanitaria para adultos no está preparado para suministrar los recursos humanos y la infraestructura necesarios para que la asistencia sea de la misma calidad de la que gozan los pacientes pediátricos. La prestación sanitaria a pacientes adultos con CC está por debajo de los niveles óptimos en muchos países, ya que muchos de los programas de asistencia en adultos con CC no cumplen los estándares mínimos de una estructura de asistencia sanitaria idónea. Se han logrado avances, pero no se cubren las necesidades y hay mucho que mejorar. Las autoridades deben elaborar un plan de asistencia sanitaria regional y nacional, se deben identificar centros de referencia regionales y suprarregionales que reúnan los criterios de calidad de la asistencia. España necesitaría unas 20 unidades de cardiopatías congénitas en el adulto (UCCA) regionales para una población de más de 125.000 pacientes. Debemos validar la enorme inversión que se realizó en estos pacientes durante la niñez y sacar provecho de uno de los grandes logros de la medicina: se necesitan esfuerzos constantes para poner en práctica las recomendaciones de asistencia para pacientes adultos con CC, así como lograr la acreditación de programas y formación en la cardiología de las CC del adulto. Gobiernos, ministerios de salud y servicios de asistencia sanitaria tienen el reto de aportar suficientes recursos humanos, financieros y estructurales para satisfacer las necesidades crecientes de la población adulta con CC. Tenemos la responsabilidad ética de proporcionar a los pacientes nacidos con discapacidad una asistencia sanitaria de la mejor calidad, al igual que

lo hacemos con los pacientes que padecen enfermedades adquiridas. Para mejorar la asistencia, educar e investigar sobre las CC, ayudaría contar con un programa de asistencia sanitaria integrado (CC de la edad adulta y pediátrica) en el que los procedimientos de diagnóstico y terapéuticos esenciales se ubicasen en edificios y áreas exclusivos para las CC, donde se centralizasen recursos, destrezas y el talento de especialistas en adultos y pediatría.

Palabras clave: *Enfermedad cardíaca congénita. Enfermedad cardíaca congénita en adultos. Prestación de asistencia sanitaria. Asistencia. Organización de la asistencia.*

Healthcare Models in Europe and North America

A wave of a new patient population is hitting the adult health care system: adults with congenital heart disease (CHD). We have become the victim of the advances in medicine, pediatric cardiology and congenital surgery during the last 60 years. The number of adults with CHD is continuously growing, the prevalence of complex CHD is increasing more rapidly in adults than in children, and morbidity and mortality are shifting away from the young and towards the adult. Despite the fact that the prevalence of adult CHD (ACHD) is significantly higher than that of other diseases (e.g. HIV, cerebral palsy, Parkinson disease), public awareness of ACHD is poor and must be improved. An enormous investment for children with CHD was made and allowed them to survive until adulthood, but the adult health care system is not prepared to provide adequate resources (human resources and infrastructure) for the provision of the same quality of care as the patients received in the pediatric health care system. The provision of care for ACHD patients is suboptimal in many countries as many ACHD healthcare programs do not comply with the standards of optimal care structure. Progresses have been made, but they don't cover the needs and there is much room for improvement. Authorities must develop a regional and national care plan, must identify regional and supraregional referral centers which meet the criteria for quality of care. Spain would need up to 20 regional ACHD centers to provide care for their ACHD population of more than 125,000 patients. We must validate the enormous investment that was made in these patients during childhood and bring one of the biggest success stories in medicine to fruition: sustained efforts are needed to implement the recommendations of care for ACHD patients, to get accreditation for the programs and training in ACHD. Governments, ministries of health, and

Correspondencia: Dr. E.N. Oechslin.
5N-519. 585 University Avenue. Toronto, ON M5G 2N2. Canadá.
Correo electrónico: erwin.oechslin@uhn.on.ca

healthcare providers are challenged to provide adequate human, financial and structural resources to meet the increasing needs of this growing and challenging ACHD population. We have an ethical responsibility to provide the best quality of care to patients born with a handicap as we have for patients with acquired diseases. An integrated (ACHD and pediatric) care program with consolidation of core diagnostic and therapeutic procedures in buildings and areas dedicated to CHD, pooling of specialized adult and pediatric talents, skills and resources would best serve patient care, education and research relative to CHD.

Key words: *Congenital heart disease. Adult congenital heart disease. Health care delivery. Provision of care. Organization of care.*

ABREVIATURAS

CC: cardiopatía congénita.

HSC: *hospital for sick children* (hospital para niños enfermos).

TCCCA: Toronto Congenital Cardiac Center for Adults (centro de cardiopatías congénitas en adultos de Toronto).

UCCA: unidades de cardiopatías congénitas del adulto.

INTRODUCCIÓN

Nos hemos convertido en víctimas de uno de los mayores logros de la medicina: los notables adelantos de la medicina, las intervenciones quirúrgicas de reparación y una asistencia sanitaria excelente en muchas especialidades transformaron en la mitad del siglo pasado la supervivencia, el desenlace clínico y las expectativas de los niños con enfermedades cardíacas congénitas^{1,2}. Se salvaron muchas vidas de niños con cardiopatía congénita (CC), pero su circulación no es normal, no están «curados» y acarrean con ellos defectos residuales y secuelas tales como arritmias, vasos y válvulas estenosados o regurgitantes y fallos del miocardio, además de cuestiones psicosociales y un sinnúmero de otras dificultades. La elevada carga de la enfermedad golpea al sistema de asistencia sanitaria para adultos: las tasas de ingresos hospitalarios y la utilización de servicios ambulatorios y de hospitalización por parte de pacientes adultos con CC aumentará en el futuro³⁻⁷. Niños y adolescentes con CC han recibido y reciben una asistencia sanitaria de alta calidad, pero en muchos países el sistema de asistencia sanitaria para adultos no está preparado para continuar ofreciendo una asistencia tan excelente. En la mayor parte del mundo desarrollado, cuando los adolescentes dejan de estar bajo la responsabilidad de los departamentos de cardiología

pediátrica y pasan al sistema de asistencia sanitaria general, sus crecientes necesidades no se ven satisfechas. Un cuadro creciente de profesionales sanitarios, dedicados a la mejora de la asistencia sanitaria para los adultos con CC, reconoció la necesidad de desarrollar planes de asistencia detallados y creó directrices acerca de las infraestructuras necesarias para ofrecer una asistencia apropiada a esta población con necesidades especiales, que sigue creciendo en Europa y América del Norte⁸⁻¹⁶.

EL ENFOQUE EPIDEMIOLÓGICO: EL ALCANCE DEL PROBLEMA

Resulta difícil realizar una determinación precisa de la población adulta con CC, ya que el cálculo se basa en medidas estimadas, supuestas o asumidas. La prevalencia estimada de CC oscila entre 4 y 10 casos cada 1.000 nacidos vivos^{1,17-19}. Las predicciones sobre la cuantificación de los adultos con CC se basan en la prevalencia al nacer y los cambios en la supervivencia que se han estimado para las diferentes categorías de enfermedades en distintas décadas^{1,17,20}. Esto explica el amplio margen en las cifras de adultos con CC publicadas en Estados Unidos y Canadá: entre 650.000 y 1,3 millones en Estados Unidos y alrededor de 110.000 en Canadá^{1,17,20,21}. Datos basados en la población para la provincia de Quebec aportaron nueva información acerca de la población con CC entre 1985 y 2000². Si asumimos que la demografía, la distribución por edades (niños frente a adultos), la prevalencia de CC al nacer y la tasa de supervivencia son equivalentes a las de Quebec, la prevalencia de CC en adultos obtenida para la población general de la provincia de Quebec puede extrapolarse a otros países. La tabla 1 resume la extrapolación de los datos de Quebec a Estados Unidos, Canadá y España para el año 2000. Con una población de 40.499.791 en España, ya en el año 2000 (Instituto

TABLA 1. Prevalencia extrapolada de cardiopatías congénitas en la población en general

	Población total que vive con CC		
	Grave	Otra	Total
Estados Unidos			
Niños	104.826	754.747	858.573
Adultos	79.469	775.865	855.334
Canadá			
Niños	10.350	74.518	84.868
Adultos	8.949	87.375	96.324
España			
Niños	14.094	101.476	115.570
Adultos	11.696	114.193	125.889

Modificado de Marelli et al².

Nacional de Estadística; disponible en: <http://www.ine.es/>) la población adulta con CC excedía a la población pediátrica. La pauta de distribución observada en la prevalencia y la edad cambiarán todavía más, y la transición de las poblaciones con CC en la edad adulta será aún más intensa en 2009; además, la prevalencia de pacientes con CC complejas aumentará más rápidamente en los adultos que en los niños. Estos datos epidemiológicos recalcan la creciente necesidad de centros especializados para afrontar los retos que supone el crecimiento de la población adulta con CC.

LA PRESTACIÓN Y LA ORGANIZACIÓN DE LA ASISTENCIA

Cada país se enfrenta a sus propias barreras y retos, y la prestación apropiada de servicios sanitarios para los pacientes adultos con CC debe adaptarse de forma individual para superar dichos retos. Autoridades de Europa, Canadá y Estados Unidos publicaron directrices acerca de la organización de la asistencia sanitaria y describieron recomendaciones para la educación adecuada en CC de la edad adulta para cardiólogos con experiencia, tanto en cardiología pediátrica como en cardiología de adultos^{8,9,12,14,16}. En 1996, la Canadian Cardiovascular Society comisionó una conferencia de consenso sobre las CC del adulto; el informe obtenido fue el primero de su clase en esta nueva subespecialidad y ha sido muy valioso a la hora de exponer principios «de vanguardia» sobre la gestión²².

Principios de la organización de la asistencia

Todos los documentos recalcan la necesidad de una coordinación regional en la asistencia. Cada región debe identificar un centro de excelencia que pueda cumplir con los estándares internacionales de calidad y prestar servicios sanitarios de calidad. Sólo tales centros serán capaces de atender al número de pacientes que baste para mantener el entrenamiento de médicos, intervencionistas, electrofisiólogos y cirujanos, entre otros, y reunir un equipo multidisciplinario de individuos capacitados para proporcionar una asistencia sanitaria de calidad a los pacientes^{8-12,16,21}. Sin embargo, muchos centros europeos y norteamericanos no reúnen estas condiciones^{8,9,23}. Como parte de la European Heart Survey on ACHD (Encuesta Europea sobre las CC en la edad adulta), los datos —obtenidos de 71 centros que participaron de forma voluntaria— muestran que sólo el 19% de los centros especializados cumplían con los estándares definidos para una estructura de asistencia óptima. Los criterios que parecían más difíciles de lograr para todos los centros fueron la realización de como mínimo 50 opera-

TABLA 2. Recomendaciones para la estructura mínima para la asistencia de las cardiopatías congénitas durante la edad adulta

-
- Una UCCA de referencia debe emplear a un cardiólogo como mínimo, pero idealmente a dos, específicamente formados y educados en la asistencia de adultos con CC^{8,9,12,14-16}
 - Los centros especializados en CC del adulto deben prestar asistencia en colaboración con los servicios de cardiología pediátrica y/o cirugía de las cardiopatías congénitas^{8,9,12,14-16}
 - Los centros especializados deben tratar a un número de pacientes y realizar un número de procedimientos suficientes para ser eficaces y desarrollar y mantener un alto grado de rendimiento^{8,9,12}
 - Los centros de cardiología general para adultos y los centros no especializados deben establecer una relación de derivación con un centro especializado^{8,9,12,15}
-

Modificado de Mon et al²³.

ciones sobre CC al año y contar con profesionales de enfermería especializados en el cuidado de dichos pacientes²³. De las ocho recomendaciones para una asistencia idónea en las CC del adulto, un centro o unidad especializada en la atención de esta enfermedad (UCCA) debe incluir como mínimo las cuatro recomendaciones que se enumeran en la tabla 2²³.

Tres niveles de asistencia

La asistencia a los pacientes adultos con CC debe integrar desde la atención primaria hasta la atención altamente especializada (UCCA). Las recomendaciones y las directrices en Europa y América del Norte son equivalentes e identifican tres niveles de asistencia (fig. 1)^{8,9,12,16,21}:

- Nivel 1: incluye la asistencia local y la proporcionan médicos de familia y cardiólogos sin entrenamiento adicional en CC del adulto (formación de nivel 1, véase más adelante). El nivel 1 de asistencia es una parte integral del plan de asistencia sanitaria.
- Nivel 2: este nivel de asistencia se presta en una UCCA regional, dirigida por un cardiólogo especializado en dicha enfermedad (al menos con formación del nivel 2) y cuenta con los recursos esenciales para constituir un UCCA (cardiólogos especializados en CC del adulto y excelente equipamiento ecocardiográfico), además de cualquier otro recurso adicional. Tales centros prestarían la mayor parte de la asistencia al paciente, pero éste podría ser derivado a un centro nacional o suprarregional cuando se necesitasen otros recursos (p. ej., cirugía o servicios electrofisiológicos especiales).
- Nivel 3: este nivel se presta en una UCCA suprarregional o nacional, que está equipada con una completa gama de recursos humanos e infraestruc-

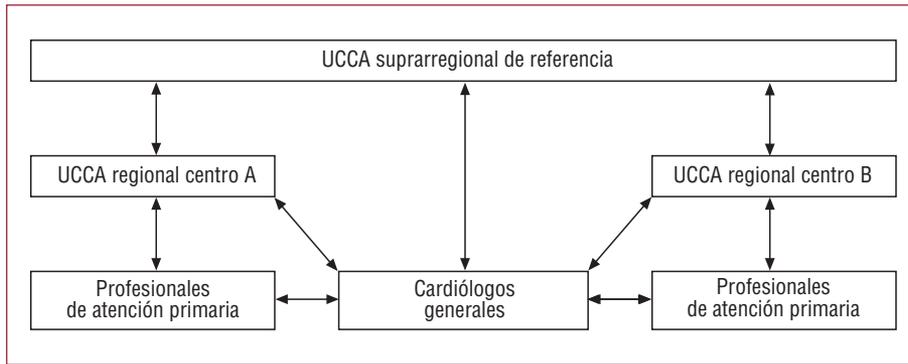


Fig. 1. Organización de la asistencia a adultos con cardiopatías congénitas. UCCA: unidad de cardiopatías congénitas en el adulto.

turas (fig. 1) y sirve de recurso a los centros regionales.

Para prestar la mejor asistencia posible a los pacientes adultos con CC, es esencial una red nacional. Son cruciales una estrecha colaboración y la comunicación entre los tres niveles de asistencia: el médico de familia o el cardiólogo de adultos debe tener acceso inmediato (las 24 h del día) a la asistencia del nivel 2 o el 3. Los pacientes adultos con CC de complejidad moderada y elevada deben recibir seguimiento en los centros regionales (nivel 2) y/o suprarregionales (nivel 3)^{8-12,16}.

España necesita 20 centros con UCCA regionales

Las estimaciones sobre el número de UCCA necesarias para cubrir las necesidades han variado en gran medida. Las directrices del año 2001 recomendaban 1 centro cada 3 millones de personas en Estados Unidos, mientras que en Canadá se recomendaba 1 cada 10 millones^{12,15}. Marelli et al²⁴ extrapolaron una prevalencia en población de 4,09/1.000 adultos, revisaron la información actualmente disponible sobre el número de centros con UCCA de cualquier tipo indexados para la población en ambos países, exploraron los diferentes escenarios de pautas de derivación a centros regionales/suprarregionales y examinaron su repercusión en el número de centros. Llegaron a la conclusión

de que, para mejorar el acceso a la asistencia especializada de estos pacientes, se necesita una UCCA regional cada 2 millones de adultos (tabla 3). Si estas cifras de Canadá y Estados Unidos se extrapolasen a España, ésta necesitaría alrededor de 20 UCCA regionales y suprarregionales.

Equipos multidisciplinares para prestar asistencia a los adultos con CC en centros especializados

Los problemas médicos y no médicos de los pacientes adultos con CC no se limitan al corazón, y a menudo incluyen más de un órgano. Un equipo multidisciplinario dedicado al adulto con CC puede atender mejor las complejas necesidades de los adultos con esta afección, así como gestionar los trastornos multiorgánicos que padecen^{8,9,12,15,16,21}. La figura 2 refleja la filosofía de una asistencia centrada en el paciente con expertos dedicados a las CC del adulto. La estrecha colaboración con un programa de cardiología pediátrica y la participación conjunta en la asistencia de los pacientes adultos con CC son la clave para la transición hacia un exitoso programa de atención a las CC de la edad adulta. El trabajo en equipo entre cardiólogos pediátricos y cardiólogos adiestrados en CC del adulto constituiría una situación ideal, en la que se reflejaría la continuidad de la asistencia de una enfermedad crónica, como son las CC.

TABLA 3. Número de UCCA regionales

País	Población del país	Población adulta con CC ^a	Número de UCCA regionales necesarios (según población del país ^b)	
			Escenario 1 ^c	Escenario 2 ^c
Estados Unidos	281 millones	855.334	28 (1/10 millones)	150 (1/1,9 millones)
Canadá	31 millones	96.324	3 (1/10 millones)	17 (1/1,8 millones)
España	40 millones ^d	125.889	4 (1/10 millones)	22 (1/1,8 millones)

Modificado de Marelli et al²⁴.

^aEstimación basada en una prevalencia de CC del adulto de 4,09/1.000 adultos (tabla 1).

^bEl número de UCCA regionales/suprarregionales necesarios por población del país se calcula dividiendo la población del país por el número de centros con UCCA regionales necesarios.

^cEscenario 1: escenario conservador; escenario 2: escenario realista (detalles descritos en Marelli et al²⁴).

^dBasado en la población del censo de 2000.

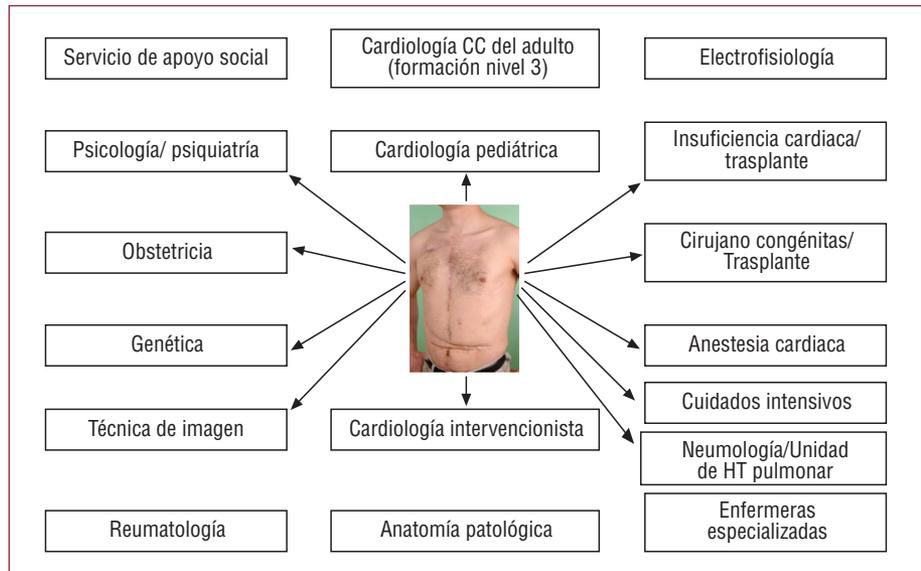


Fig. 2. Diseño de centro para la asistencia centrada en el paciente. HT: hipertensión.

EDUCACIÓN

A pesar de que las directrices europeas y norteamericanas reconocen la necesidad de formación y entrenamiento en las CC de la edad adulta, la mayoría de los cardiólogos están poco familiarizados con éstas y no cuentan con los conocimientos especializados ni la experiencia necesarios para prestar asistencia a los pacientes con CC, especialmente a aquellos con complejidad moderada-alta^{8,9}. Muchos centros en Europa y América del Norte dependen de la ayuda prestada por los cardiólogos pediátricos que colaboran, como trabajo añadido, con cardiólogos de adultos «interesados» pero con poca relación y escasa experiencia en las CC del adulto.

Los requisitos de entrenamiento están definidos^{8,9,14,16,25}, pero es urgente que se lleve a la práctica para abastecer de personal especializado a la creciente población de adultos con CC. Los especialistas en las CC del adulto pueden proceder de la cardiología pediátrica o de la de adultos, pero requieren la formación en cardiología de adultos o en cardiología de las cardiopatías congénitas que los cualifique y los capacite para atender a los adultos con CC compleja⁹. El paciente adulto con una CC tiene necesidades muy diferentes de las infantiles, y la formación debe preparar al especialista para que se familiarice con los importantes retos que debe afrontar a medida que el paciente crece y envejece. Aunque los obstáculos que una CC subyacente implica continúan siendo un desafío, otros retos surgen a la hora de aprender a afrontar cuestiones relacionadas con la vida adulta y la salud: planificación familiar, anticonceptivos, aparición de comorbilidades tales como las enfermedades cardiovasculares adquiridas, etc. La atención clínica a menudo se aleja del esquema que

sigue un cardiólogo pediátrico y se acerca más al amplio espectro de problemas de salud característicos de las enfermedades adquiridas. Por otra parte, el cardiólogo de adultos no está familiarizado con la terminología, la morfología y la fisiopatología de las CC complejas y requiere entrenamiento antes de prestar asistencia a estos pacientes. La calidad y el entrenamiento del individuo son más importantes que sus antecedentes profesionales.

La mayoría de las directrices norteamericanas y europeas consideran que existen tres niveles de entrenamiento o formación^{8,9,14,16,25}:

– Nivel 1: exposición básica de los problemas que afectan a los pacientes con CC y la educación necesaria en CC para todos los que se forman en cardiología, a fin de que les permitan reconocer de forma adecuada los problemas de las CC en los adultos y ser conscientes de cuándo derivar al especialista. La formación del nivel 1 no capacita para prestar asistencia a los pacientes con una complejidad moderada o alta sin la colaboración y la asistencia de un cardiólogo con nivel 2 o 3 de formación.

– Nivel 2: formación adicional en CC de la edad adulta para adquirir experiencia en el manejo de toda la gama de pacientes adultos con CC. La duración del entrenamiento varía entre los 6 meses y 1 año como mínimo.

– Nivel 3: especialista plenamente formado en CC del adulto, con el grado de conocimiento necesario para adoptar compromisos en investigación clínica y académica sobre las CC de la edad adulta. No es sólo competente en la asistencia de estos pacientes, sino que también participa en la enseñanza y la investigación; este nivel requiere al menos 2 años de formación.

La capacitación en los niveles 2 y 3 sólo puede obtenerse en una UCCA terciaria. En condiciones ideales, los cardiólogos especializados en adultos deben recibir entrenamiento en entornos de CC, tanto pediátricos como de adultos, antes de asumir la responsabilidad de atender a estos pacientes.

CERTIFICACIÓN

Una planificación de unas claras vías de formación y una acreditación de los centros especializados con capacidad docente son la clave para proporcionar un entorno especializado, mejorar la prestación de servicios clínicos integrales a los pacientes adultos con CC y establecer unos estándares de calidad en la asistencia de estos pacientes. La acreditación formalizada es muy importante para proteger la dedicación a las CC del adulto como una subespecialidad y proporcionar una calidad óptima de la asistencia. En todo el mundo, hay cada vez más centros que se denominan a sí mismos especialistas en CC del adulto y no cumplen los requisitos estándares^{8,9,12}.

El Working Group on Grown-Up Congenital Heart Disease (WG 22) de la European Society of Cardiology (ESC) realizó una encuesta para recopilar información acerca de la acreditación en CC del adulto en los distintos países europeos. Según el boletín informativo de junio de 2009 (www.es-cardio.org), no se han logrado muchos avances al respecto. Según mis conocimientos, sólo existe una certificación formalizada en Alemania y está a punto de establecerse una en Países Bajos.

En Alemania, las recomendaciones para mejorar la calidad de la asistencia médica interdisciplinaria de los pacientes adultos con CC y obtener una certificación de especialista en CC del adulto se preparan conjuntamente con el Competence Network of Congenital Heart Defects por un grupo de estudio multidisciplinario que incluye organismos clave en medicina cardiovascular (la versión inglesa de estos documentos está en preparación)^{26,27}. Las recomendaciones hacen referencia a directrices publicadas que definieron los requisitos respecto a la educación y los recursos humanos y estructurales^{1,9-12,14,15}. La organización y la prestación de asistencia se basan en tres niveles (fig. 1) y el primer documento define los requisitos (recursos humanos y estructurales) para las UCCA regionales y nacionales en Alemania, así como la pauta de derivación de pacientes con complejidades leve, moderada y elevada²⁶. El segundo documento define los requisitos de entrenamiento para obtener calificación especializada en CC del adulto: los cardiólogos especializados en adultos requieren un entrenamiento adicional de 18 meses en CC, y 6 de esos 18 meses deben estar dedicados a la cardiología pediátrica; el

cardiólogo pediátrico también requiere un entrenamiento adicional de 18 meses, pero 6 de esos 18 meses deben incluir formación en cardiología general para familiarizarse con temas de afecciones cardiovasculares adquiridas²⁷. El progreso del entrenamiento se registra en un diario y un informe detallado verifica la adherencia a las directrices. Un examen oral (discusión sobre casos con colegas) completa el proceso de formación. Después de la finalización con éxito de la formación y del examen oral, el aspirante recibe una calificación de especialidad (certificado expedido por las Academias de Cardiología y Cardiología Pediátrica).

Más de 300 cardiólogos de adultos y pediátricos solicitaron acreditación en CC del adulto hasta marzo de 2009 (comunicación personal del Prof. Harald Kaemmerer, Múnich): 99 cardiólogos pediátricos y 22 cardiólogos de adultos reunieron los requisitos necesarios para obtener la certificación en la especialidad; más de 50 solicitantes no los reunieron o fueron rechazados debido a un entrenamiento inadecuado en CC del adulto. La acreditación de las UCCA está en curso (comunicación personal del Prof. Harald Kaemmerer, Múnich).

Existe una certificación formalizada disponible en Países Bajos, pero no se ha publicado todavía. Después de finalizar 5 años de formación en cardiología general, el solicitante requiere al menos 1 año de entrenamiento adicional en CC del adulto (comunicación personal del Prof. Folkert Meijboom).

En Estados Unidos se ha iniciado un debate profundo sobre la certificación en la cardiología de las CC del adulto. Se han presentado documentos tanto en la American Board of Pediatrics como en la American Board of Internal Medicine solicitando acreditación para la subespecialidad de CC del adulto, con un periodo de formación de 2 años. Este periodo de entrenamiento incluiría tanto la experiencia obligatoria con cierto número y ciertos tipos de pacientes y enfermedades y procedimientos suficientes, así como el desarrollo de las habilidades necesarias. El proceso de acreditación está todavía en curso (comunicación personal del Dr. Michael Landzberg, Boston, Massachusetts, y del Dr. William Davidson, Hershey, Pennsylvania).

En Canadá también se iniciará pronto el debate sobre las certificaciones.

PRESTACIÓN DE ASISTENCIA EN EUROPA Y AMÉRICA DEL NORTE

Los sistemas de asistencia sanitaria en los países europeos, Canadá y Estados Unidos tienen antecedentes políticos e históricos diferentes y, por lo tanto, son difíciles de comparar. Sin embargo, los principios de asistencia, el establecimiento de una red de UCCA regionales y suprarregionales y los

requisitos educativos son aplicables a todos los países. Existen centros especializados para los pacientes adultos con CC en Canadá, Estados Unidos y Europa, y los países a ambos lados del Atlántico comparten retos similares a la hora de establecer tales centros^{8,9,28}:

- Ausencia de un plan de asistencia regional o nacional para los pacientes adultos con CC.
- Falta un número suficiente de centros especializados y regionales.
- Insuficiente educación de los pacientes y cuidadores profesionales respecto a la naturaleza de la enfermedad y su seguimiento²⁹.
- Ausencia de una transición guiada desde la asistencia pediátrica a la de adultos.
- Infraestructuras inadecuadas para el manejo de casos.
- Escasa concienciación pública acerca de necesidades crecientes.
- Apoyo inadecuado de los organismos políticos y los encargados de la toma de decisiones en universidades y los centros de asistencia secundaria/terciaria.

Europa

Existen UCCA regionales y suprarregionales que siguen las directrices de la ESC en Reino Unido, Países Bajos, Suiza, Alemania, Suecia, Noruega y algunos otros países⁹. Los principios de asistencia se aplican a cualquier país y se alienta a las autoridades a que establezcan acreditaciones para la atención a las CC del adulto y una formación que garantice una asistencia de gran calidad. La acreditación sólo se ha introducido en Alemania y Países Bajos (véase «Certificación»). La certificación en ecocardiografía de las CC se introdujo hace unos años para dotar de credibilidad y legitimidad profesional a cualquier profesional que demostrase su competencia mediante este examen que, normalmente, se celebra durante encuentros de EuroEcho. Se trata de una iniciativa del Working Group on Grown-Up Congenital Heart Disease, la European Society of Echocardiography y la Association for European Paediatric Cardiology (más detalles en: www.es-cardiio.org/communities/EAE/accreditation).

La prestación de asistencia a pacientes adultos con CC está por debajo de los niveles óptimos en Europa, y hace unos años sólo el 19% de los centros especializados cumplían con los estándares definidos para una estructura de asistencia sanitaria idónea²³. Es sorprendente que incluso los centros más motivados no fueron capaces de satisfacer los requisitos de realizar un mínimo de intervenciones quirúrgicas de cardiopatías congénitas (más de

50 operaciones al año), y cabe preguntarse cuál es el número de operaciones que se realizan en los centros que se autodenominan UCCA y no participaron en esta encuesta. Sin embargo, un número mínimo de operaciones es imprescindible para mantener al día las destrezas de todo el equipo. Aunque la Encuesta Europea del Corazón sobre CC del Adulto (European Heart Survey on Adult Congenital Heart Disease) sólo incluía un subconjunto de los centros europeos, apunta a que el número de centros adecuadamente equipados es demasiado pequeño para asistir a los más de 1,2 millones de adultos con CC que actualmente viven en Europa²³.

La falta de transición y transferencia guiadas de la asistencia pediátrica a la de adultos es una gran barrera en algunos países. La transferencia de la asistencia a las UCCA está bien organizada y establecida en algunos (p. ej., Suiza, Alemania, Suecia, Noruega y Países Bajos), pero no en otros. La prestación de asistencia a adultos en un entorno pediátrico es inapropiada, al igual que sería la prestación de servicios pediátricos en un entorno de adultos: el enfoque hacia el paciente es completamente diferente, las necesidades clínicas se alejan de las prestadas por cardiólogos y enfermeras pediátricos, y se debe cubrir un espectro mucho más amplio de temas de salud, que se asemeja al de las enfermedades adquiridas.

Canadá

El sistema sanitario de Canadá se financia mayoritariamente con fondos públicos, si bien los fondos privados tienen una participación menor, pero importante. No existen restricciones económicas en cuanto al acceso a la asistencia de cualquier paciente, aunque la carga económica de la asistencia médica y quirúrgica es considerable y aumentará aún más^{2,3,5}.

La red CACH (Canadian Adult Congenital Heart Network) fue fundada en 1991 por un grupo de médicos y cirujanos interesados en las CC del adulto (www.cachnet.ca). La red CACH se estableció en Canadá para aunar el conocimiento y la experiencia de los profesionales en las CC del adulto, ayudar a fortalecer su número, sus conocimientos y sus destrezas y crear una comunidad de personas comprometidas con la prestación de asistencia sanitaria de alta calidad a estos pacientes²⁸. En 1996 se desarrolló un plan de asistencia nacional de la red CACH para los pacientes adultos con CC que definió cinco regiones geopolíticas dentro de las que se prestaría asistencia: British Columbia, las provincias occidentales, Ontario, Quebec y las provincias atlánticas. Para anclar estas regiones se establecieron cinco centros de excelencia suprarregional en Vancouver,

Edmonton, Toronto, Montreal y Halifax. Los otros diez son UCCA regionales y prestan a sus pacientes gran parte de la asistencia necesaria, si bien trabajan en estrecha colaboración con un centro suprarregional y dependen de su servicio para la prestación de servicios más especializados. Existen 15 UCCA en Canadá que cubren las necesidades que se muestran en la tabla 3.

El Toronto Congenital Cardiac Centre for Adults (TCCCA) es el mayor centro, con más de 6.000 pacientes que recibieron seguimiento activo y más de 3.200 visitas en 2008. Los especialistas afiliados asisten a conferencias clínicas semanales (ponencias de casos y debates), que son clave para una asistencia óptima al enfermo; estas conferencias se emiten como teleconferencias a Hamilton, Kingston, London, Ottawa y Halifax, y los colegas de estos centros pueden presentar sus casos y establecer intercambio profesional. Además, Toronto sirve de centro de recursos para algunos pacientes de las provincias occidentales y atlánticas donde reciben asistencia y procedimientos más especializados cuando los necesitan. La centralización de asistencia experta en UCCA identificadas permite un alto volumen de pacientes y procedimientos, ayuda a mantener las destrezas del equipo y mejora la calidad de la asistencia especializada.

En Canadá los adolescentes, a la edad de 18 años, deben abandonar el sistema de asistencia sanitaria pediátrica. Para reducir al mínimo la falta de seguimiento, es crucial que la transición y la transferencia de la asistencia al sistema sanitario para adultos sean fluidas. En el TCCCA se estableció un grupo para la transición (Transition Task Force), que cuenta con personal del Hospital General de Toronto y del Hospital for Sick Children (HSC). Sus objetivos son:

- Preparar a los pacientes pediátricos para que abandonen el HSC con las destrezas necesarias para gestionar su salud de forma idónea (y convivir de adultos con la enfermedad cardíaca congénita).
- Proporcionar educación a pacientes (mejorar el cumplimiento, prestar una asistencia sin altibajos).
- Centrarse tanto en temas médicos como en estilo de vida.

Para llevar a cabo este proceso de transición, se elaboró algún material específico (p. ej., «Good 2 Go Transition Program»; disponible en: www.sickkids.ca/good2go o www.achd-transition.com). Este material se diseñó para hacer hincapié en que el niño con una enfermedad crónica puede avanzar por un camino de desarrollo adecuado que lo conduzca a una mayor autogestión como adulto.

Estados Unidos

Mientras la asistencia de los pacientes con CC en Estados Unidos es excelente en la niñez y la adolescencia, en la mayor parte del país no existe tradición a la hora de desarrollar servicios equivalentes para los pacientes adultos con CC, y al contrario de lo que sucede en Canadá, los adolescentes no deben abandonar el sistema sanitario pediátrico³⁰. A diferencia de Canadá, en Estados Unidos los pacientes están expuestos a limitaciones en cuanto a la cobertura del seguro y están en considerable riesgo si carecen de seguro médico^{8,30}. La falta de financiación, además, obstaculiza la prestación de una asistencia médica apropiada que requiere pruebas complejas y/o ingresos hospitalarios para la práctica de pruebas invasivas. Por otra parte, no existe ninguna transición/transferencia organizada desde el sistema pediátrico a la asistencia sanitaria de adultos y, a diferencia de Canadá y algunos países europeos, los pacientes adultos con CC continúan recibiendo asistencia en un entorno pediátrico, lo que en muchos aspectos es inapropiado. Los retos y las barreras observadas en la actualidad en este país son aplicables a muchos otros países, como ya se ha señalado antes. Cabe destacar^{8,30}:

- No existe un plan para la transición/transferencia del sistema de asistencia pediátrico al adulto.
- Falta centralización de los servicios ambulatorios y hospitalarios.
- El número de pacientes con CC «perdidos» para el seguimiento es elevado.
- Dificultad para identificar la mejor ubicación para los procedimientos.
- Dificultad para ofrecer un manejo prenatal apropiado a las mujeres embarazadas con CC.
- Dificultad para asegurar la infraestructura y la experiencia de subespecialidades no cardíacas.
- Ausencia de un plan estructurado para formar a personal necesario que cubra los puestos necesarios en los centros que se están creando para dichos pacientes en Estados Unidos^{14,15}.

Hay muchos profesionales de la salud entusiastas y consagrados a las CC del adulto. La Adult Congenital Heart Association, un grupo de defensa del paciente en Estados Unidos, llevó a cabo una encuesta nacional de los centros dedicados a las enfermedades cardíacas congénitas e informó de 74 centros que se declaraban a sí mismos especializados en CC del adulto en sus sitios *web* (www.achaheart.org). Muchos de estos programas tienen menos de 10 años de antigüedad y sólo unos pocos tienen larga tradición en la asistencia, la educación y la investigación integradas. En Estados Unidos existen UCCA muy potentes, pero todavía son

pocas para cerrar la brecha entre los recursos disponibles y los necesarios. Los cardiólogos pediátricos deberían derivar a sus pacientes a estos centros cuando llegue el momento de la transición a la asistencia adulta. Sin embargo, en Estados Unidos una proporción significativa de pacientes adultos con CC recibe seguimiento en centros pediátricos, y los pacientes adheridos a programas pediátricos son el doble que los que reciben seguimiento en programas acreditados para adultos²⁴.

DIRECCIONES FUTURAS

El número de pacientes adultos con CC y la complejidad de la enfermedad están aumentando. Por lo tanto, se debe consolidar la pericia de los profesionales, y el mejor modelo de asistencia es aquel en el que hay estrecha colaboración entre los representantes de la cardiología pediátrica y la cardiología de las CC del adulto. Los pacientes adultos con CC requieren asistencia terciaria/cuaternaria sumamente especializada y a largo plazo. Un programa de asistencia integrado (CC de la edad adulta y pediátrica), con la centralización de los procedimientos de diagnóstico y terapéuticos esenciales en áreas/edificios dedicados a las CC y la concentración de talentos, destrezas y recursos especializados en adultos y pediatría, sería el mejor modo de lograr buenas asistencia, educación e investigación relacionadas con las CC, y sería un entorno ideal para que surjan intercambios creativos entre los programas pediátricos y los del adulto. Este enfoque también apreciaría las CC como una enfermedad crónica. Pero hay un largo camino que recorrer para superar los obstáculos políticos, las barreras y los temores arraigados en la cardiología pediátrica y del adulto, así como en los gestores de hospitales pediátricos y de adultos.

CONCLUSIONES

Una nueva oleada de pacientes de nueva generación, creciente en número y complejidad, golpea los sistemas de atención sanitaria de adultos, no preparados para prestar asistencia a este tipo de enfermedad. Hay una escasez de personal cualificado para la atención a esta nueva población de adultos con CC, y no existe ningún plan de asistencia nacional que cierre la brecha entre el número de pacientes seguidos, las UCCA regionales y el número total de pacientes que reciben seguimiento en otros centros no acreditados. Las autoridades nacionales deben poner en marcha planes nacionales de asistencia al paciente, educación e investigación, de modo que se pueda paliar la brecha existente entre los recursos humanos y estructurales disponibles y los necesarios. Es nuestra

obligación proporcionar a los pacientes adultos que nacieron con la carga de una CC una asistencia de calidad equiparable a la que reciben otros pacientes con enfermedades adquiridas. Debemos validar la inversión realizada en estos pacientes durante su niñez que les permitió alcanzar la edad adulta. La mayoría de los pacientes con CC no están curados, su corazón sólo se reparó, y la mayoría de ellos requiere durante toda su vida la asistencia especializada e integral de un equipo multidisciplinario con experiencia en CC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37:1170-5.
2. 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.
3. Mackie AS, Pilote L, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Marelli AJ. Health care resource utilization in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2007;99:839-43.
4. Opatowsky AR, Landzberg MJ, Kimmel SE, Webb GD. Trends in the use of percutaneous closure of patent foramen ovale and atrial septal defect in adults, 1998-2004. *JAMA*. 2008;299:521-2.
5. 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.
6. Billett J, Majeed A, Gatzoulis M, Cowie M. Trends in hospital admissions, in-hospital case fatality and population mortality from congenital heart disease in England, 1994 to 2004. *Heart*. 2008;94:342-8.
7. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilen U, 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.
8. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118:2395-451.
9. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2003;24:1035-84.
10. Therrien J, Warnes C, Daliento L, Hess J, Hoffmann A, Marelli A, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III. *Can J Cardiol*. 2001;17:1135-58.
11. Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the Management of Adults with Congenital Heart Disease —Part II. *Can J Cardiol*. 2001;17:1029-50.
12. Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, et al. CCS Consensus Conference 2001 update:

- recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol.* 2001;17:940-59.
13. Foster E, Graham TP Jr, Driscoll DJ, Reid GJ, Reiss JG, Russell IA, et al. Task force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1176-83.
 14. Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, et al. Task force 3: workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1183-7.
 15. Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE Jr, et al. Task force 4: organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2001;37:1187-93.
 16. Report of the British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart.* 2002;88 Suppl 1:i1-14.
 17. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890-900.
 18. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics.* 2001;107:E32.
 19. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol.* 1985;121:31-6.
 20. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J.* 2004;147:425-39.
 21. Webb GD. Care of adults with congenital heart disease — a challenge for the new millennium. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49:30-4.
 22. Connelly MS, Webb GD, Somerville J, Warnes CA, Perloff JK, Liberthson RR, et al. Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease 1996. *Can J Cardiol.* 1998;14:395-452.
 23. Moons P, Engelfriet P, Kaemmerer H, Meijboom FJ, Oechslin E, Mulder BJ. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey. *Eur Heart J.* 2006;27:1324-30.
 24. 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.
 25. Beller GA, Bonow RO, Fuster V. ACCF 2008 Recommendations for Training in Adult Cardiovascular Medicine Core Cardiology Training (COCATS 3) (revision of the 2002 COCATS Training Statement). *J Am Coll Cardiol.* 2008;51:335-8.
 26. Kaemmerer H, Breithardt G. Empfehlungen zur Qualitätsverbesserung der interdisziplinären Versorgung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH). *Clin Res Cardiol.* 2006;95 Suppl 4:76-84.
 27. Hess J, Bauer U, De Haan F, Flesch J, Gohlke-Baerwolf C, Hagl S, et al. Empfehlungen für Erwachsenen- und Kinderkardiologen zum Erwerb der Zusatz-Qualifikation "Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern" (EMAH) *Clin Res Cardiol.* 2007;Suppl 1:19-26.
 28. Webb G. Improving the care of Canadian adults with congenital heart disease. *Can J Cardiol.* 2005;21:833-8.
 29. Dore A, De Guise P, Mercier LA. Transition of care to adult congenital heart centres: what do patients know about their heart condition? *Can J Cardiol.* 2002;18:141-6.
 30. Dearani JA, Connolly HM, Martínez R, Fontanet H, Webb GD. Caring for adults with congenital cardiac disease: successes and challenges for 2007 and beyond. *Cardiol Young.* 2007;17 Suppl 2:87-96.