



UNIVERSIDAD DE MURCIA
ESCUELA INTERNACIONAL DE DOCTORADO
TESIS DOCTORAL

Registro y análisis de la población adulta con cardiopatías
congénitas en la Región de Murcia

D^a. Joaquina María Pan Pérez - Villalobos
2024



UNIVERSIDAD DE MURCIA
ESCUELA INTERNACIONAL DE DOCTORADO
TESIS DOCTORAL

Registro y análisis de la población adulta con cardiopatías
congénitas en la Región de Murcia

Autor: D^a. Joaquina María Pan Pérez - Villalobos

Directores: D. Vicente María Bosch Giménez

D^a. Virginia Pérez Fernández



**DECLARACIÓN DE AUTORÍA Y ORIGINALIDAD
DE LA TESIS PRESENTADA PARA OBTENER EL TÍTULO DE DOCTOR**

Aprobado por la Comisión General de Doctorado el 19-10-2022

D./Dña. Joaquina María Pan Pérez - Villalobos

doctorando del Programa de Doctorado en

Ciencias de la Salud

de la Escuela Internacional de Doctorado de la Universidad Murcia, como autor/a de la tesis presentada para la obtención del título de Doctor y titulada:

Registro y análisis de la población adulta con cardiopatías congénitas en la Región de Murcia

y dirigida por,

D./Dña. Vicente María Bosch Giménez

D./Dña. Virginia Pérez Fernández

D./Dña.

DECLARO QUE:

La tesis es una obra original que no infringe los derechos de propiedad intelectual ni los derechos de propiedad industrial u otros, de acuerdo con el ordenamiento jurídico vigente, en particular, la Ley de Propiedad Intelectual (R.D. legislativo 1/1996, de 12 de abril, por el que se aprueba el texto refundido de la Ley de Propiedad Intelectual, modificado por la Ley 2/2019, de 1 de marzo, regularizando, aclarando y armonizando las disposiciones legales vigentes sobre la materia), en particular, las disposiciones referidas al derecho de cita, cuando se han utilizado sus resultados o publicaciones.

Si la tesis hubiera sido autorizada como tesis por compendio de publicaciones o incluyese 1 o 2 publicaciones (como prevé el artículo 29.8 del reglamento), declarar que cuenta con:

- La aceptación por escrito de los coautores de las publicaciones de que el doctorando las presente como parte de la tesis.*
- En su caso, la renuncia por escrito de los coautores no doctores de dichos trabajos a presentarlos como parte de otras tesis doctorales en la Universidad de Murcia o en cualquier otra universidad.*

Del mismo modo, asumo ante la Universidad cualquier responsabilidad que pudiera derivarse de la autoría o falta de originalidad del contenido de la tesis presentada, en caso de plagio, de conformidad con el ordenamiento jurídico vigente.

En Murcia, a 17 de Mayo de 2024

Fdo.: Joaquina Mª Pan Pérez - Villalobos

Esta DECLARACIÓN DE AUTORÍA Y ORIGINALIDAD debe ser insertada en la primera página de la tesis presentada para la obtención del título de Doctor.

Información básica sobre protección de sus datos personales aportados	
Responsable:	Universidad de Murcia. Avenida teniente Flomesta, 5. Edificio de la Convalecencia. 30003; Murcia. Delegado de Protección de Datos: dpd@um.es
Legitimación:	La Universidad de Murcia se encuentra legitimada para el tratamiento de sus datos por ser necesario para el cumplimiento de una obligación legal aplicable al responsable del tratamiento. art. 6.1.c) del Reglamento General de Protección de Datos
Finalidad:	Gestionar su declaración de autoría y originalidad
Destinatarios:	No se prevén comunicaciones de datos
Derechos:	Los interesados pueden ejercer sus derechos de acceso, rectificación, cancelación, oposición, limitación del tratamiento, olvido y portabilidad a través del procedimiento establecido a tal efecto en el Registro Electrónico o mediante la presentación de la correspondiente solicitud en las Oficinas de Asistencia en Materia de Registro de la Universidad de Murcia



D. Vicente María Bosch Giménez, Profesor Titular de Universidad del Área de Pediatría, Emérito en el Departamento de Cirugía, Pediatría, Obstetricia y Ginecología, AUTORIZA:

La presentación de la Tesis Doctoral titulada "REGISTRO Y ANÁLISIS DE LA POBLACIÓN ADULTA CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA REGIÓN DE MURCIA", realizada por D^a. Joaquina María Pan Pérez Villalobos, bajo mi inmediata dirección y supervisión, y que presenta para la obtención del grado de Doctor por la Universidad de Murcia.

En Murcia, a 17 de mayo de 2024

Firmado por BOSCH
GIMENEZ VICENTE
MARIA - ***0854** el
día 17/05/2024 con
un certificado



D^a. VIRGINIA PÉREA FERNÁNDEZ, Doctora de Universidad del Área de Epidemiología y Salud pública en el Departamento de Ciencias Sociosanitarias, AUTORIZA:

La presentación de la Tesis Doctoral titulada "REGISTRO Y ANÁLISIS DE LA POBLACIÓN ADULTA CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA REGIÓN DE MURCIA", realizada por D^a. PAN PEREZ-VILLALOBOS, JOAQUINA MARIA, bajo mi inmediata dirección y supervisión, y que presenta para la obtención del grado de Doctor por la Universidad de Murcia.

En Murcia, a 17 de mayo de 2024

PEREZ
FERNANDEZ
VIRGINIA -

Firmado digitalmente
por PEREZ
FERNANDEZ VIRGINIA

Fecha: 2024.05.17
12:34:02 +02'00'

AGRADECIMIENTOS

Esta Tesis Doctoral ha sido posible gracias a muchas personas, a las que quiero reconocer la ayuda y el apoyo prestados.

A mis padres. A mi padre, Luis, sin quien esta tesis habría sido imposible, literalmente. Por todas las horas dedicadas a la base de datos y a esas tablas infinitas, siempre dispuesto y paciente. A mi madre, Quini, por su constante “¿cuándo entregas la tesis?” desde el primer minuto. Por su dedicación, su sabiduría y su incansable espíritu de mejora.

A mis hermanos, Macarena y Luis. Por animarme y tomarme el pelo en los momentos de desesperación, que no han sido pocos.

A mis abuelitos José María y Quinita, por cuidarnos y transmitirnos el valor de la familia y del esfuerzo. A mi madrina María José y mi padrino Gonzalo, mis titos Conchi y José Antonio, mis primos Guadalupe, Gonzalo, Gabriel, Guillermo y José María. A la tita Conchita “la vieja”, la tita Inma y el tito Carlos Guillermo y su tropa. A Yeye, que nos cuidó y nos sigue cuidando.

A mis abuelos, Pedro y María Dulce, por las anécdotas internacionales y la ilusión con cada uno de mis proyectos. A mis tíos y primos murcianicos, por sus palabras de aliento.

A mis directores, Vicente y Virginia, por poner orden y ayudar a centrar el lío de tablas, códigos e infinidad de datos. Se nos ha quedado una tesis larga, pero más larga habría sido si no llegáis a parar la locura a tiempo. También a mi tutora Matilde, siempre organizada y cabal.

Al doctor Paco Castro, por su guía durante la especialización en Cardiología Infantil y su empuje para profundizar en el tema de esta tesis, así como por sus importantes aportaciones. A todo el Servicio de Cardiología Infantil de la Arrixaca, que me acompañó durante la formación como residente y sigue siendo mi referencia como adjunta. A todos los cardiólogos “de adultos” que colaboran con los pediatras, en especial a Pablo Peñafiel, siempre dispuesto a echarle un ojo a un ECG (o a cantarse unos motetes), y a la doctora Esther Cambroner, por su contribución en la búsqueda de pacientes.

A mis compañeros del Servicio de Pediatría de Los Arcos, en especial a Manolo Cuenca, que me abrió sin dudarle las puertas de su consulta y me permitió seguir disfrutando de la Cardiología Infantil; y a Jaume, que inicialmente intentó disuadirme de meterme en este follón, pero tras ver que soy tanto o más cabezota que él, terminó por apoyarme. A la doctora Elena Vera, cuya ayuda fue fundamental para poder incluir a los pacientes del área 2.

A mis amigos, que han sufrido conmigo y me han animado en cada paso. A mis hakuners Pablo, Guille, María, Carmen, Juanjo, Sonia, Isita, Gabri, Álvaro, Chesto, Maca, Maite, Ángel, Cris, Marta. A mis hobbits María y Favila, Julio y Lucía. A mis siempre niñas de Nelva. A mis Lieblingsmenchen Nacho, Martita y Cornelius. A Ana Serrano, Merche Revert, Marina Ortiz y Miriam Pérez. A mis catalanes Mar, Francesc y Marc. A mis doctorcitas Isa Pellicer, María Muñoz, Bego, Tere, Barbi, Irene Sánchez, Vic, Eva, Irene Toledo, y Victoria Rodríguez. A mis CoRs y compañeros pediatras. Me considero afortunada de poder contar con todos vosotros.

A los miembros del Tribunal: Ernesto Cortés, Juanra Gimeno, Paco Sánchez, Encarna Guillén, Pepe Valverde y Diana Ghandour, por su disponibilidad y entusiasmo con el trabajo.

A todos los que habéis contribuido de una forma u otra a mi camino como médico y a este trabajo con vuestros ánimos, sugerencias y oraciones. Espero que estéis todos orgullosos. Gracias.

*“Pon en manos del Señor todas tus obras,
y tus proyectos se cumplirán”
Proverbios 16, 3.*

Índice de contenidos

Resumen	27
Abreviaturas	29
I. INTRODUCCIÓN	33
1. Definición, prevalencia y clasificación de las Cardiopatías Congénitas	35
2. Perspectiva histórica.....	40
3. El desarrollo de la Cardiología Pediátrica en España	43
4. La transición desde la edad pediátrica a la edad adulta	45
5. Las cardiopatías congénitas en el adulto: necesidades especiales	51
5.1 Secuelas cardiacas y comorbilidades cardiovasculares.....	51
5.2 Riesgo anestésico	54
5.3 Profilaxis de endocarditis	55
5.4 Deporte y rehabilitación cardiaca	56
5.5 Embarazo	58
5.6 Neurodesarrollo.....	61
5.7 Abordaje social y psicológico.....	65
6. Recomendaciones de las Guías Internacionales sobre cuidado y seguimiento de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas.....	67
6.1 Recomendaciones de seguimiento de la Guía Europea de 2020	71
6.2 Recomendaciones de seguimiento de la Guía Americana de 2018	73
7. Situación actual de las cardiopatías congénitas del adulto.....	74
II. JUSTIFICACIÓN	79
III. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.....	83
1. Objetivo Principal	85
2. Objetivos Secundarios	85

IV.	SUJETOS Y MÉTODOS	87
1.	Diseño	89
2.	Población de estudio	89
3.	Criterios de inclusión y exclusión	89
4.	Metodología	90
4.1	Búsqueda de los sujetos de estudio	90
4.2	Variables de estudio	91
4.3	Base de datos.....	99
4.4	Metodología estadística	102
V.	RESULTADOS.....	103
1.	Población de estudio	105
2.	Variables demográficas de la población	106
2.1	Sexo y edad.....	106
2.2	Nacionalidad o país de origen	107
2.3	Áreas de Salud y distribución geográfica.....	108
3.	Las Cardiopatías Congénitas en nuestra población.....	113
3.1	Tipo y frecuencia de las Cardiopatías Congénitas	113
3.2	Asociaciones entre Cardiopatías Congénitas	121
3.3	Relación de las Cardiopatías con entidades sindrómicas.....	126
3.4	Clasificación de severidad de las Cardiopatías Congénitas	129
3.5	Estadio funcional de los pacientes	133
3.6	Relación entre severidad y estadio funcional	134
3.7	Pacientes mujeres afectas de cardiopatías congénitas y gestantes	135
4.	Procedimientos sobre las Cardiopatías Congénitas	139
4.1	Cirugías en las Cardiopatías Congénitas	139

4.2	Cateterismos en las Cardiopatías Congénitas	159
4.3	Dispositivos implantados en las cirugías o cateterismos	171
4.4	Evolución temporal de los procedimientos.....	175
5.	Seguimiento de los pacientes con Cardiopatías Congénitas.....	181
5.1	Hospitales de seguimiento	181
5.2	Frecuencia de seguimiento.....	183
VI.	DISCUSIÓN	187
1.	Del método	189
2.	De los resultados	193
VII.	CONCLUSIONES.....	205
VIII.	ANEXOS.....	209
	Autorización ética	211
	Clasificación anatómica y clínica de Houyel (16).....	219
	Clasificación de Gravedad según la Guía Europea 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto (61).....	225
	Clasificación de cirugías a partir del IPCCC (elaboración propia)	227
	Clasificación de cateterismos a partir del IPCCC (elaboración propia)	233
	Lesiones residuales según el IPCCC	235
	Tablas de población	237
IX.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	239

Índice de figuras

Figura 1. Esquema de la clasificación segmentaria de la anatomía cardiaca. A: segmento auricular, B: segmento ventricular, C: segmento arterial. AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo, Ao: arteria aorta, AP: arteria pulmonar. Fuente: Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente. 2015. Albert Brotons DC.....	38
Figura 3. Evaluación previa a la práctica deportiva de pacientes con cardiopatías congénitas. Fuente: Guía ESC 2020 sobre cardiología del deporte y el ejercicio en pacientes con enfermedad cardiovascular: Grupo de Trabajo sobre cardiología del deporte y ejercicio en pacientes con enfermedad cardiovascular de la ESC. Rev Española Cardiol. 2021;74(6):545.e1-545.e73.	57
Figura 2. Visión mediosagital del cuerpo caloso en un feto normal de 34 semanas (a) y en un feto de 34 semanas con cardiopatía congénita severa de clase A (b), mostrando un área significativamente menor el segundo. La reducción es más marcada en el tercio posterior, istmo y splenium (flechas). Fuente: Corpus callosum size by neurosonography in fetuses with congenital heart defect and relationship with expected pattern of brain oxygen supply. Pérez-Cruz et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2022; 59: 220–225.....	63
Figura 4. Distribución de los centros con actividad específica en CCA en España. Marcados como círculos rellenos, los centros de referencia nacional CSUR (Centros, Servicios y Unidades de Referencia) Fuente: Oliver Ruiz JM, Dos Subirá L, González García A, Rueda Soriano J, Ávila Alonso P, Gallego P. Cardiopatías congénitas del adulto en España: estructura, actividad y características clínicas. Rev Española Cardiol. 2020;73(10):804–11.....	76
Figura 5. Áreas de Salud de la Región de Murcia. Fuente: murciasalud.es.....	92
Figura 6. Relaciones entre las tablas de la base de datos en Microsoft Access Database (todas)	100
Figura 7. Relaciones entre las tablas de la base de datos en Microsoft Access Database (marcadas en naranja las utilizadas para el estudio)	100
Figura 8. Vista de Formularios de la base de datos con descripción de cada subformulario (marcados en naranja los utilizados para el estudio).....	101

Figura 9. Ejemplo de datos recogidos en un paciente a través de la vista de Formulario.....	101
Figura 10. Diagrama de flujo del proceso de inclusión y exclusión de la población de estudio. HUVA: Hospital universitario Virgen de la Arrixaca. HUSL: Hospital universitario Santa Lucía. HULAMM: Hospital universitario Los Arcos del Mar Menor. VAB: Válvula aórtica bicúspide.	105
Figura 11. Distribución de las edades de los pacientes de nuestro estudio	106
.....	140
Figura 12. Frecuencia de pacientes con de 0 a 9 intervenciones quirúrgicas.....	140
Figura 13. Número de lesiones residuales por grupos de procedimientos quirúrgicos (1-7)	150
Figura 14. Número de cirugías con entre 0 y 5 lesiones residuales	150
Figura 15. Frecuencia de pacientes con de 0 a 7 cateterismos.....	159
Figura 16. Frecuencia de lesiones residuales en cateterismos	165
Figura 17. Frecuencia de pacientes portadores de 1 a 6 dispositivos.....	171
Figura 18. Evolución temporal de la frecuencia de los procedimientos quirúrgicos	175
Figura 19. Evolución temporal de la frecuencia de los cateterismos de forma global	176
Figura 20. Evolución temporal de la relación entre la frecuencia de cateterismos diagnósticos y terapéuticos	176
Figura 21. Evolución temporal de la frecuencia de los cateterismos diagnósticos	177
Figura 22. Evolución temporal de la frecuencia de los cateterismos terapéuticos	177
Figura 23. Evolución temporal de la frecuencia de lesiones residuales respecto al número de cirugías.....	178
Figura 24. Evolución temporal de la frecuencia de lesiones residuales respecto al número de cateterismos	178

Índice de tablas

Tabla 1. Clasificación del riesgo cardiovascular materno de la OMS modificada. FE: fracción de eyección, VI: ventrículo izquierdo, NYHA: clase funcional de la New York Heart Association, EHAT: enfermedad hereditaria de la aorta torácica, ITA: índice de tamaño aórtico. Fuente: Guía ESC 2018 sobre el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. Rev Española Cardiol. 2019;72(2):161.e1-161.e65.	59
Tabla 2. Recomendaciones específicas para la formación en la subespecialidad de cardiopatías congénitas del adulto. Fuente: Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of ‘Grown-up Congenital Heart Disease’ in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. European Heart Journal (2014) 35, 686–690.	69
Tabla 3. Principales CC con sus lesiones residuales más frecuentes y pautas de seguimiento recomendado según la ESC. Elaboración propia.	71
Tabla 4. Clasificación anatomofisiológica de las cardiopatías congénitas del adulto de la AHA 2018. Fuente: 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2019;139(14):e698–800.	73
Tabla 5. Distribución por sexo de la población	106
Tabla 6. Pacientes según grupos de edad y sexo con porcentajes	106
Tabla 7. Frecuencia y porcentaje de pacientes por países.....	107
Tabla 8. Distribución de los pacientes procedentes de España y Marruecos según grupos de edad	108
Tabla 9. Distribución de los pacientes por Área de Salud	108
Tabla 10. Prevalencia de las Cardiopatías en mayores de 14 años por Área de Salud	109
Tabla 11. Distribución de pacientes por Municipios	109
Tabla 12. Frecuencia de pacientes con uno o más diagnósticos.....	113
Tabla 13. Frecuencia global de diagnósticos	113

Tabla 14. Frecuencia de diagnósticos principales según la clasificación de Houyel et al. incluyendo subgrupos y tipos de cardiopatías	116
Tabla 15. Distribución por sexo de los diagnósticos principales según Houyel con grupos y subgrupos	119
Tabla 16. Número de diagnósticos principales según grupos de edad	120
Tabla 17. Comunicaciones Interauriculares y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes.....	121
Tabla 18. Comunicaciones Interventriculares y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes.....	122
Tabla 19. Estenosis pulmonares valvulares y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes.....	123
Tabla 20. Coartaciones aórticas, Interrupción de arco aórtico e Hipoplasia tubular de arco aórtico y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes.....	123
Tabla 21. Conductos arteriosos persistentes y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes.....	124
Tabla 22. Defectos septales AV y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes	124
Tabla 23. Tetralogías de Fallot y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes.....	125
Tabla 24. Transposiciones de grandes arterias y diagnósticos asociados más frecuentes....	125
Tabla 25. Síndromes asociados a los diagnósticos principales.....	126
Tabla 26. Severidad de las Cardiopatías	129
Tabla 27. Severidad de las Cardiopatías según el sexo	129
Tabla 28. Distribución por Áreas de Salud de las Cardiopatías según su Severidad	130
Tabla 29. Frecuencia de pacientes con cardiopatías clasificadas como leves	130
Tabla 30. Frecuencia de pacientes con cardiopatías clasificadas como moderadas	131
Tabla 31. Frecuencia de pacientes con cardiopatías congénitas clasificadas como severas.	132
Tabla 32. Estadio funcional de la NYHA de los pacientes.....	133

Tabla 33. Diagnósticos principales de los pacientes en situación funcional III y IV de la NYHA	133
Tabla 34. Estadios de la NYHA según la severidad de la cardiopatía	134
Tabla 35. Pacientes mujeres según gestaciones y severidad de cardiopatía.....	135
Tabla 36. Gestaciones y tipos de cardiopatías según severidad de la ESC y de la OMSm	136
Tabla 37. Frecuencia de pacientes con simultaneidad de procedimientos	139
Tabla 38. Relación del número de cirugías por paciente intervenido.....	139
Tabla 39. Frecuencia de las cirugías	140
Tabla 40. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 1	141
Tabla 41. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 2	142
Tabla 42. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 3	143
Tabla 43. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 4	143
Tabla 44. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 5	144
Tabla 45. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 6 y 7	145
Tabla 46. Edades a la realización de las cirugías	145
Tabla 47. Hospitales y número de cirugías realizadas en cada uno	146
Tabla 48. Hospitales con más de 20 cirugías y frecuencia de los tipos de cirugías realizadas	147
Tabla 49. Frecuencia de lesiones residuales por grupo de procedimiento quirúrgico	149
Tabla 50. Tipos de lesiones residuales tras procedimientos quirúrgicos.....	151
Tabla 51. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Estenosis Pulmonares	152
Tabla 52. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Transposiciones	152
Tabla 53. Tipos de lesiones residuales en las correcciones quirúrgicas de Tetralogías de Fallot	153

Tabla 54. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Defectos Septales AV	154
Tabla 55. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Comunicaciones Interventriculares	155
Tabla 56. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Coartaciones/Hipoplasias aórticas	155
Tabla 57. Número de cateterismos por paciente	159
Tabla 58. Frecuencia de los procedimientos percutáneos	160
Tabla 59. Diagnósticos más frecuentes para los que se realizaron cateterismos diagnósticos	161
Tabla 60. Diagnósticos más frecuentes para los que se realizaron cateterismos terapéuticos	162
Tabla 61. Edades a la realización de los cateterismos	163
Tabla 62. Hospitales y número de cateterismos realizados en cada uno	164
Tabla 63. Frecuencia de lesiones residuales por cateterismos	165
Tabla 64. Lesiones residuales tras cateterismos terapéuticos	166
Tabla 65. Cateterismos con lesiones residuales en orden descendente según porcentaje ..	166
Tabla 66. Lesiones residuales según tipo de cateterismo terapéutico	167
Tabla 67. Diagnósticos referidos a las lesiones residuales de los cateterismos terapéuticos	168
Tabla 68. Relación de dispositivos implantados por paciente	171
Tabla 69. Frecuencia de dispositivos implantados	172
Tabla 70. Diagnósticos asociados al implante de stents y válvulas protésicas	173
Tabla 71. Tipos de seguimiento hospitalario	181
Tabla 72. Hospitales de seguimiento regional	181
Tabla 73. Hospitales de seguimiento de referencia	182

Tabla 74. Hospitales de seguimiento regional según la severidad	182
Tabla 75. Hospitales de seguimiento de referencia según la severidad	183
Tabla 76. Frecuencia del último seguimiento de los pacientes	184
Tabla 77. Frecuencia del último seguimiento de los pacientes según grupos de cardiopatías	184
Tabla 78. Distribución de la población por Áreas de Salud según datos CREM. Actualizado 21/02/2023.....	237
Tabla 79. Distribución de la población mayor o igual a 14 años por Áreas de Salud según datos CREM. Actualizado 21/02/2023.	237

Resumen

Las cardiopatías congénitas (en adelante, CC) son un grupo de enfermedades caracterizado por la presencia de alteraciones estructurales del corazón, producidas por defectos en su formación durante el periodo embrionario. Aparecen aproximadamente en el 1% de los recién nacidos vivos, existiendo un amplio número de alteraciones posibles.

En las últimas décadas, la mejora en el diagnóstico pre y postnatal, así como en las técnicas quirúrgicas, ha aumentado la supervivencia de los pacientes afectados de CC en nuestro país, llegando la mayoría de ellos a la edad adulta.

La prevalencia de las Cardiopatías Congénitas en España, y en concreto, en la Región de Murcia, no es bien conocida. En países de nuestro entorno, los estudios estiman la prevalencia en 3 de cada 1.000 habitantes, según lo cual, extrapolando a nuestra población, en España habría unos 115-120.000 pacientes adultos afectados de CC.

Estos pacientes llegan a la edad adulta con unas condiciones y necesidades específicas, que requerirán un seguimiento de por vida en una unidad especializada.

En el año 2018 surgió una iniciativa para la creación de un Registro Nacional de Cardiopatías Congénitas que, de momento, se limita sólo a unos pocos hospitales de referencia.

Nuestro objetivo fundamental es conocer la prevalencia y situación clínica de nuestros pacientes, para poder así estimar sus necesidades futuras en cuanto a los recursos sanitarios que se deberían destinar a una Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto (en adelante, UCCA) que funcionara en la Región de Murcia y atendiera adecuadamente a estos pacientes.

Abstract

Congenital heart diseases (hereinafter, CHD) are a group of diseases characterized by the presence of structural alterations of the heart, caused by defects in its formation during the embryonic period. They appear in approximately 1% of live newborns, with many possible alterations.

In recent decades, improvements in pre- and postnatal diagnosis, as well as in surgical techniques, have increased the survival of patients with CHD in our country, most of them reaching adulthood.

The prevalence of congenital heart disease in Spain, and specifically in the Region of Murcia, is not well known. In neighboring countries, studies estimate the prevalence at 3 out of every 1,000 inhabitants, according to which, extrapolating to our population, in Spain there would be some 115-120,000 adult patients affected by CHD.

These patients reach adulthood with specific conditions and needs, which will require lifelong follow-up in a specialized unit.

In 2018, an initiative arose for the creation of a National Registry of Congenital Heart Diseases, which, now, is limited to only a few reference hospitals.

Our main objective is to know the prevalence and clinical situation of our patients, to be able to estimate their future needs in terms of health resources that should be allocated to an Adult Congenital Heart Disease Unit operating in the Region of Murcia and adequately attend to these patients.

Abreviaturas

ACHD: Adult Congenital Heart Disease

AHA: American Heart Association

BAV: Bloqueo aurículo-ventricular

BRD: Bloqueo de rama derecha

CC: Cardiopatías congénitas

CCA: Cardiopatías congénitas del adulto

CEC: Circulación extracorpórea

CHD: Congenital Heart Disease

CIA: Comunicación interauricular

CIV: Comunicación interventricular

CoA: Coartación de aorta

D-TGA: D-Trasposición de grandes arterias

DAP: Ductus (conducto) arterioso persistente

DCS: Daño Cerebral Sobrevenido

DSAV: Defecto septal aurículo-ventricular

DVAP: Drenaje venoso anómalo parcial

DVAT: Drenaje venoso anómalo total

ECG: Electrocardiograma

ESC: European Society of Cardiology

EAo: Estenosis aórtica

EM: Estenosis mitral

EP: Estenosis pulmonar

ET: Estenosis tricuspídea

FA: Fibrilación auricular

FV: Fibrilación ventricular

GUCH: Grown-Up Congenital Heart Disease

HTA: Hipertensión arterial

HTP: Hipertensión pulmonar

H12O: Hospital 12 de Octubre

HUVA: Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

HUSL: Hospital Universitario Santa Lucía

HULAMM: Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor

HRM: Hospital Rafael Méndez

HMM: Hospital Morales Meseguer

HGM: Hospital Gregorio Marañón

HSJD: Hospital Sant Joan de Deu

HLF: Hospital La Fe

HLP: Hospital La Paz

IAo: Insuficiencia aórtica

IC: Insuficiencia cardíaca o intervalo de confianza

IM: Insuficiencia mitral

IP: Insuficiencia pulmonar

IT: Insuficiencia tricuspídea

IPCCC: International Paediatric and Congenital Cardiac Code

L-TGA: L-Trasposición de grandes arterias

NYHA: New York Heart Association

RMC: Resonancia magnética cardíaca

SECPCC: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas

TAC: Tomografía axial computerizada

TF (o bien ToF): Tetralogía de Fallot

TGA: Trasposición de grandes arterias

TGAcc: Trasposición de grandes arterias congénitamente corregida

TV: Taquicardia ventricular

TGA: Trasposición de grandes arterias

UCCA: Unidad de cardiopatías congénitas del adulto

VAB: Válvula aórtica bicúspide

VD: Ventrículo derecho

VDDS: Ventrículo derecho de doble salida

VI: Ventrículo izquierdo

I. INTRODUCCIÓN

1. DEFINICIÓN, PREVALENCIA Y CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las cardiopatías congénitas (CC) son un grupo de enfermedades caracterizado por la presencia de alteraciones estructurales del corazón producidas por defectos en la formación de este durante el periodo embrionario, y que por tanto están presentes desde el nacimiento.

Las CC no son infrecuentes. Unos 4-12 por cada 1000 recién nacidos están afectados (1-6), existiendo una amplia variedad de cardiopatías congénitas diferentes. En la inmensa mayoría de las cardiopatías congénitas existe una causa multifactorial y por el momento no conocida, siendo menos frecuentes los casos ligados a una única mutación genética concreta. Alrededor del 8-13% de las CC se presentan en contexto de síndromes malformativos o cromosomopatías y el 30% de los pacientes portadores de una alteración cromosómica presentan una CC (7,8). La tasa de CC en algunas cromosomopatías en concreto (trisomías 21, 13 y 18, monosomía X) es muy elevada (7,9). La posibilidad de transmisión a la descendencia o repetición de otro defecto congénito en un hijo es en general baja y oscila entre el 3% y el 5%, aunque puede variar significativamente en función del tipo concreto de cardiopatía.

En la 32ª Conferencia de Bethesda, organizada por el *American College of Cardiology* en octubre de 2000, numerosos cardiólogos desarrollaron definiciones para la multitud de diagnósticos de CC, dividiéndolas en tres categorías según el nivel de complejidad: simple, moderada y compleja. Se estimó que había unos 2.800 adultos con CC por millón de habitantes, con más de la mitad presentando enfermedad moderada o altamente compleja. Alrededor de esa fecha, Marelli et al. reportaron una prevalencia de 4.090 por millón de adultos en Quebec, 380 de ellos con enfermedad grave. En Europa, contamos con una población estimada de 2,3 millones de pacientes adultos con CC, lo que supera significativamente a la población pediátrica con cardiopatía congénita de 1,9 millones de pacientes (10). En España, se estima que podría haber unos 120.000 adultos con CC (11,12).

Las clasificaciones más utilizadas en la práctica hacen referencia a la fisiopatología o a la anatomía de las CC (9,13–16).

Comenzando con la clasificación fisiopatológica, se divide a las CC en dos grupos según la presencia o no de cianosis, que es, a primera vista, uno de los signos más evidentes (9):

- CC Acianógenas o No cianóticas:
 - Cortocircuitos de izquierda a derecha: Constituye el grupo más numeroso de CC, alcanzando alrededor del 50%. Se produce un defecto en las estructuras cardiacas que separan la circulación sistémica de la pulmonar, con el paso de sangre de la primera a la segunda. Puede ocurrir a nivel auricular, ventricular, y/o en grandes arterias. En este grupo encontramos la Comunicación Interauricular (CIA), Comunicación Interventricular (CIV) y el Ductus Arterioso Persistente (DAP), entre otras. Producen hiperaflujo pulmonar y sobrecarga de volumen.
 - Cardiopatías obstructivas izquierdas: Impiden o dificultan el paso de flujo a través del lado izquierdo del corazón. Entre ellas están la Estenosis Aórtica (EAo) y la Coartación Aórtica (CoA). Producen clínica de bajo gasto anterógrado y fracaso ventricular izquierdo.
 - Cardiopatías obstructivas derechas: Impiden o dificultan el paso de flujo a través del lado derecho del corazón. Destaca la Estenosis Pulmonar (EP). Producen clínica de disnea y fracaso ventricular derecho.
 - Anomalías coronarias: Origen o trayectos anómalos de las arterias coronarias. Según la anomalía, pueden ser graves (como el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda desde la derecha o ALCAPA) o leves, como el origen de la circunfleja desde un tronco independiente.
- CC Cianógenas o Cianóticas: Su característica común es la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda, con la consiguiente hipoxemia y cianosis. Podemos a su vez dividir las según el flujo pulmonar en:

- CCC con flujo pulmonar aumentado: Se presentan con insuficiencia cardíaca y son ductus-independientes. Pueden desarrollar hipertensión pulmonar (HTP). Encontramos la Transposición de Grandes Arterias (TGA) o el Tronco Arterioso.
- CCC con flujo pulmonar disminuido: Son ductus-dependientes para evitar la isquemia pulmonar. No producen HTP. Las más frecuentes son la tetralogía de Fallot (TF o ToF) y la Atresia Tricuspídea (AT) o Pulmonar (AP).

Como vemos, esta clasificación no es útil a la hora de describir en detalle las CC. En 1972 se propuso la clasificación segmentaria o anatómica, con dos escuelas principales (13,14,17):

1) Escuela del Método Morfológico o de Van Praagh (18): En esta clasificación cobra importancia la embriología cardíaca. Las CC se representan con 3 letras:

- 1ª letra: corresponde al situs viscerauricular
 - S: situs solitus
 - I: situs inversus
 - A: isomerismos
- 2ª letra: corresponde a la dirección del giro del tubo cardíaco
 - D: a la derecha (normal)
 - L: a la izquierda (invertido)
 - X: indeterminado
- 3ª letra: corresponde a la situación de los grandes vasos
 - S: posición normal con pulmonar anterior a la aorta
 - I: aorta a la izquierda de la pulmonar
 - D: aorta anterior y a la derecha
 - L: aorta anterior y a la izquierda

2) Escuela del Método Segmentario o de Anderson (19): La más utilizada en la práctica clínica y sobre la que se basa el análisis y diagnóstico secuencial habitual de las CC. Analiza por orden la morfología y conexiones de los 3 segmentos cardíacos (figura 1):

- Segmento viscerauricular
- Segmento ventricular
- Segmento arterial

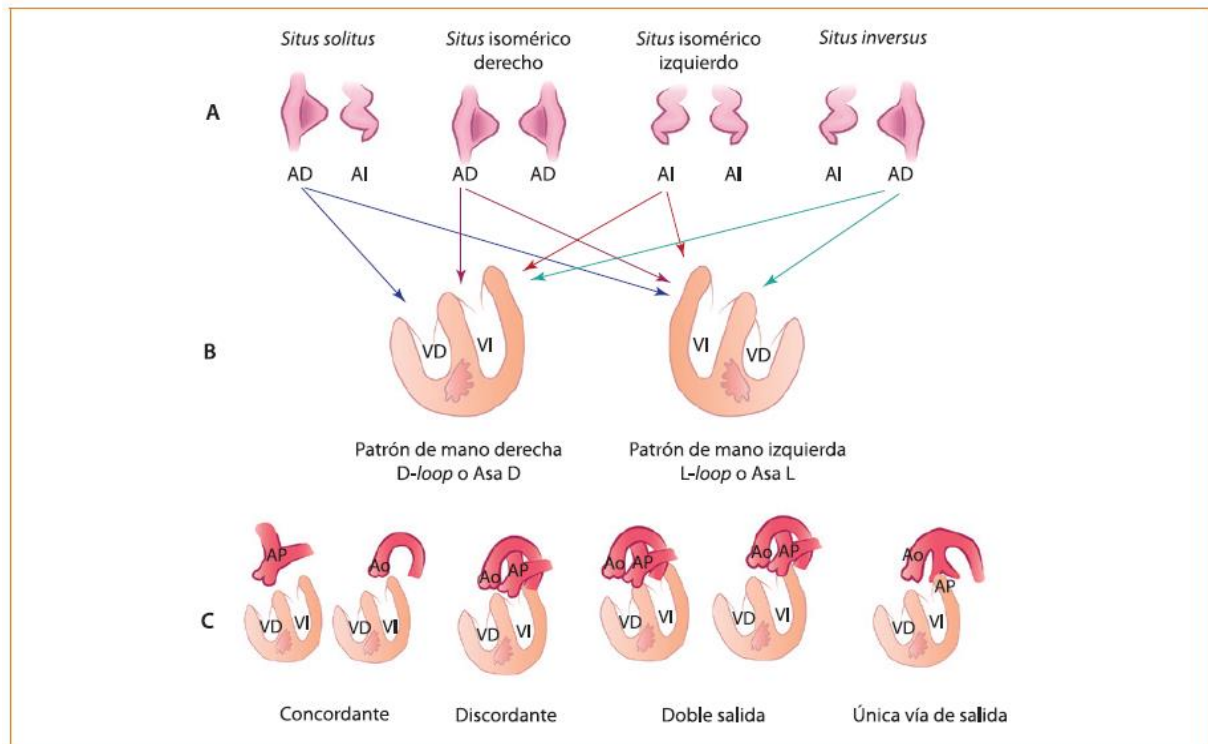


Figura 1. Esquema de la clasificación segmentaria de la anatomía cardíaca. A: segmento auricular, B: segmento ventricular, C: segmento arterial. AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo, Ao: arteria aorta, AP: arteria pulmonar. Fuente: *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. 2015. Albert Brotons DC.

Dos esfuerzos internacionales independientes comenzaron en la década de 1990 y resultaron en la publicación casi simultánea en el año 2000 de dos léxicos separados de nomenclatura de cardiología congénita (15):

- El Código Cardíaco Pediátrico Europeo (*International European Pediatric Cardiac Code*) de la Asociación Europea de Cardiología Pediátrica (*European Association for Paediatric Cardiology* o AEPC)
- El sistema de nomenclatura del Proyecto Internacional de Base de Datos y Nomenclatura de Cirugía Cardíaca Congénita (*International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project*) de la Sociedad de Cirujanos Torácicos de América del Norte, y la base de datos europea de defectos cardíacos congénitos de la Fundación Europea de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas, rebautizada como Asociación Europea de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas en 2003.

Ambas clasificaciones contaban con una versión larga y otra corta, con solapamientos entre ambas. Años más tarde se concretaron en las dos versiones de las llamadas IPCCC (*International Paediatric and Congenital Cardiac Code*). Para todos los términos dentro de las dos versiones del IPCCC, un código único de seis dígitos corresponde a una sola entidad, ya sea un fenotipo morfológico, procedimiento, síntoma o síndrome genético, con los términos mapeados en cada una de las dos versiones. En 2013, había 12.168 elementos en la versión del IPCCC derivados del *International European Pediatric Cardiac Code* y 17.176 en la versión IPCCC derivada del *International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project*.

Ante este sistema tan extenso y propenso a la confusión, desde la *International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease* se hizo en 2017 un gran esfuerzo para adaptar estas clasificaciones algo engorrosas a la nueva clasificación internacional de enfermedades ICD-11 (15).

Por otra parte, Houyel et al. propusieron en 2011 una clasificación que reagrupa los diagnósticos del IPCCC en 10 categorías y 23 subcategorías conservando el sistema de identificación de 6 dígitos (16). Esta es la clasificación que utilizamos en nuestro trabajo, por su buena definición de las CC y menor complejidad en la búsqueda (ver anexos).

2. PERSPECTIVA HISTÓRICA

El gran cambio en la supervivencia de los pacientes afectados de cardiopatías congénitas comienza con el desarrollo de la cirugía cardíaca. Antes del desarrollo de la cirugía, menos del 20% de los niños afectados llegaban a la edad adulta (20). Las cirugías cardíacas en cardiopatías congénitas se dividen en cirugías cerradas (sin necesidad de cirugía extracorpórea o CEC, habitualmente por toracotomía lateral) y abiertas (con CEC). Otra manera de denominar a las cirugías es clasificarlas en anatómicas (corrección del defecto según su problema anatómico) o fisiológicas (correcciones que hacen que el corazón funcione correctamente, aunque no hayamos corregido su defecto anatómico). En cuanto a los resultados, la cirugía puede ser curativa, si soluciona la anomalía sin secuelas ni defectos residuales; reparadora o correctiva, cuando repara estructuralmente, pero deja secuelas o lesiones; paliativa, si corrige los síntomas, pero deja la anomalía estructural de base; o sustitutiva, en el caso de trasplante. En algunas cardiopatías solo se pueden realizar actuaciones paliativas que precisan irremediablemente sucesivas cirugías, con riesgo de fracaso de estas, requiriendo un trasplante cardíaco como opción final.

La primera intervención quirúrgica en una cardiopatía congénita la realizó en 1938 Robert Gross, cirujano pediátrico en Boston, y consistió en el cierre de un conducto arterioso por toracotomía lateral en una niña de 7 años (21). Desde entonces, se han diseñado técnicas quirúrgicas que permiten corregir, o al menos paliar, cualquier tipo de CC no asociada a anomalías cromosómicas o sistémicas inviables. Los primeros hitos de este desarrollo fueron las contribuciones de Clarence Crafoort (22), que concibió la idea de la corrección quirúrgica de la coartación aórtica; Alfred Blalock, que realizó por vez primera la conexión de la arteria subclavia izquierda a la arteria pulmonar ipsilateral en pacientes cianóticos con estenosis o atresia pulmonar (23); o Richard Brock, que llevó a cabo la primera valvulotomía pulmonar con técnica cerrada (24).

Al principio de la década de los cincuenta, Gibbon consiguió poner a punto la máquina de circulación extracorpórea permitiendo el abordaje quirúrgico directo del corazón, lo que supuso un cambio radical en la cirugía (25). Los principales logros en los años cincuenta fueron la reparación de la comunicación interventricular y la tetralogía de Fallot (26). En los años

sesenta, la corrección fisiológica auricular de la transposición de grandes arterias (27) y la interposición de conductos entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (28), y en los setenta, las técnicas de Fontan (29) y Jatene (30) para la reconstrucción del corazón univentricular y la TGA, respectivamente. En 1981, Norwood ideó una aproximación sistemática para la corrección quirúrgica de la atresia aórtica (31).

La progresiva mejora en las técnicas de circulación extracorpórea, utilizando métodos de protección cerebral y miocárdica (32,33), hizo posible la reparación quirúrgica de la mayoría de las CC, cada vez a una edad más temprana, con la aparición de la cirugía cardíaca neonatal en los años 80, obteniendo excelentes resultados a corto y largo plazo. El primer trasplante cardíaco con éxito en el recién nacido se consiguió en el centro médico universitario de Loma Linda en 1985 (34). Desde entonces, muchos centros en el mundo ofrecen esta alternativa terapéutica a lactantes con CC inaccesibles a la reconstrucción quirúrgica o cuando esta ha fracasado.

A partir de los años ochenta, la valoración hemodinámica y morfológica de las CC se empezó a realizar con técnicas no invasivas, como la ecocardiografía Doppler, la angiogramagrafía y la resonancia magnética, mientras que se inició un amplio campo de actuación terapéutica en el laboratorio de cateterismo. El primer procedimiento terapéutico intracardiaco llevado a cabo con un catéter fue la septostomía auricular con balón realizada por Rashkind en 1966 (35), que abrió las puertas del actual arsenal terapéutico de los cardiólogos pediátricos mediante cateterismo intervencionista. En la actualidad, el cateterismo intervencionista está solucionando problemas de cardiopatías simples y aisladas, y resolviendo las complicaciones que van apareciendo en el seguimiento, condicionando una disminución del número de intervenciones quirúrgicas.

La contribución inicial de la cardiología pediátrica consistió en el análisis morfológico de todas las malformaciones del corazón. Un selecto grupo de cardiólogos y anatomistas, entre los que cabe destacar a Van Praagh en los Estados Unidos (18), Anderson en Gran Bretaña (19) y Quero-Jiménez en España (17), realizaron un esfuerzo considerable en el análisis secuencial, nomenclatura, clasificación y abordaje diagnóstico y terapéutico de las CC. La segunda contribución fue la aplicación de las técnicas de cateterismo cardíaco y angiocardiografía para la valoración fisiopatológica y anatómica de las CC. La última contribución de la cardiología pediátrica es el diagnóstico prenatal con ecocardiografía fetal

que, sin duda, supone un avance extraordinario en el conocimiento de las alteraciones morfológicas y funcionales del corazón desde una temprana edad gestacional (36).

Los progresivos avances quirúrgicos, junto con los estudios anatómo-clínicos y el desarrollo de nuevas tecnologías en electrocardiografía, radiología e intervencionismo cardíaco determinaron el desarrollo de la especialidad (37).

3. EL DESARROLLO DE LA CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA EN ESPAÑA

La Pediatría es la medicina integral del período evolutivo de la existencia humana que comprende desde la concepción hasta el fin de la adolescencia. La singularidad de esta fase es que en ella residen los fenómenos de crecimiento, maduración y desarrollo biológico y social del individuo. El médico pediatra se configura, pues, como garante de una atención integral basada en las necesidades globales del niño y el adolescente.

La complejidad de la pediatría actual obliga a que pediatras, específicamente formados y acreditados, lleven a cabo actividades asistenciales y formativas especializadas en determinadas edades y en áreas concretas de diversos aparatos o sistemas del organismo del niño y del adolescente, así como actuaciones en el campo de la pediatría comunitaria y social. Esta ha sido la base del desarrollo de las especialidades pediátricas, las cuales, al igual que en el adulto, se ocupan específicamente de un órgano o aparato, grupo de enfermedades o segmento de edad concretos (38).

Las especialidades pediátricas iniciaron su desarrollo a mediados del siglo XX en base a dos factores (39): la progresiva subespecialización de la asistencia pediátrica (división del trabajo basada en aparatos u órganos, sin perder de vista las características peculiares relacionadas con el proceso de maduración y desarrollo de estos) y el gran crecimiento demográfico de la población pediátrica junto con las innovaciones técnicas en medicina. Los conocimientos sobre el niño sano o enfermo, las técnicas asistenciales y los problemas cada vez más complejos se incrementaron hasta hacerse imposibles de asumir por el pediatra general, favoreciendo la dinámica de división del trabajo y la ramificación de la Pediatría. En la actualidad, las especialidades pediátricas han conseguido un nivel de profesionalización equiparable al de sus homólogas de adultos y un reconocimiento social innegable. La consecuencia ha sido una significativa mejora de la asistencia a los niños afectados de patologías concretas.

La cardiología pediátrica surge en España con la apertura de las Unidades de Cardiología Pediátrica en los Hospitales Infantiles públicos La Paz en Madrid (1965) y Vall d'Hebron en Barcelona (1967) (37,40). A partir de los 90, hay un desarrollo de la cirugía cardíaca pediátrica a nivel nacional hasta su situación actual. Han aparecido múltiples

unidades cardiológicas de tercer nivel en el territorio español, en donde se realizan todas las técnicas, con unos resultados similares a los estándares internacionales. El tratamiento de las cardiopatías congénitas ha evolucionado en los últimos años de manera espectacular. Antes del desarrollo de la cirugía, menos del 20% de los niños afectados llegaban a la edad adulta (20), mientras que en la actualidad más del 85% de los niños que nacen con cardiopatías, hace unos años incompatibles con la vida, alcanzan la edad adulta (37).

A nivel de reconocimiento de la especialidad, la cardiología pediátrica se estableció en Estados Unidos dentro de la Sección de la *American Academy of Pediatrics* en 1961 y actualmente está reconocida en varios países europeos como Reino Unido, Alemania, Suecia y Portugal. A finales de los años 60 se crean las Secciones Científicas de Cardiología Pediátrica en el marco de la Asociación Española de Pediatría (AEP) y de la Sociedad Española de Cardiología (SEC). En España se iniciaron los trámites de su reconocimiento en los años 70 y está en vías de aprobación como “área de capacitación específica”. En el año 2001 se crea la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (SECPCC), donde se incluyen casi todos los cardiólogos pediátricos y un porcentaje elevado de los cirujanos cardiacos dedicados a las cardiopatías congénitas del territorio nacional, así como otros especialistas con dedicación a cardiopatías congénitas (41).

4. LA TRANSICIÓN DESDE LA EDAD PEDIÁTRICA A LA EDAD ADULTA

Es importante distinguir entre los conceptos diferentes pero relacionados de transferencia y transición de la atención de la salud. La transferencia puede ser vista como el movimiento físico de adolescentes y adultos jóvenes con condiciones médicas crónicas desde un cuidado de la salud centrado en el niño hacia un cuidado de la salud orientado al adulto. Por el contrario, la transición es el proceso planificado y con propósito que aborda las necesidades médicas, psicosociales, educativas y vocacionales de los adolescentes y adultos jóvenes a medida que pasan de sistemas de atención de la salud centrados en los niños a sistemas de atención de la salud orientados a los adultos (42). En este contexto, la transición es multidimensional, ya que involucra transiciones de desarrollo (adolescente a adulto joven), situacionales (alta y reubicación) y de salud-enfermedad (cambios de roles, autocuidado de una enfermedad crónica).

Factores como la falta de síntomas y un fuerte apego a un programa de cardiología pediátrica pueden resultar en que no se transfiera con éxito. Muchos adultos con CC tienen la impresión de que la operación realizada en la infancia fue "curativa". Es posible que desconozcan su pronóstico y creen que el seguimiento cardíaco regular es innecesario. La educación integral e individualizada sobre su condición cardíaca y sus necesidades de atención médica, así como una "hoja de ruta" sobre las implicaciones del estilo de vida, pueden ayudar a los pacientes a lograr la independencia. Además de las recomendaciones de atención médica de rutina, los objetivos de la educación para la salud deben ser específicos para los adultos jóvenes con CC y deben incluir información específica sobre diagnósticos y operaciones, medicamentos y sus efectos secundarios, profilaxis de la endocarditis, ejercicio físico, anticoncepción y planificación familiar, carrera profesional, seguros, pautas para la frecuencia de seguimiento médico y atención dental. La educación sobre síntomas que pueden ser graves, como las arritmias, es fundamental. Esta información debe resumirse en un "pasaporte de salud" del paciente (42–46) y debe abordarse de manera sistemática, apoyándonos en formularios específicos en las visitas dedicadas a este proceso de transición.

Varios estudios de los últimos años han puesto el foco en los retos que plantea este proceso de transferencia/transición de los pacientes con CC. Comentamos a continuación los más interesantes.

Un breve estudio de Moons et al. recoge mediante entrevistas las reflexiones y experiencia sobre los programas de transición de 14 pacientes entre 15 y 17 años (46). Aunque los adolescentes con cardiopatías congénitas tienen una actitud positiva hacia la transferencia a un programa de cardiopatías congénitas para adultos, identificaron aspectos que los profesionales deben abordar, como la necesidad de preparación previa al traslado informándoles sobre el programa para adultos y sus nuevos proveedores de atención médica.

Otros dos estudios recogen las impresiones de 21 y 38 adolescentes, respectivamente (47,48). Aunque los jóvenes esperaban poca diferencia entre los servicios de adultos y pediátricos antes de la transferencia, la realidad de la atención de adultos a menudo era muy diferente de la atención pediátrica. Las desventajas de la atención de adultos eran el menor personal y la presencia de un gran número de personas mayores enfermas. Las ventajas consistían en una mayor comprensión de su cuidado y participación en la toma de decisiones. Algunos jóvenes también señalaron que, en retrospectiva, no estaban seguros de lo que implicaría su primera visita en los servicios para adultos ni de si sus padres podrían asistir con ellos. Si bien valoraban por encima de todo la continuidad en la calidad de la atención, querían mejor información de antemano para no “sentirse perdidos”. Instalaciones apropiadas para la edad y la amabilidad del personal también fueron valoradas por razones de privacidad y dignidad, incluida la provisión de cuidado lejos de los niños pequeños y su propio baño. Respecto a la implicación de los padres, las respuestas fueron variadas. Algunos jóvenes preferían seguir asistiendo con ellos y otros preferían tener más libertad. En cuanto a la comunicación, muchos preferían que la información de los profesionales fuera dirigida a ellos, aunque todavía querían que sus padres se involucraran en su cuidado con un papel secundario de apoyo. Destacaron igualmente sus necesidades psicosociales y prácticas.

Otro estudio alemán de 2017 recoge las opiniones de pacientes y sus padres (n = 818) y los clasifica según la gravedad de la cardiopatía (49). En cuanto al conocimiento de la patología, los padres reportaban mayores niveles de conocimiento, sin encontrar diferencias entre pacientes con diagnósticos simples o complejos. Además, los padres valoraban el estado de salud y la percepción de discapacidad diaria de sus hijos significativamente mejor que los propios pacientes; a su vez los adolescentes consideraban que tenían mejor estado de salud que los adultos y los pacientes afectados de cardiopatías más simples mejor que los complejos.

Un estudio canadiense de 2004 analizó la prevalencia y asociaciones de una correcta transición desde los cuidados pediátricos hacia los de adultos en las CC en sus 15 centros especializados en CCA (50), concluyendo que sólo el 47% de los pacientes pediátricos realizó una transición adecuada a los servicios de cardiología de adultos. En los análisis multivariantes, el éxito de la transición se asoció significativamente a haber sufrido un mayor número de procedimientos quirúrgicos, edad mayor en la última visita en el centro pediátrico y a contar con recomendaciones por escrito y rutas asistenciales sobre seguimiento en un centro especializado. Otras variables como la ausencia de abuso de sustancias, uso de profilaxis antibiótica dental y asistencia a las citas sin familiares se correlacionaron igualmente con una transición exitosa.

En una encuesta realizada a cardiólogos pediátricos de E.E.U.U. se buscó definir los patrones de transición y las barreras percibidas para esta (43). De los 291 profesionales que respondieron, el 79% proporcionaba atención a pacientes mayores de 18 años. Las barreras percibidas para su transición a adultos fueron el apego emocional de los pacientes y sus familias a los profesionales (87%) así como de los profesionales a los pacientes (70%) y la percepción de ausencia de cuidados adecuados en adultos (76%). La característica más llamativa para plantear la transición fue la presencia de comorbilidades típicas de adultos (83%), así como la graduación escolar (56.3%) o el embarazo (68.3%). Por otra parte, de los profesionales que atendían a pacientes mayores de 30 años, hasta el 26.9% dudaba de su capacidad de proporcionar cuidados adecuados a la edad de los pacientes. La mayoría comenzaron a introducir a sus pacientes en el programa de transición antes de la adolescencia (5.3 % antes de los 11 años, 49.4% entre los 12 y los 16, y 29.4% entre los 17 y 18) mientras que una minoría (10.2%) esperó a que cumplieran 18 años. Este estudio valora positivamente el cuidado multidisciplinar y personalizado, haciendo hincapié en la necesidad de otros profesionales sanitarios como enfermeros y trabajadores sociales.

Similares resultados presenta un estudio realizado en Georgia en 2018, con tan solo el 12.1% de pacientes transferidos con una media de 33.9 meses entre la última visita en cardiología pediátrica y la primera en cardiología de adultos, siendo más probablemente transferidos aquellos con cardiopatías más severas. La mayor distancia al centro de referencia se asoció a una mayor tasa de pérdida de seguimiento (44).

Otro estudio del Reino Unido se centró en pacientes afectados de Tetralogía de Fallot que habían sido valorados e intervenidos en la infancia (45). De los 1.085 pacientes intervenidos, 216 (24%) no realizaban seguimiento cardiológico. Su mediana de edad era 32 años y la mediana de duración de la pérdida de seguimiento (definida como más de 3 años sin valoración cardiológica específica) de 22 años, si bien la mayoría habían perdido el seguimiento antes de que las unidades de CCA se hubieran establecido como tales. El 48% de las muertes tardías ocurrieron en pacientes sin seguimiento específico.

Dos facultades de Enfermería de Dublín y Londres recogieron las experiencias y resultados de los programas de transición publicados desde 2001 hasta 2013 (42). Observan que hasta el 33% de los pacientes que perdieron el seguimiento alegaban haber sido informados de que no precisaban seguimiento continuado. Además, el 23% habían sido dados de alta por parte de cardiología pediátrica sin ninguna indicación sobre el seguimiento. En general, era más frecuente la pérdida de seguimiento en aquellos pacientes con CC catalogadas como leves que aquellas moderadas (47%) o severas (21%). La aparición de síntomas era el detonante para retomar los cuidados.

En el Arkansas Children's Hospital de E.E.U.U. hicieron en 2015 una revisión sobre la transición en CCA (51). Destacan que los programas de transición de otras enfermedades crónicas (diabetes mellitus, fibrosis quística, artritis reumatoide juvenil) inician el proceso de transición 5-7 años antes del paso al cargo del especialista correspondiente. Concluyen que una transición decidida y programada ayuda al desarrollo del autocuidado y las habilidades de comunicación en los pacientes, preparándolos para asumir responsabilidades, además de mejorar la organización entre especialistas pediátricos y de adultos.

Además de todo esto, varios estudios ponen el foco en los costes que supone y supondrá no optimizar el cuidado de estos pacientes, tanto por aparición de complicaciones e ingresos evitables como por un aumento innecesario de la mortalidad (52–55).

Finalmente, un artículo publicado en marzo de 2022 en el *Journal of the American Heart Association* (56) aporta detalles útiles para la práctica clínica real. Menciona las herramientas tecnológicas de acceso y cuidado de salud, más atractivas y sencillas para los jóvenes, así como cuestionarios para comprobar la preparación del adolescente y un ejemplo de *check-list* de los puntos a tratar en las sesiones de transición de cara a evaluar si efectivamente el joven está preparado.

Estos trabajos hacen tangible la percepción subjetiva de que, para una transición adecuada que evite la pérdida de seguimiento de estos pacientes, así como gastos y morbilidad innecesarias, debe existir un programa de transición específico y estructurado. Los centros que atienden a adolescentes y adultos jóvenes con cardiopatías deben desarrollar planes estructurados para la transferencia de la atención. Un programa integral que adopte un enfoque de desarrollo que comience en la niñez y la adolescencia debería lograr mejores resultados que los programas que se enfocan solo a la transición a una edad específica. Si bien no hay pautas fijas, los estudios revelan algunos elementos clave de un programa de transición efectivo (51,57–59):

- 1) Un programa de transición formal con una política flexible sobre el momento de la transferencia al cuidado de adultos:
 - Un período de preparación que comience antes de la transición, con un programa educativo que se centre en un conjunto de habilidades que permitan a los jóvenes y sus familias funcionar en una clínica para adultos (p. ej., comprender la enfermedad, el tratamiento y el origen de los síntomas, reconocer el deterioro y tomar las medidas apropiadas, aprender a buscar ayuda de los profesionales de la salud y entender el sistema médico). Es importante que los jóvenes no sean transferidos hasta que tengan las habilidades necesarias y hayan terminado su crecimiento y pubertad. También es recomendable que el traslado se planifique y realice durante un período de estabilidad médica.
 - Un proceso de transferencia coordinado que incluya un plan escrito detallado y una visita previa a la clínica de adultos, con una presentación del cardiólogo que se encargará de su seguimiento y un coordinador designado, como un enfermero gestor.
- 2) Un centro regional de CCA interesado y capaz que sea al menos equivalente en calidad a la fuente pediátrica que el paciente está dejando. A mayor distancia al centro de referencia, se ha observado mayor pérdida de seguimiento, por lo que sería beneficioso que los servicios de cardiología infantil y de adultos se encontraran en el mismo centro o en centros cercanos y accesibles.

- 3) Apoyo administrativo, con vínculos de gestión entre los sistemas pediátrico y de adultos así como con atención primaria u otros servicios.
- 4) Participación de la atención primaria, con protocolos y pautas concretas, comunicación fluida y circuitos de derivación claros.

La transición de la atención debe organizarse en cada país y debe reflejar la historia regional, las políticas locales y sus realidades. Requiere la colaboración de los padres, los adolescentes y los cardiólogos pediátricos y de adultos. Las visitas de transición realizadas conjuntamente por cardiólogos pediátricos y de adultos, así como su comunicación continua y la implicación de otros profesionales médicos, son esenciales para alentar a los adolescentes a hacerse cargo de sus propios problemas de vida y salud. La información adecuada sobre su defecto cardíaco, sus operaciones y sus lesiones residuales puede ayudarles a comprender las implicaciones para el futuro y mejorar el cumplimiento de sus tratamientos, así como la calidad de su atención médica. Un ejemplo nacional de creación de Consulta de Transición en CC lo encontramos en el H. Virgen del Rocío de Sevilla, que inició su andadura en 2015 (60) y está ofreciendo buenos resultados.

5. LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL ADULTO: NECESIDADES ESPECIALES

5.1 SECUELAS CARDIACAS Y COMORBILIDADES CARDIOVASCULARES

Como hemos visto, las cardiopatías congénitas tienen una gran variabilidad de presentación, desde un punto de vista tanto anatómico como fisiopatológico, lo que condiciona su complejidad diagnóstica y de tratamiento, haciendo imprescindible que el manejo sea efectuado por personal especializado, con el fin de conseguir unos buenos resultados asistenciales y buena calidad de vida. El aumento de la supervivencia de los niños con cardiopatía congénita ha propulsado el desarrollo, ampliación y cambios organizativos en la estructura de las unidades dedicadas a la cardiología pediátrica, con la progresiva aparición de las Unidades de Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA). En el año 2000 se igualaba la población pediátrica y adulta con CC y actualmente se estima que la población de adultos con cardiopatías congénitas ya supera a la población infantil (61–64). Más del 85 % de los niños que nacen hoy con afecciones médicas crónicas vivirán hasta la edad adulta, y deben pasar como es lógico de la atención médica pediátrica a la de adultos.

El espectro de CC del adulto se está modificando, y enfermedades como la tetralogía de Fallot, la transposición de grandes vasos o el corazón univentricular están emergiendo como enfermedades prácticamente nuevas, transformadas por los procedimientos terapéuticos. Casi todos los pacientes que sobreviven presentan lesiones residuales, secuelas o complicaciones que pueden tener un carácter evolutivo durante la vida adulta. Estas lesiones se pueden manifestar como alteraciones electrofisiológicas, enfermedad valvular, cortocircuitos persistentes, disfunción miocárdica, lesiones vasculares, problemas derivados de materiales protésicos, complicaciones infecciosas, fenómenos tromboembólicos o alteraciones extravasculares que afectan a múltiples órganos o sistemas (36).

Surge, por tanto, una nueva área del conocimiento que abarca el manejo de estas entidades desde el periodo fetal al adulto. En 1994, la sociedad Europea de Cardiología reconoció la necesidad de cuidados especiales de estos pacientes y creó un grupo de trabajo para los adultos con cardiopatías congénitas (*Grown up Congenital Heart Disease*, GUCH). Se han ido creando paulatinamente unidades multidisciplinarias, en las que se interrelacionan

profesionales de diferentes especialidades como obstetras, pediatras, cardiólogos, radiólogos, cirujanos, anestelistas, intensivistas, psicólogos, enfermería, etc., con conocimiento específico en cardiopatías congénitas (62,65).

Esta nueva y heterogénea población ya no encaja dentro de las divisiones tradicionales de formación y práctica que han separado la cardiología de adultos de la pediátrica. Los cardiólogos de adultos no están equipados para tratar la variedad y complejidad de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, mientras que no se puede esperar que los cardiólogos pediátricos manejen las muchas enfermedades adquiridas de adultos en un entorno médico pediátrico. Estas diferencias requieren de los especialistas un conocimiento y habilidades específicas que les permitan enfrentarse a las complicaciones a medio y largo plazo (20,53,66). Estos “superespecialistas” deberán tratar problemas únicos de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas, como la insuficiencia ventricular, las arritmias, el desarrollo de hipertensión pulmonar y la longevidad de las válvulas y los conductos.

Las pautas actuales recomiendan que algo más de la mitad de los pacientes adultos con CC sean vistos cada 12 a 24 meses por un cardiólogo con experiencia específica en un centro regional de CC, dado el riesgo de sufrir complicaciones graves (por ejemplo, reoperación y/o arritmias) y mortalidad prematura (49,53,60). Los estudios muestran un descenso de la mortalidad en este grupo de pacientes cuando la cirugía es realizada por cirujanos cardiacos pediátricos expertos en CC aún en el hospital de adultos (67,68), así como una reducción de la mortalidad en aquellos pacientes seguidos en centros específicos de cardiopatías congénitas del adulto (54).

En un reciente artículo sobre el pronóstico de los pacientes con CCA intervenidos quirúrgicamente, los autores encuentran en su serie un 46% de pacientes con cirugías previas (26,3% una cirugía, 10,2% dos cirugías y 9,5% más de dos intervenciones de CC)(69). Desde el punto de vista de la cirugía, refieren desafíos adicionales en este grupo de pacientes como válvulas degeneradas, más fibróticas y/o calcificadas, ventrículos disfuncionantes, múltiples adherencias debidas a las esternotomías previas, conductos adheridos y dificultad en los accesos periféricos. Estas situaciones de mayor complejidad hacen necesario una formación específica también a nivel quirúrgico. Igualmente, los cardiólogos intervencionistas destacan la necesidad de mantener un volumen alto de intervenciones por centro, así como la presencia *in situ* de un equipo de cirugía cardiaca experto en cardiopatías congénitas para resolver

potenciales complicaciones urgentes, así como un equipo multidisciplinar de varias especialidades con experiencia en este campo (70).

Tengamos en cuenta también que los pacientes con una cardiopatía congénita no sólo pueden padecer otra cardiopatía adquirida durante su evolución, sino que son más propensos a ello. El desarrollo de enfermedad coronaria, cardiopatía hipertensiva, insuficiencia cardiaca (IC) y arritmias es bastante frecuente (63).

En general, los motivos cardiovasculares representan aproximadamente el 77% de todas las muertes en pacientes con CCA, con aproximadamente la mitad atribuible a IC crónica. En estos pacientes la prevención y el tratamiento de condiciones que predisponen a enfermedades cardiovasculares adquiridas tales como diabetes mellitus, obesidad, hipertensión, dislipidemia y/o comorbilidades similares son importantes. Dado el aumento del riesgo de enfermedad cardiovascular adquirida con la edad, promover un estilo de vida saludable es importante desde la infancia y juventud.

Por otra parte, este grupo de pacientes presenta otras necesidades concretas de cuidados, que describimos a continuación, entre las que se encuentran la planificación y/o contraindicaciones del abordaje anestésico de otras cirugías no cardíacas, consejo y seguimiento sobre embarazo y contracepción en mujeres afectas de CC, el abordaje social y psicológico de la enfermedad crónica, pautas y recomendaciones sobre el ejercicio y la posibilidad de rehabilitación cardíaca... además del conocimiento de las previsibles complicaciones propias de su cardiopatía de base (57,63,71,72).

5.2 RIESGO ANESTÉSICO

Los pacientes con cardiopatías congénitas también pueden requerir cirugía no cardíaca o no relacionada con la cardiopatía. Presentan un riesgo anestésico elevado, sobre todo por la hipoxia, la enfermedad vascular pulmonar, el fallo cardíaco y las arritmias (60,61,80). El riesgo dependerá de la naturaleza de la cardiopatía, la extensión y el carácter o no urgente de la intervención. Por ejemplo, la presencia de cortocircuitos residuales puede causar embolismos paradójicos, la enfermedad vascular pulmonar puede impedir un aumento de perfusión pulmonar tras una caída de resistencias periféricas con imposibilidad de aumentar el gasto cardíaco, la cianosis dará lugar a alteraciones hematológicas con mayor riesgo de sangrado y anemia, un ventrículo derecho sistémico puede descompensarse y caer en insuficiencia cardíaca congestiva, una coartación aórtica puede dar lugar a tensiones arteriales elevadas aún tras la reparación, etc (73).

Antes de cualquier intervención se debe evaluar el estado general del paciente, recomendándose una ecocardiografía para evaluar la función ventricular y circulación pulmonar, una radiografía de tórax, electrocardiograma, así como solicitar información de procedimientos previos y posibles anomalías debidas a cirugías más antiguas, sin olvidar que con frecuencia puede existir afectación de otros órganos si la CC forma parte de un síndrome o en enfermedades adquiridas.

Es necesario que el equipo anestésico esté familiarizado con el manejo de las CCA y pueda anticiparse y manejar las posibles complicaciones que surjan durante la intervención. El manejo postoperatorio también es crítico, ya que los pacientes deberán recibir cuidados especiales como profilaxis antiendocarditis, anticoagulación, o prevención de fenómenos trombóticos y de fallo renal (61–63,73).

5.3 PROFILAXIS DE ENDOCARDITIS

La endocarditis es la infección del endocardio del corazón y grandes vasos por microorganismos, siendo las estructuras más frecuentemente afectadas las válvulas cardíacas. El flujo turbulento causado por los gradientes de presión provocados por las anomalías estructurales predispone a la infección en los pacientes con CC. Las condiciones de alto riesgo son las válvulas protésicas, la endocarditis previa, cualquier CC cianótica y cualquier CC reparada con material protésico hasta 6 meses después del procedimiento o de por vida si persiste shunt o regurgitación valvular (62).

La principal fuente de bacteriemias es la cavidad oral. Los patógenos comunes responsables incluyen *Streptococcus viridans*, especies de *Staphylococcus* y especies de *Enterococcus* (63). Se recomienda la profilaxis antibiótica en los casos de riesgo moderado y elevado, cuando se someten a procedimientos que les sitúen en riesgo de bacteriemia, como procedimientos dentales, genitourinarios, gastrointestinales y respiratorios. Además, se deben aplicar medidas higiénicas no específicas en todos los pacientes, con una buena higiene bucal y cutánea, y medidas asépticas durante la asistencia sanitaria y cualquier procedimiento invasivo. Los piercings y los tatuajes se desaconsejan y, en cualquier caso, deben realizarse en condiciones higiénicas óptimas.

Es recomendable que todas estas indicaciones se den verbalmente y por escrito, así como dejar reflejada claramente la indicación de profilaxis en los informes clínicos de los pacientes.

5.4 DEPORTE Y REHABILITACIÓN CARDIACA

Al igual que ocurre con los embarazos, el aumento de la supervivencia y la llegada a la edad adulta de los niños con CC supone un aumento en el grupo de pacientes que practicarán deporte, por lo general de forma recreativa. Si bien más del 90% de los adultos con CC se categorizan en estadios funcionales NYHA I o II, es necesario una evaluación individual antes de aconsejar sobre la práctica deportiva. Este es un tema que preocupa a los afectados, a sus familias, y a los clínicos, decantándose en la mayoría de las ocasiones por restricciones innecesarias por precaución excesiva. Este tema también es abordado por la doctora Ghandour en su tesis doctoral, donde la actividad física realizada por los casos era menor (74). Es nuestro deber ofrecer un buen asesoramiento que permita una práctica deportiva adecuada y segura para cada tipo de situación, lo cual repercutirá positivamente tanto en el entrenamiento cardiovascular como en la calidad de vida y la autopercepción de nuestros pacientes.

Todas las actividades físicas se pueden caracterizar según sus componentes estático (necesidad de fuerza) y dinámico (necesidad de resistencia), siendo habitual utilizar la clasificación desarrollada por Mitchell et al. (75). Además, algunas actividades físicas pueden estar asociadas con un mayor riesgo de lesiones si se produce la pérdida del conocimiento (como nadar o montar a caballo), mientras que otras tienen una alta posibilidad de colisión corporal o traumatismo con consecuencias graves, como hemorragia, disección aórtica, daño de dispositivos o embolización.

En 2011 se publicaban en el *European Journal of Preventive Cardiology* las recomendaciones pediátricas sobre ejercicio físico (76), basadas principalmente en diagnósticos anatómicos subyacentes, y en 2013 las recomendaciones para adolescentes y adultos jóvenes con CC en el *European Heart Journal*, con un enfoque funcional basado en el riesgo hemodinámico y de arritmia subyacente, que se adapta mejor a la evaluación del deportista adulto con CC. La ESC publicó en 2020 su “Guía sobre cardiología del deporte y el ejercicio en pacientes con enfermedad cardiovascular” (77), que dedica un apartado a los pacientes con cardiopatías congénitas del adulto y recoge el método propuesto previamente de evaluación funcional en el *European Heart Journal* de 2013 (figura 3).

Por tanto, es necesario disponer del material suficiente para una evaluación funcional completa de estos pacientes, así como del conocimiento y la actualización clínica pertinentes para poder asesorar adecuadamente, lo que repercutirá en una mejor capacidad física y cardiovascular de nuestros pacientes y un más que probable menor gasto sanitario a medio-largo plazo.

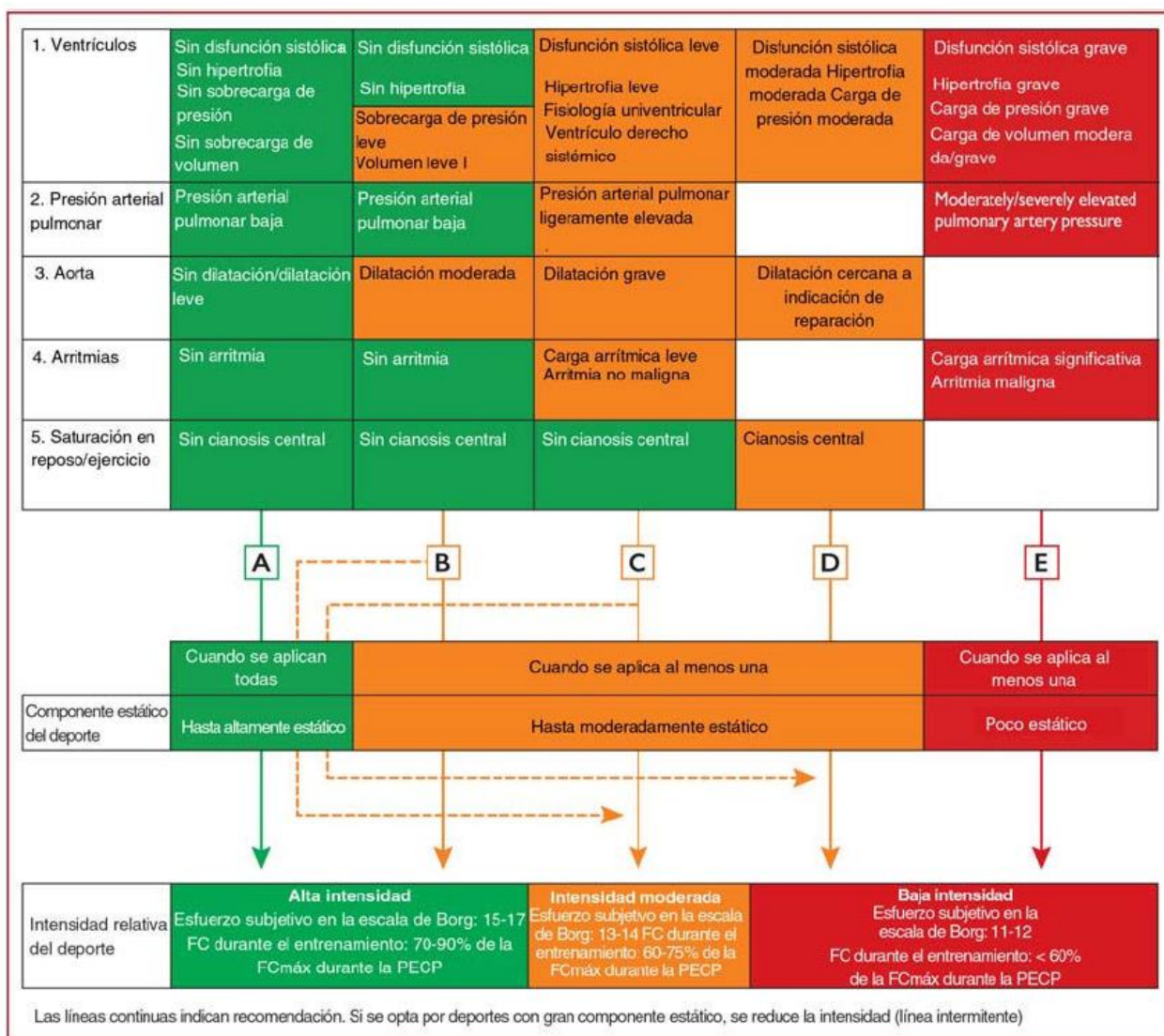


Figura 3. Evaluación previa a la práctica deportiva de pacientes con cardiopatías congénitas. Fuente: Guía ESC 2020 sobre cardiología del deporte y el ejercicio en pacientes con enfermedad cardiovascular: Grupo de Trabajo sobre cardiología del deporte y ejercicio en pacientes con enfermedad cardiovascular de la ESC. Rev Española Cardiol. 2021;74(6):545.e1-545.e73.

5.5 EMBARAZO

Dado que la población adulta con CC está creciendo, cada vez hay más mujeres con cardiopatías congénitas que alcanzan la edad reproductiva. En los países occidentales, la cardiopatía de la madre es la principal causa de muerte materna durante el embarazo (78). Por otra parte, el aumento de la edad materna se asocia más frecuentemente con un aumento de la prevalencia de los factores de riesgo cardiovascular, sobre todo diabetes mellitus, hipertensión y obesidad (79,80).

Como sabemos, el embarazo induce cambios en el sistema cardiovascular para satisfacer el aumento de la demanda metabólica de la madre y el feto. Las mujeres con cardiopatía pueden tener una adaptación hemodinámica subóptima, a lo que se une el estado de hipercoagulabilidad y los cambios farmacocinéticos para muchos fármacos. Además, las adaptaciones fisiológicas al embarazo influyen en la valoración y la interpretación de la función cardíaca y el estado clínico de la madre. Las mujeres con cardiopatía tienen mayor riesgo de complicaciones obstétricas, como parto prematuro, preeclampsia y hemorragia posparto. Se producen complicaciones neonatales en un 18-30% de las pacientes con cardiopatía, con una mortalidad neonatal del 1-4%. Los eventos maternos y neonatales están muy correlacionados. Aunque se han identificado los factores predictores de complicaciones maternas y neonatales, no existen modelos de predicción validados.

En 2018 la ESC publicó las nuevas “Guías sobre el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo” (71). En ellas, se hace hincapié en que todas las mujeres con enfermedad cardíaca o aórtica conocida que deseen gestar reciban un asesoramiento oportuno previo al embarazo. Es fundamental la toma de decisiones informada. Se deben discutir diversos aspectos, como el pronóstico a largo plazo, las tasas de fertilidad y abortos, el riesgo de recurrencia de la cardiopatía congénita, el tratamiento farmacológico, el riesgo y el pronóstico para la madre, el pronóstico esperado para el feto y los planes para el control del embarazo y el parto. Se debe organizar un plan de tratamiento multidisciplinar y valorarlo con la paciente. Es importante prestar atención en este momento a los hábitos de vida poco saludables, como el sobrepeso, el tabaquismo y el consumo de alcohol, ya que estos pueden tener un impacto importante.

La Organización Mundial de la Salud elaboró una escala específica para estas pacientes, la “Escala de clasificación del riesgo cardiovascular materno de la Organización Mundial de la Salud modificada”, abreviada como OMSm (tabla 1). Estratifica el riesgo cardiovascular durante la gestación en 5 niveles según diferentes factores, entre los que se incluyen la presencia de distintas CC y su situación funcional.

	OMSm I	OMSm II	OMSm II-III	OMSm III	OMSm IV
Diagnóstico (si la cardiopatía va bien y no se complica)	Pequeño o leve – Estenosis pulmonar – Ductus arteriosus permeable – Prolapso de la válvula mitral Lesiones simples reparadas con éxito (defecto septal auricular o ventricular, ductus arteriosus permeable, drenaje venoso pulmonar anómalo) Latidos ectópicos aislados, auriculares o ventriculares	Defecto septal auricular o ventricular no operado Tetralogía de Fallot reparada La mayoría de las arritmias (arritmias supraventriculares) Síndrome de Turner sin dilatación aórtica	Disfunción del VI leve (FE > 45%) Miocardiopatía hipertrófica Valvulopatía nativa o del tejido que no se considere OMS I o IV (estenosis mitral leve, estenosis aórtica moderada) Síndrome de Marfan u otras EHAT sin dilatación aórtica Aorta < 45 mm en la enfermedad aórtica asociada con válvula aórtica bicúspide Coartación reparada Defecto del septo auriculoventricular	Disfunción del VI moderada (FE 30-45%) Miocardiopatía periparto previa sin deterioro residual de la función del VI Prótesis mecánica Ventrículo derecho sistémico con función ventricular normal o ligeramente deprimida Circulación de Fontan Cuando la paciente esté bien y sin afección de la función cardíaca Cardiopatía cianótica no reparada Otra cardiopatía compleja Estenosis mitral moderada Estenosis aórtica grave asintomática Dilatación aórtica moderada (40-45 mm en el síndrome de Marfan u otras EHAT; 45-50 mm en la válvula aórtica bicúspide, el síndrome de Turner con ITA de 20-25 mm/m ² , tetralogía de Fallot < 50 mm) Taquicardia ventricular	Hipertensión arterial pulmonar Disfunción del VI grave (FE < 30% o NYHA III-IV) Miocardiopatía periparto previa con cualquier deterioro residual de la función del VI Estenosis mitral grave Estenosis aórtica grave sintomática Ventrículo derecho sistémico con función ventricular moderada o gravemente deprimida Dilatación aórtica grave (> 45 mm en el síndrome de Marfan u otras EHAT; > 50 mm en la válvula aórtica bicúspide, el síndrome de Turner con ITA > 25 mm/m ² , tetralogía de Fallot > 50 mm) Ehlers-Danlos vascular (Re)coartación grave Circulación de Fontan con alguna complicación
Riesgo	Sin aumento detectable en el riesgo de mortalidad materna y sin aumento (o aumento leve) en el riesgo de morbilidad.	Aumento pequeño en el riesgo de mortalidad materna o aumento moderado en el riesgo de morbilidad	Aumento intermedio en el riesgo de mortalidad materna o aumento de moderado a grave en el riesgo de morbilidad	Aumento significativo del riesgo de mortalidad materna o de morbilidad grave	Riesgo muy alto de mortalidad materna o morbilidad grave
Tasa de eventos cardíacos maternos	2,5-5,0%	5,7-10,5%	10-19%	19-27%	40-100%
Asesoramiento	Sí	Sí	Sí	Sí: se precisa asesoramiento experto	Sí: el embarazo está contraindicado; si se produjera embarazo, se debe estudiar la posibilidad de interrumpirlo
Atención durante el embarazo	Hospital local	Hospital local	Hospital de referencia	Centro con experiencia en embarazo y cardiopatía	Centro con experiencia en embarazo y cardiopatía
Visitas de seguimiento mínimas durante el embarazo	1 o 2 veces	1 vez cada trimestre	Bimensuales	Mensuales o bimensuales	Mensuales
Lugar del parto	Hospital local	Hospital local	Hospital de referencia	Centro con experiencia en embarazo y cardiopatía	Centro con experiencia en embarazo y cardiopatía

Tabla 1. Clasificación del riesgo cardiovascular materno de la OMS modificada. FE: fracción de eyección, VI: ventrículo izquierdo, NYHA: clase funcional de la New York Heart Association, EHAT: enfermedad hereditaria de la aorta torácica, ITA: índice de tamaño aórtico. Fuente: Guía ESC 2018 sobre el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. Rev Española Cardiol. 2019;72(2):161.e1-161.e65.

Para las mujeres con riesgo moderado o alto de complicaciones durante el embarazo (riesgo de clase II-III, III y IV de la OMSm), el asesoramiento previo al embarazo y el tratamiento durante la gestación y el parto debe llevarse a cabo por un equipo multidisciplinar en un centro con experiencia. Los tratamientos de fertilidad están contraindicados para las mujeres con riesgo de clase IV, y se deben valorar cuidadosamente para las de riesgo de clase III o anticoaguladas. Los requerimientos básicos del equipo que atendería a estas pacientes son un cardiólogo, un obstetra y un anestesista, todos con experiencia en el tratamiento de embarazos de riesgo en mujeres con cardiopatía. Dependiendo de la situación individual, puede haber participación de otros expertos, como genetistas, cirujanos cardiorácicos, cardiólogos pediátricos, especialistas en medicina fetal, neonatólogos, hematólogos, enfermeras especializadas y neumólogos, entre otros. Este equipo también puede discutir casos procedentes de otros centros, de modo que no sea necesario que cada hospital tenga su propio equipo multidisciplinar. Las conclusiones y recomendaciones deben presentarse y estar disponibles las 24 horas del día (71).

5.6 NEURODESARROLLO

Mucho se está hablando últimamente sobre el neurodesarrollo y las capacidades cognitivas de los pacientes afectados de CC. La tesis doctoral de la neuropediatra Diana Ghandour Fabre publicada en 2020 se centró en la descripción del daño cerebral sobrevenido secundario a CEC (74). Según este trabajo, el 50% de los niños afectados de CC compleja presentan algún grado de alteración del neurodesarrollo, pudiendo esta alteración implicar afectación cognitiva media, en la motricidad gruesa y fina, en las funciones ejecutivas, interacción social, atención y alteración de la comunicación. Este trabajo encuentra retraso en desarrollo del lenguaje y necesidad de escolarización con apoyos específicos en mayor frecuencia que en controles sanos. En sus conclusiones hace referencia a cómo las cardiopatías congénitas severas presentan con mayor frecuencia factores de riesgo de daño cerebral sobrevenido (DCS) que las menos graves, como son la menor edad, cirugía más temprana, tiempos de isquemia y CEC mayores, estancias en UCI, necesidad de ventilación mecánica, empleo de drogas vasoactivas más tiempo o hipotensión arterial tras la cirugía. La valoración cognitiva global se encuentra dentro de la media poblacional, pero las CC severas presentan peores valoraciones cognitivo/ejecutivas que las más leves. Remarca por tanto la necesidad de mayores controles de imagen y electroencefalográficos en estos pacientes.

Una revisión realizada en la Comunidad de Madrid aborda el problema del neurodesarrollo y las necesidades educativas especiales de los niños intervenidos de CC (81). Se valoró, con la Escala de Desarrollo Infantil Bayley-III, a infantes cardiopatas (M = 25.3 meses), en el Hospital Universitario La Paz, en el Hospital 12 de Octubre y en la Fundación Menudos Corazones. De los 90 participantes, el 68% presenta un desarrollo cognitivo dentro del promedio, sucediendo lo mismo en las áreas del lenguaje (42%) y motora (44%). En estas últimas se evidencia un desarrollo normal-lento (35% y 24%, respectivamente) y limítrofe (15% y 12%). La revisión de la literatura científica al respecto corrobora que tanto el área comunicativa-lingüística como la motora son las dimensiones del desarrollo que presentan mayores alteraciones. Se observa cómo la prolongación quirúrgica a partir de 91 minutos afecta a estas áreas del desarrollo, situándose en un nivel medio-bajo (89-90) según la clasificación cualitativa de la Escala de Desarrollo Infantil Bayley-III, mientras que en las intervenciones que tienen una duración igual o inferior a 90 minutos los infantes alcanzan

mejores resultados. La revisión concluye que, para tratar las necesidades transitorias o permanentes que se puedan generar, es preciso realizar un seguimiento del desarrollo, recomendando valoraciones en distintos rangos de edad (12 meses, 24 meses, 36 meses, 6-7 años, 10-11 años), coincidiendo algunos de ellos con la incorporación a las distintas etapas educativas como educación infantil (36 meses) y educación primaria (6-7 años). De esta forma se podría detectar la presencia de dificultades de aprendizaje y dotarles de apoyos educativos que se ajusten a sus necesidades, permitiendo reconducirles positivamente en su desarrollo. Recomienda que estos menores sean derivados a los programas de Atención Temprana tras su nacimiento e intervención quirúrgica.

Si bien estos trastornos pueden ser evidentes en la primera infancia, no desaparecen en la transición a la adolescencia y la edad adulta. En la medida en que se requiere dominar tareas más complejas, las dificultades se expresan en menor rendimiento académico y laboral, alta prevalencia de depresión, ansiedad y trastorno de estrés, que dificultan el completo desarrollo psicosocial, afectando de esta manera negativamente a la funcionalidad y calidad de vida. En el adulto mayor, la evidencia sugiere mayor riesgo de demencia y demencia de inicio temprano (82).

Tradicionalmente, este mal resultado se consideraba consecuencia de las alteraciones del desarrollo cerebral por la cirugía a la que son sometidos los bebés con cardiopatías, pero en los últimos años se ha demostrado cómo muchos de los cambios estructurales cerebrales están ya presentes desde la etapa prenatal. Un artículo publicado en la revista *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, realizado por el equipo de BCNatal-Fetal Medicine Research Centre del Hospital Sant Joan de Deu de Barcelona, ha demostrado que fetos con cardiopatías congénitas mayores presentaban un cuerpo calloso menor en el tercer trimestre de gestación (32-36 semanas) en comparación con fetos sin patología, siendo estas diferencias más notables en el grupo de cardiopatías asociadas a mayor reducción del aporte de oxígeno y nutrientes al cerebro (83).

Durante la vida fetal, cambios en el aporte de nutrientes y concentración de oxígeno en el cerebro pueden generar cambios en el volumen del cerebro, la maduración cortical y la maduración de la sustancia blanca, afectando sobre todo a aquellos fetos con cardiopatías que tienen un flujo cerebral esperado con menor concentración de oxígeno. La sustancia

blanca es el componente principal del cuerpo calloso, que se correlaciona con el desarrollo y maduración del cerebro. El volumen de este se puede medir mediante una técnica relativamente sencilla como la neurosonografía transvaginal (figura 2).

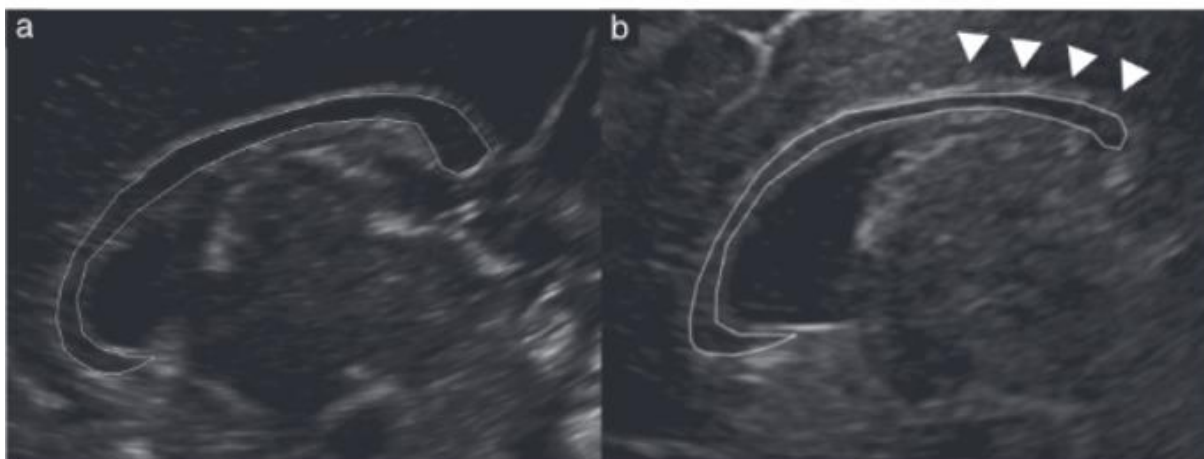


Figura 2. Visión mediosagital del cuerpo calloso en un feto normal de 34 semanas (a) y en un feto de 34 semanas con cardiopatía congénita severa de clase A (b), mostrando un área significativamente menor el segundo. La reducción es más marcada en el tercio posterior, istmo y splenium (flechas). Fuente: Corpus callosum size by neurosonography in fetuses with congenital heart defect and relationship with expected pattern of brain oxygen supply. Pérez-Cruz et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2022; 59: 220–225.

La Guía de la AHA 2018 incluye un pequeño apartado dedicado a este tema (63). Afirma que los trastornos del desarrollo en las CC, como capacidad cognitiva disminuida, trastornos de la atención, dificultad en habilidades sociales y comunicación, ansiedad y depresión, están presentes y suelen ser infradiagnosticados. Recomienda por tanto cribados psicológicos y tratamientos para mejorar la calidad de vida. Esto es especialmente importante en el caso de asociación a síndromes como la Trisomía 21 o la Microdelección 22q11.

En un reciente artículo de la Revista Colombiana de Cardiología (82) los autores revisan las recomendaciones de práctica clínica para el manejo neurocognitivo en pacientes con cardiopatías congénitas. Concluyen que, en general, el nivel de evidencia en el que se basan las recomendaciones es bajo. En la mayoría de los casos las recomendaciones no son específicas, carecen de indicadores y no están contextualizadas en un análisis de los recursos,

barreras y facilitadores para llevarlas a la práctica, lo cual afecta su aplicabilidad clínica y dificulta su implementación. No obstante, la valoración del riesgo-beneficio es en todos los casos positiva.

Por todo esto, estos pacientes merecen una especial atención desde etapas tempranas que permita detectar y tratar lo más precozmente los posibles déficits neurológicos para evitar una mayor carga psicológica y social. Igualmente, y durante la edad adulta, es necesario tener en cuenta la posibilidad de limitaciones en el lenguaje o motoras que condicionen por ejemplo las expectativas laborales, precisando de adecuación de puestos de trabajo o continuación de apoyo educativo.

5.7 ABORDAJE SOCIAL Y PSICOLÓGICO

Este es un tema tratado también en las guías americanas y europeas (62,63) como mencionamos previamente, así como por la doctora Ghandour en su tesis doctoral (74), que observa cómo las familias de niños afectados de CC presentan un nivel socioeconómico inferior (viviendas más antiguas, mayor número de fumadores en domicilio, menor nivel de estudios alcanzados, renta mensual familiar inferior con respecto a los controles sanos, así como mayor riesgo de alteración conductual y emocional que la población pediátrica española).

Un estudio publicado por Loup et al. (84) examinó la calidad de vida de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas basándose en cuatro aspectos fundamentales: el funcionamiento físico, las limitaciones causadas por problemas de salud, el dolor corporal, y el estado general de salud, demostrando que la calidad de vida de los pacientes adultos con CC tras la cirugía es buena, sin existir diferencias significativas entre los distintos diagnósticos, e incluso comparada con la población estándar de la misma edad y género. Aun así, remarca la importancia de un estricto seguimiento por equipos especializados, incluyendo la colaboración de psicólogos y trabajadores sociales, dado que sí se encontró tendencia a presentar mayores trastornos psicosociales. Otros estudios han mostrado también una mayor incidencia de padecer trastornos de la imagen corporal y para relacionarse, sobre todo en mujeres y asociado a la mayor protección paterna (85).

Las recomendaciones del *Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology*, así como las recogidas en la Guía ESC 2020, recomiendan al menos un psicólogo y un trabajador social en los equipos de CCA (10,62), algo que, como ya hemos mencionado, no se cumple en la mayoría de centros de España ni Europa (11,12,86).

A nivel laboral se han de analizar el estado físico, psicológico y mental del paciente para elegir la correcta opción de trabajo. Se ha de tener en cuenta que los pacientes con cardiopatías severas o tratamientos médicos como anticoagulación no deben ocupar puestos que requieran esfuerzo físico ni en los que la vida de otros dependa de ellos (62). En este sentido es importante orientar los estudios durante la adolescencia y primera juventud.

Por otra parte, la cardiopatía congénita puede ser causa de discapacidad. El Real Decreto 1971/1999, de 23 diciembre, establece los criterios técnicos para la valoración de la discapacidad y del grado de minusvalía (87). La discapacidad de Clase 2 (1 a 24%) se puede dar

ya en clase funcional 2 de la NYHA en presencia de, por ejemplo, dilatación de cámaras que precise tratamiento médico, condición que pueden cumplir muchos de los pacientes adultos con CC. Es importante tener en cuenta también la problemática a la hora de contratar los seguros de vida y salud. La disponibilidad de seguros varía ampliamente según países y los costes de los tratamientos médicos son de gran importancia para las compañías. En España, el problema es menos acuciante, ya que disponemos de la red generalizada de la Sanidad Pública, si bien esta debe desarrollar estrategias para el manejo óptimo de estos pacientes, evitando el impacto negativo que puede ocasionar tanto financiera como asistencialmente.

6. RECOMENDACIONES DE LAS GUÍAS INTERNACIONALES SOBRE CUIDADO Y SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES ADULTOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las actuales guías americanas y europeas recomiendan que todos los adultos jóvenes afectados de CC sean valorados en un centro especializado para determinar el nivel y la frecuencia del seguimiento que precisan (62,63). Las guías europeas en su versión de 2010 ya recomiendan que ese seguimiento se estratifique en 3 niveles (88):

- 1) Pacientes que requieren seguimiento de forma exclusiva en un centro especializado en CCA.
- 2) Pacientes que pueden tener un seguimiento conjunto por parte de un cardiólogo general y otro especializado.
- 3) Pacientes que pueden ser manejados en clínicas cardiológicas generales, con acceso a cuidados especializados si fuera preciso.

Dado que la mayoría de pacientes afectados de CC, aun habiendo sido intervenidos mediante cirugía o intervencionismo percutáneo, no pueden considerarse como “curados” sino más bien como “paliados”, la *European Society of Cardiology* publicó en 2014 unas recomendaciones para la organización de los cuidados en pacientes adultos con CC (10). Estas recomendaciones son también recogidas en la revisión de Laura Hays del Arkansas Children’s Hospital (51) y son las siguientes:

- Los centros de CCA deberían estar localizados cerca de los centros de cardiología infantil y de cirugía cardíaca congénita. En el caso de no ser posible geográficamente, deben tener un programa sólido y bien establecido de transición, con rutas clínicas y colaboración entre centros.
- Deben tener disponibles todas las especialidades médicas, pues los pacientes con CCA pueden tener otras comorbilidades. En especial hacen referencia a cirugía general y traumatológica, ginecología y obstetricia, nefrología y hepatología.
- Deben tener un centro de referencia de trasplante cardíaco con experiencia en CCA.
- Deben contar con al menos dos cardiólogos expertos en CCA, dos especialistas en imagen cardíaca, dos intervencionistas, dos cirujanos y anestesistas de CCA y al

menos un electrofisiólogo con experiencia. Recomiendan si es posible al menos dos enfermeros especialistas y la posibilidad de acceso a servicios psicosociales.

- Todas las instalaciones de diagnóstico deben estar disponibles y fácilmente accesibles. Deben contar con laboratorios de cateterismo cardíaco (incluidas todas las intervenciones) y de electrofisiología (con sistemas de mapeo y ablación), así como instalaciones para la implantación de marcapasos y desfibriladores. Los quirófanos cardíacos deben estar totalmente equipados y una unidad de cuidados intensivos es obligatoria.

Otro de los aspectos importantes a la hora del cuidado de los pacientes afectados de CCA es la formación y entrenamiento de los profesionales que les atienden. En este sentido, la ESC recoge las inquietudes sobre el déficit de formación tanto en cardiólogos de adultos, poco acostumbrados a manejar este tipo de patologías, y cardiólogos pediátricos, menos acostumbrados a manejar complicaciones típicas de la edad adulta.

Esta diferencia en las habilidades de cardiólogos pediátricos y de adultos son también recogidas en el estudio de la Universidad de Minnesota (89), donde se recoge que los cardiólogos de adultos presentan mejores tasas de recomendaciones en profilaxis de endocarditis (68%), ejercicio físico (72%), cribado de consumo de tóxicos como el tabaco (86%), cribado de dislipemia (63%), manejo de la hipertensión arterial (94%) y contracepción y embarazo (69%), mientras que los cardiológicos pediátricos se centraban más en el cribado de la obesidad (97%) y de la hipertensión arterial (89%), sin apenas intervención en el resto de comorbilidades.

La ESC recomienda por tanto un periodo de entrenamiento específico en CCA de hasta 24 meses en centros acreditados de CCA (10,88), así como una serie de habilidades específicas y cuantificables (tabla 2).

Outpatients [majority with great or moderate complexity (see Supplementary material online, Table S2 and S3)]	≥ 400
Inpatients	≥ 200
Echocardiography in CHD	
TTE performed	≥ 250
TEE performed	≥ 50
CMR/CT in CHD	
Interpreted	≥ 50
Heart catheterization in CHD	
Interpreted	≥ 30
Catheter intervention in CHD	
Participated	≥ 20
Electrophysiology in CHD	
Participated	≥ 5

Tabla 2. Recomendaciones específicas para la formación en la subespecialidad de cardiopatías congénitas del adulto. Fuente: Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of ‘Grown-up Congenital Heart Disease’ in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal* (2014) 35, 686–690.

Desde el Westmead Hospital de Sydney recogieron las características de los pacientes remitidos a su unidad de referencia en CCA para cuidados específicos entre 2013 y 2016 (53). Durante ese periodo fueron remitidos 309 pacientes mayores de 16 años. De estos, 115 fueron remitidos por cardiólogos especialistas en CC, 134 por cardiólogos generales, 45 por el médico de cabecera y 15 por otros equipos médicos. De los remitidos por especialistas, todos fueron remitidos como parte del programa de transición a adultos. De los remitidos por no especialistas, 128 solicitaban valoración médica especializada en ausencia de síntomas, 34 solicitaban valoración por nuevos hallazgos en el estudio de imagen, 19 por la aparición de algún problema clínico, 10 para manejo y consejo sobre gestación y 3 por la aparición de arritmias. La desviación de las guías de seguimiento y manejo fue más común en pacientes derivados de no especialistas, así como las complicaciones mayores o catastróficas. Estas complicaciones también fueron más frecuentes en pacientes complejos y en aquellos que presentaron pérdida de seguimiento. Concluye que el cuidado especializado de estos

pacientes podría evitar unos 40.000 eventos adversos en el periodo de 10 años en países desarrollados, siendo este número incluso mayor si se incluyeran los pacientes con cardiopatías menos severas.

Por otra parte, varios estudios ponen de manifiesto el aumento de recursos consumidos por estos pacientes. La universidad de Washington hace un estudio sobre el uso de recursos en los últimos 30 días de vida (52), dado que la esperanza de vida es menor que la población general en aquellos afectos de cardiopatías moderadas y complejas, siendo las causas principales de muerte el fallo cardiaco, las arritmias letales y el daño en otros órganos. Estos pacientes presentan mayores tasas de ingreso, estancia en UCI y muerte en el hospital que los pacientes afectos de cáncer. Este estudio se realizó en colaboración con el Cambia Palliative Care Center of Excellence de la universidad, por lo que hace hincapié en la necesidad de desarrollar los cuidados paliativos y los planes de fin de vida en este grupo de pacientes. Similares datos refiere un estudio australiano en cuanto a tasas de hospitalización de pacientes con CCA comparados con pacientes no afectos de CCA en Quebec (55).

Varios de estos estudios ponen el foco en los costes que supone y supondrá no optimizar el cuidado de estos pacientes (52–55), siendo 1 de cada 5 muertes en pacientes con CC prematuras o evitables. La muerte prevenible, las consecuencias clínicas adversas evitables y las hospitalizaciones innecesarias son un hecho bien descrito para esta población de pacientes cuando no hay acceso adecuado a la atención especializada. Los servicios de cardiología pediátrica siguen siendo el pilar del manejo de la CC, pero si los servicios de CCA no se planifican y financian adecuadamente, los beneficios de la gran inversión financiera, médica y social realizada durante la niñez se perderán debido a la mortalidad y morbilidad evitables en la adolescencia y la edad adulta (90).

Para formular un plan estratégico para la atención de esta población es necesario entenderla en términos de su tamaño y tasa de crecimiento, los recursos disponibles actualmente, los beneficios de los servicios especializados de CCA y los costes y consecuencias de no optimizar sus cuidados (55).

6.1 RECOMENDACIONES DE SEGUIMIENTO DE LA GUÍA EUROPEA DE 2020

Según la Guía europea de 2020 (62), un esquema del seguimiento general de los pacientes con CCA podría ser el siguiente:

Tabla 3. Principales CC con sus lesiones residuales más frecuentes y pautas de seguimiento recomendado según la ESC. Elaboración propia.

Cardiopatía	Lesiones Residuales	Seguimiento	Pruebas
CIA	Shunt. HTP. Arritmias auriculares.	Primeros 2 años tras cirugía: c/ 6 meses, después, c/ 3 – 5 años.	Ecocardiografía + ECG Holter opcional
CIV	Shunt. IAO, IT. Disfunción VI. HTP. Desarrollo de VD de doble cámara. Bloqueos AV.	Primeros 2 años tras intervención, c/ 6 meses. Con lesiones residuales: anualmente. Sin lesiones residuales: c/ 2-5 años.	Ecocardiografía + ECG Holter opcional
DSAV	Shunt. Disfunción valvular. Dilatación/disfunción VI/VD. HTP. Obstrucción TSVI. Arritmias.	Sin lesiones residuales: cada 2-3 años. Con lesiones residuales: anualmente.	Ecocardiografía + ECG Holter, ergometría y/o cateterismo derecho según síntomas.
DAP	HTP. Dilatación/disfunción VI.	Sin lesiones residuales: no precisan seguimiento tras 6 meses de la intervención. Con lesiones residuales: cada 1-3 años.	Ecocardiografía + ECG RMC para cuantificar QP:QS Cateterismo
Cardiopatías obstructivas izquierdas	IAo. Dilatación raíz aórtica. Hipertrofia VI. Reestenosis. HTA. Aneurismas. Bloqueo AV o de rama izquierda.	Al menos anualmente	Ecocardiografía + ECG MAPA y Holter regulares RMC o TAC aorta c/ 3-5 años Cribado malformaciones vasculares cerebrales
Cardiopatías obstructivas derechas	EP, IP. Bloqueo de rama derecha. Dilatación de VD.	Con IP moderada-severa: al menos anualmente Con EP/IP leve: cada 5 años	Ecocardiografía + ECG RMC periódica para evaluar lado derecho Holter regularmente
Anomalía de Ebstein	IT. Disfunción VD. Shunt. Arritmias auriculares. BAV.	Al menos anualmente	Ecocardiografía + ECG RMC periódica para evaluar lado derecho
ToF	Shunt. IT, IP, EP. Dilatación raíz aórtica +/- IAO. Disfunción VD/VI. Estenosis ramas pulmonares. Arritmias.	Al menos anualmente *Profilaxis EI si válvula protésica y durante 6 meses si parche sin valvular	Ecocardiografía + ECG RMC regularmente Holter recomendable
TGA		A l menos anualmente	Ecocardiografía + ECG Holter regular

○ <u>Corrección fisiológica (switch atrial):</u> Disfunción VD sistémico. IT. Disfunción sinusal. Arritmias (Flutter cavotricuspídeo, TV polimórfica o FV). Estenosis baffles o shunts. Estenosis VVPP. HTP postcapilar. ○ <u>Corrección anatómica (switch arterial):</u> Dilatación de neoaorta. Estenosis pulmonar supravalvular y/o de ramas. ○ <u>Corrección de Rastelli:</u> Estenosis o insuficiencia del conducto. Endocarditis. Arritmias.			
TGAcc	Disfunción VD sistémico. IT. Obstrucción TSVI. Bloqueo AV completo. Arritmias ventriculares.	Al menos anualmente	Ecocardiografía + ECG Holter RMC para evaluar VD
AP con CIV	Shunt. Disfunción VD/VI. Arritmias. HTP segmentaria. Estenosis pulmonares.	Al menos anualmente	Ecocardiografía + ECG RMC, TAC torácico y/o cateterismo para buscar colaterales aortopulmonares
Conducto VD-AP	Endocarditis. Estenosis. Aneurismas. Disfunción VD. Arritmias.	Al menos anualmente *Profilaxis de EI para todos los pacientes	Ecocardiografía + ECG RMC Cateterismo derecho
Fisiología de Fontan	Arritmias supraventriculares. Bronquitis plástica. Enfermedad hepática. Hipertensión portal. Enteropatía pierde-proteínas.	Al menos cada 6 meses *Profilaxis EI si intervención en los últimos 6 meses, válvula protésica, shunt residual o EI previa.	Ecocardiografía + ECG RMC. Cateterismo. Ergoespirometría Estudio imagen hepático Hemograma, perfiles férrico, hepático y renal
Corazón Univentricular (sin reparar)	Cianosis. ICC. Bloqueo AV. Arritmias. ACV, absceso cerebral. Endocarditis.	Al menos cada 6 meses *Profilaxis EI en todos los pacientes	Ecocardiografía + ECG RMC, Cateterismo, Ergometría Hemograma, perfiles férrico, hepático y renal
Anomalías Coronarias	Isquemia e IAM. Disfunción VI/VD.	No especificado	Ecocardiografía + ECG AngioTAC coronarias

En general, podemos decir que aquellas cardiopatías más severas o moderadas con lesiones residuales deben valorarse cada 6-12 meses, mientras que las leves sin lesiones pueden ser seguidas cada 3-5 años e incluso ser dadas de alta tras un periodo razonable. Esta guía recomienda también una serie de pruebas complementarias durante el seguimiento, que no se limitan únicamente a la ecocardiografía y el electrocardiograma y que incluyen otras pruebas de imagen más específicas, así como cribado de arritmias, medición de presiones pulmonares mediante cateterismo o estudio hepático.

6.2 RECOMENDACIONES DE SEGUIMIENTO DE LA GUÍA AMERICANA DE 2018

Por su parte, la guía americana de 2018 (63) es bastante más específica y clasifica a las CC de forma similar según su severidad en simples, de moderada complejidad o de gran complejidad, añadiendo una valoración de su estado fisiológico, que clasifica en 4 niveles (tabla 4). Esto se justifica con el hecho de que pacientes con la misma anatomía inicial pueden haber tenido distintas reparaciones y resultados, con consecuencias fisiológicas diversas.

Physiological Stage	
A	C
NYHA FC I symptoms	NYHA FC III symptoms
No hemodynamic or anatomic sequelae	Significant (moderate or greater) valvular disease; moderate or greater ventricular dysfunction (systemic, pulmonic, or both)
No arrhythmias	Moderate aortic enlargement
Normal exercise capacity	Venous or arterial stenosis
Normal renal/hepatic/pulmonary function	Mild or moderate hypoxemia/cyanosis
B	Hemodynamically significant shunt
NYHA FC II symptoms	Arrhythmias controlled with treatment
Mild hemodynamic sequelae (mild aortic enlargement, mild ventricular enlargement, mild ventricular dysfunction)	Pulmonary hypertension (less than severe)
Mild valvular disease	End-organ dysfunction responsive to therapy
Trivial or small shunt (not hemodynamically significant)	D
Arrhythmia not requiring treatment	NYHA FC IV symptoms
Abnormal objective cardiac limitation to exercise	Severe aortic enlargement
	Arrhythmias refractory to treatment
	Severe hypoxemia (almost always associated with cyanosis)
	Severe pulmonary hypertension
	Eisenmenger syndrome
	Refractory end-organ dysfunction

Tabla 4. Clasificación anatomofisiológica de las cardiopatías congénitas del adulto de la AHA 2018. Fuente: 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2019;139(14):e698–800.

En base al tipo de CC y a esta clasificación, las recomendaciones de frecuencia de seguimiento y pruebas a realizar son más o menos complejas. En nuestro medio es más utilizada la clasificación europea, por lo que no ahondaremos en la americana, dado que se proponen actuaciones similares en ambas.

7. SITUACIÓN ACTUAL DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

Como hemos mencionado, actualmente ya hay más adultos afectados de cardiopatías congénitas que niños (62) y se prevé un aumento progresivo en los próximos años.

Hasta 108 centros de CCA de EEUU participaron en la reunión anual de la *International Society for Adult Congenital Heart Disease* de 2013. En esta reunión se concluyó que en Europa y Norteamérica hay 2.9 centros especializados por cada 10 millones de habitantes, concentrando el mayor número de centros a nivel global. Australia, India y Japón poseen también más de 1 centro por cada 10 millones de habitantes, estando por delante del resto de países en Asia, Sudamérica y África, los cuales cuentan con menos de 1 centro por cada 10 millones de habitantes (51).

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

El desarrollo en España de la asistencia especializada de las CCA ha seguido un curso paralelo. En un reciente artículo publicado en la Revista Española de Cardiología, Oliver-Ruiz et al. presentan un análisis integrado de la estructura organizativa y la actividad asistencial de los centros que atienden a pacientes con CCA en España, así como de las características clínicas de los pacientes tratados en dichos centros (12). Los autores realizaron en 2014 una encuesta entre centros españoles con actividad conocida en el tratamiento de pacientes con CCA, seleccionaron aquellos con al menos 1 consulta especializada y los dividieron en 2 grupos (nivel 1 y nivel 2) en función de su estructura asistencial. En total, 24 centros disponían de al menos 1 consulta específica, de los cuales 10 se consideraron de nivel 1 por disponer de una estructura con capacidad para atender todas las necesidades de los pacientes con CCA. Los diferentes consensos internacionales estiman que un centro nacional de nivel 1 debe atender a una población de 3-10 millones de habitantes (91). Asimismo, se estima que en este modelo

debe existir un centro regional o de nivel 2 cada 2 millones de habitantes, que remitiría a los pacientes con necesidades específicas a los centros de nivel 1 en un modelo en red.

Los datos de Oliver-Ruiz et al. muestran que existe 1 centro con actividad especializada cada 2 millones de habitantes y 1 centro de nivel 1 cada 4,7 millones de habitantes, lo que estaría en concordancia con las actuales recomendaciones. Es destacable que la gran mayoría de los centros de nivel 2 iniciaron su actividad en los últimos 10 años, lo que demuestra que en España ha habido un creciente reconocimiento de la importancia de la asistencia específica a estos pacientes, lo cual ha favorecido que se alcancen niveles de densidad de centros especializados similares a los de países de nuestro entorno en relativamente poco tiempo, sobre todo a expensas de la aparición de centros de nivel 2. Sin embargo, los datos del estudio muestran que la distribución geográfica de estos centros no es homogénea, con una gran concentración de centros de nivel 1 en las grandes ciudades y, sobre todo, con amplias zonas geográficas sin centros con atención especializada. Esto pone de manifiesto que la distribución de los centros con capacidad de atención específica a las CCA en España es mejorable y resulta de gran utilidad para orientar la distribución de los recursos y la estructura sanitaria en el futuro de manera más equitativa en todo el territorio nacional. Por otra parte, hay que tener en cuenta que el estudio se realizó en base a una encuesta remitida a los distintos centros en 2014, por lo que nuevas unidades pueden haber surgido recientemente y no estar recogidas.

Un dato importante que cabe destacar y que también señala en su revisión de este artículo De Torres Alba (11) es que, si bien los centros de nivel 1 contaban con más pacientes en seguimiento que los de nivel 2, el número total de pacientes en seguimiento en los centros analizados por Oliver-Ruiz et al. se situó en cerca de 20.000. La estimación del número total de pacientes con CCA que podría haber en España es de unos 120.000, lo que apunta a que una gran mayoría de los pacientes con CCA en nuestro país no tienen seguimiento en centros especializados. Esto no es un problema exclusivo de España, ya que algunos estudios han estimado que solo un 30% de los pacientes con CCA tienen seguimiento en centros específicos (86). Aunque las causas son multifactoriales, sin duda ha contribuido a ello la falta de una distribución homogénea de dichos centros por la geografía nacional (figura 4).



Figura 4. Distribución de los centros con actividad específica en CCA en España. Marcados como círculos rellenos, los centros de referencia nacional CSUR (Centros, Servicios y Unidades de Referencia) Fuente: Oliver Ruiz JM, Dos Subirá L, González García A, Rueda Soriano J, Ávila Alonso P, Gallego P. Cardiopatías congénitas del adulto en España: estructura, actividad y características clínicas. Rev Española Cardiol. 2020;73(10):804–11.

Otro dato importante que aporta el estudio es que los centros españoles, si bien tienen estructura, equipamiento y personal que se ajusta a las recomendaciones internacionales (10), presentan carencias en la inclusión de enfermería especializada y de programas de transición estructurados. Algo similar a lo visto en otros estudios americanos y europeos previamente comentados, en los que la mayoría de los centros carecían del personal no médico recomendado (psicólogos, trabajadores sociales o enfermería especializada).

En este punto del desarrollo de la subespecialidad, se hace necesario avanzar hacia una adecuada planificación de los recursos no solo intuitivamente, sino de modo acorde con las recomendaciones internacionales, con el objetivo de conseguir una atención a las CCA en España lo más adecuada posible.

En la Región de Murcia nos encontramos actualmente en una situación de desarrollo de una Unidad Multidisciplinar de CC, que atiende pacientes tanto en edad pediátrica como adulta. Previamente, la atención se centraba en la población infantil, siendo derivados los pacientes más complejos o adultos a otras unidades de referencia.

La unidad de Cardiología Infantil del HUVA atiende pacientes con CC en edad pediátrica (hasta los 14 años, según las indicaciones de atención pediátrica en la Región). En el resto de la Región hay con consulta de Cardiología Infantil en HUSL, HRM y HULAMM, derivando los pacientes a HUVA en el caso de ser preciso. Hay unidades de Cardiología de adultos (no específicas de CCA) en todos los hospitales de la Región.

Desde el año 2022, una cardióloga de adultos especializada en CCA se encarga de la consulta de CCA un día a la semana. Esta misma profesional se encarga, junto con una cardióloga infantil, de una consulta de Transición instaurada ese mismo año. Como personal adicional, se cuenta con una psicóloga (proporcionada por la asociación de padres Todo Corazón) que apoya durante el proceso de transición.

El único Servicio de Cirugía Cardiovascular se encuentra en el HUVA. Este ha contado con distintos cirujanos encargados de las intervenciones en CC a lo largo de los años. Actualmente se cuenta con un cirujano principal formado en CC y dos cirujanos adicionales que han recibido formación y sirven de apoyo cuando es necesario, si bien la actividad de todos ellos es fundamentalmente la atención a adultos afectados de otras patologías cardíacas no congénitas, realizándose las intervenciones en CC un día a la semana.

En cuanto a los procedimientos de hemodinámica, el servicio de Cardiología Infantil cuenta con dos cardiólogos infantiles formados en este tipo de intervenciones, que se realizan un día a la semana. Aún no se cuenta con hemodinamistas de adultos preparados para la atención a los pacientes adultos, siendo normalmente atendidos por los hemodinamistas pediátricos o por otros profesionales de otros centros con más experiencia.

En el área de radiología, hay dos radiólogas con formación en CC, que se encargan de la interpretación de las pruebas de imagen como RMC o AngioTAC en estos pacientes cuando es preciso.

Por último, desde el año 2022 el Servicio de Ginecología y Obstetricia cuenta con una consulta específica encargada del seguimiento de las gestantes afectas de CC.

II. JUSTIFICACIÓN

Actualmente no disponemos de datos actualizados sobre la población adulta afecta de cardiopatías congénitas en la Región de Murcia. Tampoco existe un registro exhaustivo de estos pacientes ni un programa de seguimiento adecuado. Disponer de esta información nos permitiría la captación de necesidades para el adecuado seguimiento y tratamiento de este grupo de población, así como una mejor organización de recursos y resultados de salud de estos pacientes.

En el año 1999 se publicó la Tesis Doctoral del Dr. José Manuel Guía Torrent, “Estudio epidemiológico de las cardiopatías congénitas en la región de Murcia (1978-1990)” que analizó la población pediátrica (menores de 7 años según las competencias territoriales en aquel momento) afecta de CC en la Región de Murcia (92).

En el año 2012 se publicó la Tesis Doctoral de la Dra. Sara Roldán Ramos, “Cardiopatías congénitas en adultos intervenidos en el Servicio Murciano de Salud en los últimos 10 años: su incidencia y resultados a corto, medio y largo plazo” que analizó los pacientes mayores de 11 años intervenidos por cardiopatías congénitas en el Servicio de Cirugía Cardíaca y Cardiovascular del HUVA (73). Este trabajo se centraba en aquellos pacientes intervenidos entre 1999 y 2009, ascendiendo el número a 193 pacientes, sin tener en cuenta aquellos no intervenidos durante ese periodo o aquellos que recibieron tratamiento percutáneo o exclusivamente médico.

Además de proporcionar datos actualizados sobre la población adulta con CC en la Región, la novedad de nuestro estudio radica en la inclusión de todos los pacientes mayores de 14 años a fecha 01/01/2020, afectados de cardiopatías congénitas, intervenidos o no quirúrgica o percutáneamente, tanto en la Región de Murcia como en otros hospitales del territorio nacional o internacional, que hayan sido valorados en alguna ocasión en la Región.

III. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

III. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

Nuestra hipótesis es que la población de 14 o más años afecta de cardiopatías congénitas en la Región de Murcia constituye un grupo amplio y variado de pacientes, los cuales no se encontrarían bajo un seguimiento óptimo.

Estos pacientes poseen unas particularidades en cuanto al manejo que deben ser mejor conocidas, para adecuar la atención y el seguimiento a las recomendaciones y guías nacionales e internacionales, lo cual podría mejorar los resultados de salud de esta población tan compleja.

1. OBJETIVO PRINCIPAL

Descripción de la prevalencia de las cardiopatías congénitas en pacientes de 14 o más años residentes en la Región de Murcia.

2. OBJETIVOS SECUNDARIOS

- Realizar un estudio epidemiológico descriptivo que englobe:
 - Distribución y características de la población.
 - Tipo y severidad de las cardiopatías de la población.
 - Asociación o no con síndromes o cromosomopatías.
 - Situación clínica según clasificación NYHA.
 - Tipos de procedimientos quirúrgicos y hemodinámicos realizados.
 - Número y tipo de pacientes derivados a otras unidades en hospitales de referencia nacional.
 - Contrastar la actuación realizada durante este periodo con lo que aconsejan las guías clínicas de seguimiento de pacientes con cardiopatías congénitas.
- Dar a conocer las necesidades de los pacientes con CC en nuestra región.

IV. SUJETOS Y MÉTODOS

1. DISEÑO

Estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de datos epidemiológicos obtenidos de las historias clínicas de los pacientes incluidos.

2. POBLACIÓN DE ESTUDIO

Sujetos diagnosticados de CC con edad igual o mayor a 14 años seguidos en centros asistenciales del Servicio Murciano de Salud de la Región de Murcia. Recogida de información a través de las historias clínicas de estos pacientes, añadiéndola a una base de datos elaborada de forma particular en Microsoft Access.

3. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN

Como definimos previamente, las cardiopatías congénitas (CC) son un grupo de enfermedades caracterizado por la presencia de alteraciones estructurales del corazón producidas por defectos en la formación de este durante el periodo embrionario, y que por tanto están presentes desde el nacimiento. Se consideraron aquellas CC comprendidas dentro de la clasificación del método de análisis segmentario propuesto por Houyel (16).

○ Criterios de inclusión:

- pacientes ≥ 14 años afectados de CC en seguimiento por este motivo en cualquiera de las Unidades de Cardiología de la Región de Murcia, o bien en alguna Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto del país.
- pacientes ≥ 14 años afectados de CC en seguimiento previo en cualquiera de las Unidades de Cardiología de la Región de Murcia, en los que se haya producido pérdida de seguimiento.

○ Criterios de Exclusión:

- Pacientes ≥ 14 años afectados de CC en seguimiento previo en cualquiera de las Unidades de Cardiología de la Región de Murcia, ya fallecidos.

- Se excluyeron la válvula aórtica bicúspide aislada, pues su conocimiento y seguimiento no representa controversia y está bien protocolizado en las Unidades de Cardiología de adultos, así como las variantes de la normalidad como la vena cava superior izquierda persistente, la arteria subclavia derecha aberrante y el prolapso mitral leve, siempre y cuando se presentaran de forma aislada como único defecto cardíaco.
- Se excluyeron las cardiopatías ocasionadas por collagenopatías (Marfan, Ehler-Danlos, etc) por el mismo motivo.

4. METODOLOGÍA

4.1 BÚSQUEDA DE LOS SUJETOS DE ESTUDIO

La fase de recogida de datos comenzó en enero de 2020. Para la identificación de los sujetos de estudio, se realizaron varias búsquedas.

Primero, se contó con el listado de pacientes disponible en la base de datos *Cardioped* del Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Dicha base de datos se creó en 2012 y contiene pacientes nacidos desde el año 1981 en adelante. Adicionalmente se realizó una búsqueda en Selene HUVA de aquellos pacientes con seguimiento en la Consulta de Cardiopatías Congénitas del Adulto (CAR.46) obteniendo un listado de aquellos pacientes valorados en el periodo 08/01/2021 - 01/06/2022. Ambos listados fueron revisados manualmente.

Posteriormente se solicitó a los Departamentos de Documentación Clínica del HUSL (área 2) y del HULAMM (área 8), un listado de los pacientes con fecha de nacimiento anterior al 01/01/2006 que hubieran sido atendidos por cardiopatías congénitas en el periodo comprendido entre el 01/01/2018 y el 01/06/2022. Desde estos departamentos se recibieron listados de historias clínicas que fueron de igual forma revisados de forma manual. Este listado contenía los siguientes términos en diagnósticos: Cardiopatía congénita, Estenosis aórtica congénita, Insuficiencia aórtica congénita, Estenosis pulmonar, Insuficiencia pulmonar,

Atresia mitral, Atresia tricuspídea, Comunicación interauricular, Comunicación interventricular, Ductus arterioso persistente o Conducto arterioso persistente, Drenaje venoso anómalo (parcial o total), Anomalía coronaria, Coartación de aorta, Interrupción de arco aórtico, Síndrome de Shone o Corazón izquierdo hipoplásico, Ventana aorto-pulmonar, Túnel aorto-pulmonar, Ventrículo derecho de doble cámara, Anomalía de Ebstein, Tetralogía de Fallot, Transposición de grandes arterias o Transposición de grandes vasos, Ventrículo derecho de doble salida o Ventrículo izquierdo de doble salida, Circulación o Fisiología de Glenn y /o Fontan, Atresia pulmonar o Agenesia pulmonar, Truncus arterioso o Tronco arterioso, Corazón en criss-cross, Síndrome de heterotaxia, Situs ambiguo o Situs inversus.

Tras disponer de estos listados de historias clínicas, cada una fue revisada manualmente, accediendo a los repertorios de historias clínicas de Selene y revisando los informes disponibles que pudieran ofrecer información del diagnóstico de CC, de los procedimientos realizados y/o de la evolución clínica (por ejemplo, informes de Medicina interna, Cardiología, Ginecología, etc).

4.2 VARIABLES DE ESTUDIO

A partir de estas historias clínicas y de los informes médicos se realizó una recogida manual de los siguientes datos para su estudio posterior:

- Variables demográficas: edad, sexo, origen geográfico, área de salud

La edad fue expresada en años y calculada a través de la diferencia entre la fecha de nacimiento y la fecha de cierre de la recogida de datos (expresada en día/mes/año), el 01/06/2022. Para facilitar la exposición y descripción de los resultados, así como su estudio posterior, se agruparon los pacientes por intervalos de edad en 4 grupos de 20 años, que son:

- Grupo 1: 14 – 35 años
- Grupo 2: 36 – 55 años
- Grupo 3: 55 – 75 años
- Grupo 4: mayores de 75 años.

El sexo consta en los datos de la historia clínica, femenino o masculino. Se recogieron a partir de los datos demográficos del informe y/o del texto libre del mismo tanto el país de origen como el municipio de residencia en el momento de la recogida de datos, así como el área de salud de la Región correspondiente (figura 5).

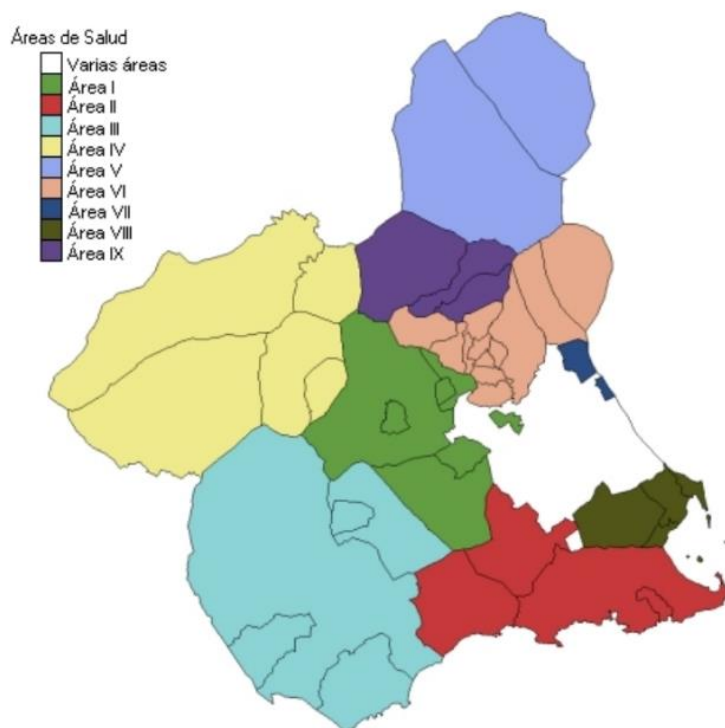


Figura 5. Áreas de Salud de la Región de Murcia. Fuente: murciasalud.es

Los datos de densidad de población según sexo, edad y área de salud fueron obtenidos del portal web estadístico de la Región de Murcia o CREM (Centro Regional de Estadística de Murcia) con datos para el año 2022 en el que finalizó la recogida de datos (93).

- Asociación o no con síndromes genéticos conocidos

Cuando hablamos de síndrome, nos referimos a un conjunto de síntomas característicos de una enfermedad. Dentro del texto libre de los informes, se encuentra indicado si el paciente ha sido diagnosticado de algún síndrome conocido o si presenta alguna alteración genética que pudiera estar asociada a su CC.

- Tipo de cardiopatía congénita y severidad

Para clasificar las cardiopatías congénitas, utilizamos la clasificación de la *“International Paediatric and Congenital Cardiac Code”* (IPCCC) adaptada y organizada en 10 grupos por Houyel et al. (ver anexos)(16).

Cada paciente puede tener uno o más diagnósticos codificables según esta clasificación. Una vez clasificados, se ordenan según importancia en diagnóstico primario o principal, y en diagnósticos secundarios (2º, 3º, 4º...) atendiendo a la repercusión global, de manera que se toma como diagnóstico primario o principal aquel que marca en mayor medida el pronóstico para el paciente.

Las relaciones entre los distintos diagnósticos se analizaron teniendo en cuenta, por su mayor frecuencia y especial interés, los siguientes grupos de diagnósticos principales: Comunicaciones interauriculares (subgrupo 3.2 de la clasificación de Houyel), Comunicaciones interventriculares (grupo 7), Estenosis pulmonares (subgrupo 8.6), Coartaciones aórticas (subgrupo 9.2), Conductos arteriosos persistentes (subgrupo 9.1), Defectos septales auriculoventriculares (subgrupo 4.3), Tetralogía de Fallot y variantes (subgrupo 8.3), y Transposiciones de grandes arterias (grupo 5 y subgrupo 8.1).

Se indican qué diagnósticos (en concreto, secundarios en frecuencia) se presentaban más frecuentemente relacionados con estos diagnósticos principales. Consideramos relevantes para su inclusión los diagnósticos secundarios con al menos 2 casos, agrupando el resto de los diagnósticos en la categoría “otros”, salvo que estos sean los únicos relevantes.

La severidad fue asignada según la clasificación de la última guía de la *European Society of Cardiology* (ESC) de 2020 (61) por la cual las cardiopatías se dividen en leves, moderadas o severas en función de su complejidad y repercusión hemodinámica. La severidad se asignó a cada paciente según el tipo de cardiopatía, siendo habitualmente el diagnóstico principal el que marcaba la severidad, con algunas excepciones como en el caso del tipo de corrección quirúrgica de las TGA (switch auricular las clasifica como severas y switch arterial como moderadas), la repercusión hemodinámica de DAPs, CIAs y CIVs (poca repercusión son leves, mayor repercusión son moderadas) o la presencia de hipertensión pulmonar asociada (que las clasifica automáticamente como severas independientemente del tipo específico de cardiopatía).

Se utilizó en el grupo de pacientes mujeres gestantes una clasificación adicional, la clasificación del riesgo cardiovascular materno de la OMS modificada sobre el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo (71).

- Estadio funcional según la clasificación de la NYHA

En el texto libre de las historias clínicas se recoge como parte habitual de la anamnesis cardiológica el estadio de insuficiencia cardíaca de la *New York Heart Association* (NYHA), propuesto por la asociación homónima en 1928. Se trata de una escala que documenta la gravedad de los síntomas de insuficiencia cardíaca. La NYHA define cuatro clases de IC, con base en la valoración subjetiva que hace el médico durante la anamnesis sobre la presencia y severidad de la disnea que por lo general acompaña a la IC. Estos grupos son:

- Clase I: No limitación de la actividad física. La actividad ordinaria no ocasiona excesiva fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
- Clase II: Ligera limitación de la actividad física. Confortables en reposo. La actividad ordinaria (como subir escaleras) ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
- Clase III: Marcada limitación de la actividad física. Confortables en reposo. Actividad física menor que la ordinaria (como caminar) ocasiona fatiga, palpitaciones, disnea o dolor anginoso.
- Clase IV: Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin molestias. Los síntomas pueden estar presentes incluso en reposo.

- Gestaciones

Dentro de la población de mujeres nos interesa analizar cuántas han tenido alguna gestación. Estos datos fueron recogidos de las historias clínicas de las pacientes (tanto cardiología como ginecología), por lo que existe la posibilidad de sesgo por no constancia de este dato. No hemos tenido en cuenta la edad a la que las pacientes tuvieron las gestaciones dada la dificultad de recogida de dicho dato de forma fiable a partir de las historias clínicas, ya que no suele estar reflejado. No fue posible tampoco conocer el estadio funcional NYHA

durante dichas gestaciones dado que no era un parámetro plasmado de forma sistemática en la evaluación de estas pacientes en el momento de la recogida de datos.

Como hemos mencionado, utilizamos en este grupo de población dos clasificaciones (estándar de severidad europea y de la OMS para gestantes con CC). La clasificación en base a la OMS fue asignada atendiendo a las características disponibles de la CC, dado que su uso no estaba establecido en el momento y por tanto no constaba en los informes.

- Cirugías, edad a la intervención y centro donde se realizaron

Al igual que ocurre con la clasificación de los diagnósticos, la IPCCC tiene también una codificación para los tipos de cirugías en CC (94).

Tomando los códigos IPCCC, se elaboró una clasificación general que agrupa los tipos de intervenciones en los siguientes apartados (ver anexos):

- Grupo 1: Cierre de defectos o comunicaciones/shunts (comunicaciones interauriculares o interventriculares, conductos arteriosos persistentes, drenajes venosos, fístulas...) y plastias de reducción (dilataciones, aneurismas).
- Grupo 2: Ampliación de obstrucciones o estenosis (coartaciones, interrupciones de arco aórtico, estenosis pulmonares, membranas subaórticas, cor triatriatum, tetralogía de Fallot...).
- Grupo 3: Implante de dispositivos; dentro del cual se encuentran los subgrupos 3.1 Marcapasos, desfibriladores automáticos implantables (DAIs); y 3.2 Prótesis valvulares y conductos.
- Grupo 4: Intervenciones sobre válvulas.
- Grupo 5: Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias (transposiciones, truncus, ventrículos de doble salida...).
- Grupo 6: Pasos a circulación univentricular (fístulas, Glenn, Fontan).
- Grupo 7: Otros procedimientos.

Se extrae esta información del texto libre de la historia clínica y, si consta, se recoge también la edad de la intervención y el centro en el que se realizó. En el caso de no disponer del dato de edad a la intervención, el campo fecha se dejó en blanco. En caso de disponer

únicamente del año, se tomó la fecha de 1 de enero de ese año. En el caso de no constancia del hospital de realización del procedimiento, se indicó *“Desconocido”*.

Cada procedimiento va relacionado con el diagnóstico concreto que precisó de intervención. Pueden existir una o más actuaciones dentro del mismo procedimiento quirúrgico (por ejemplo, en el mismo procedimiento puede realizarse un cierre de CIA y un cierre de CIV, contando como dos intervenciones distintas asociadas cada una a su correspondiente diagnóstico dentro del mismo paciente, realizadas en la misma fecha).

- Cateterismos, edad a la intervención y centro donde se realizaron

Del mismo modo, utilizamos la codificación de la IPCCC para los tipos de cateterismos en CC (94). Tomando los códigos IPCCC, se elaboró una clasificación general que agrupa los tipos de cateterismos en los siguientes apartados (ver anexos):

- Grupo 1: Cateterismos diagnósticos
- Grupo 2: Cateterismos terapéuticos, que a su vez se divide en los subgrupos:
 - 2.1 Angioplastias con balón, 2.2 Valvuloplastias con balón, 2.3 Cierre de defectos con dispositivos, 2.4 Embolizaciones de colaterales y fístulas, 2.5 Fenestraciones, 2.6 Colocación de stents, y 2.7 Estudios electrofisiológicos.

En aquellos informes en los que consta, se recoge la edad de la intervención y el centro en el que se realizaron. En el caso de no disponer del dato de edad a la intervención, se dejó en blanco. En caso de disponer únicamente del año, se tomó la fecha de 1 de enero de ese año. En el caso de no constancia del hospital de realización del procedimiento, se indicó *“Desconocido”*.

Cada procedimiento va relacionado con el diagnóstico concreto que precisó de intervención. Al igual que ocurre con los procedimientos quirúrgicos, pueden existir una o más actuaciones dentro del mismo cateterismo (por ejemplo, una dilatación de rama pulmonar con balón y posterior implante de stent, que tendrán la misma fecha de realización).

○ Dispositivos implantados

En la clasificación IPCCC no se contemplan los tipos de dispositivos implantables de forma aislada, por lo que se elaboró una clasificación propia de los dispositivos recogidos en nuestra población, que fueron los siguientes:

- Dispositivos de cierre: Dispositivos septales auriculares, dispositivos septales ventriculares, dispositivos ductales, coils.
- Dispositivos de ampliación o conexión: Stents, válvulas protésicas (biológicas o mecánicas) y conductos de conexión (tipo contegra, conducto VD-AD, conducto de Fontan, prótesis aórtica)
- Dispositivos de diagnóstico y/o control del ritmo cardiaco: Marcapasos (epicárdicos, endocárdicos, mono o bicamerales), Desfibrilador automático, Terapia de resincronización, Holter subcutáneo.

Estos dispositivos van asociados al tipo de procedimiento en el que se implantaron, por tanto, tienen la misma fecha y centro hospitalario que las cirugías y/o cateterismos correspondientes.

○ Lesiones residuales tras intervenciones quirúrgicas o cateterismos

La clasificación IPCCC cuenta también entre los diagnósticos con lesiones residuales (94). En el caso de estar indicado en el texto libre del informe, se incluyeron las lesiones residuales asociadas al tipo de procedimiento que las originó, ya fuera cirugía o cateterismo (ver anexos).

○ Evoluciones temporales

Para valorar la evolución temporal del número de cirugías, cateterismos y lesiones residuales, se tomaron las fechas de realización de estos y se agruparon para mayor claridad en intervalos de 5 años. Todos aquellos procedimientos para los que no se disponía de fecha conocida se agruparon como tales en “*Fecha desconocida*”.

- Periodicidad en el seguimiento y centros de seguimiento

Para valorar el seguimiento, se tienen en cuenta tanto la periodicidad como los centros hospitalarios. Se recoge para cada paciente cuál es su hospital de seguimiento “regional” de entre los hospitales públicos con servicios de Cardiología de la Región de Murcia, a saber: H. Virgen de la Arrixaca (área 1), H. Santa Lucía (área 2), H. Rafael Méndez (área 3), H. Comarcal del Noroeste (área 4), H. Virgen del Castillo (área 5), H. Morales Meseguer (área 6), H. Reina Sofía (área 7), H. Los Arcos del Mar Menor (área 8) y H. de la Vega Lorenzo Guirao (área 9). En el caso de no estar en seguimiento en ninguno de estos centros, se indica “*Ninguno*”.

De igual forma, se recoge el seguimiento en otros centros de referencia, denominándolo centro de seguimiento “de referencia” o “nacional” (como por ejemplo H. Ramón y Cajal, H. Gregorio Marañón, H. Vall d’Hebrón, H. La Fe, etc). En el caso de inferirse de los informes clínicos que se realiza seguimiento en otro centro, pero no constar cual (por ejemplo, si está indicado “seguimiento en Madrid”), se indica como “*Desconocido*”. En el caso de no ser seguido en ningún hospital de referencia, se indica “*Ninguno*”. En el caso de estar siendo valorado tanto en el HUVA como en otro hospital regional (por ejemplo, Morales Meseguer), se clasifica el HUVA como el hospital de seguimiento de referencia.

En cuanto a la periodicidad en el seguimiento, se toman las citas de los últimos informes disponibles. Las posibilidades recogidas fueron:

- Alta definitiva: indicada como tal en el informe.
- Pérdida de seguimiento: se consideró como tal la no comparecencia en la siguiente cita prevista o no disponer de más datos y/o informes en los siguientes 2 años tras la última revisión disponible.
- Continuación de seguimiento en la Región de Murcia: aquellos citados en 3, 6, 9, 12, 18 o 24 meses, en 3-5 años o sin especificar fecha concreta, pero con solicitud de pruebas complementarias.
- Continuación de seguimiento fuera de la Región de Murcia: aquellos derivados para continuar el seguimiento a un centro de referencia nacional.

En la valoración de la adecuación del seguimiento, se tomaron como referencia las guías clínicas de la ESC 2020 (61,62) y AHA 2018 (63).

4.3 BASE DE DATOS

Dado el gran número de variables de estudio y la casuística de cada paciente, se consideró adecuado utilizar el sistema de gestión de bases de datos relacionales de *Microsoft Access Database*, versión 365 de la suite de Microsoft Office. Esta base de datos permite introducir las variables de estudio con una mayor posibilidad de relación y análisis posterior. El acceso a la misma se encuentra cifrado mediante contraseña.

Cada paciente es identificado unívocamente por medio de un número identificativo individual o “Id”. Sus datos se estructuran por niveles en distintas Tablas. En el primer nivel (TablaHistoriaClinica) se anotan las características demográficas (sexo, edad, área de salud...) así como otras características independientes (hospital de atención, severidad del conjunto de cardiopatías, presencia o no de síndromes...). En el siguiente nivel, se anotan los diagnósticos (EpisodiosDiagnosticos) y las características del seguimiento (Visitas). También se encuentran en este nivel los apartados de pruebas complementarias (EpisodiosPruebas) y de comorbilidades (EpisodiosCIE10), que no fueron utilizados finalmente en la recogida de datos. En un tercer nivel de despliegue, cada diagnóstico puede indicar la realización o no de una o más cirugías, cateterismos y/o implantación de dispositivos médicos (EpisodiosQ, EpisodiosCat y EpisodiosDispositivos). Finalmente, en un cuarto nivel, tanto las cirugías como los cateterismos pueden dar lugar a una o más lesiones residuales (LesionesResiduales).

Dentro de las tablas se incorporó la información de manera codificada sobre diagnósticos, procedimientos, hospitales, lesiones, severidades, gestaciones, fechas... evitando la introducción manual de texto libre que pudiera generar errores tipográficos o distintas descripciones de valores que representan el mismo dato. A continuación, se establecen las relaciones entre las distintas tablas, representadas mediante las flechas. Por ejemplo, la tabla EpisodiosDiagnosticos se relaciona a través de un número identificativo “Id” con las tablas EpisodiosQ, EpisodiosCat o EpisodiosDispositivos.

En la figura 6 observamos la relación de tablas de la base de datos original y en la figura 7 se marcan las tablas utilizadas para este trabajo.

Una vez diseñadas las tablas y sus relaciones, utilizamos la vista de Formularios para introducir los datos de cada paciente en cada uno de los niveles descritos anteriormente (figuras 8 y 9). Una vez introducidos los datos, para su explotación se realizan consultas específicas que son resumidas y presentadas a través de tablas y gráficos dinámicos de Excel.

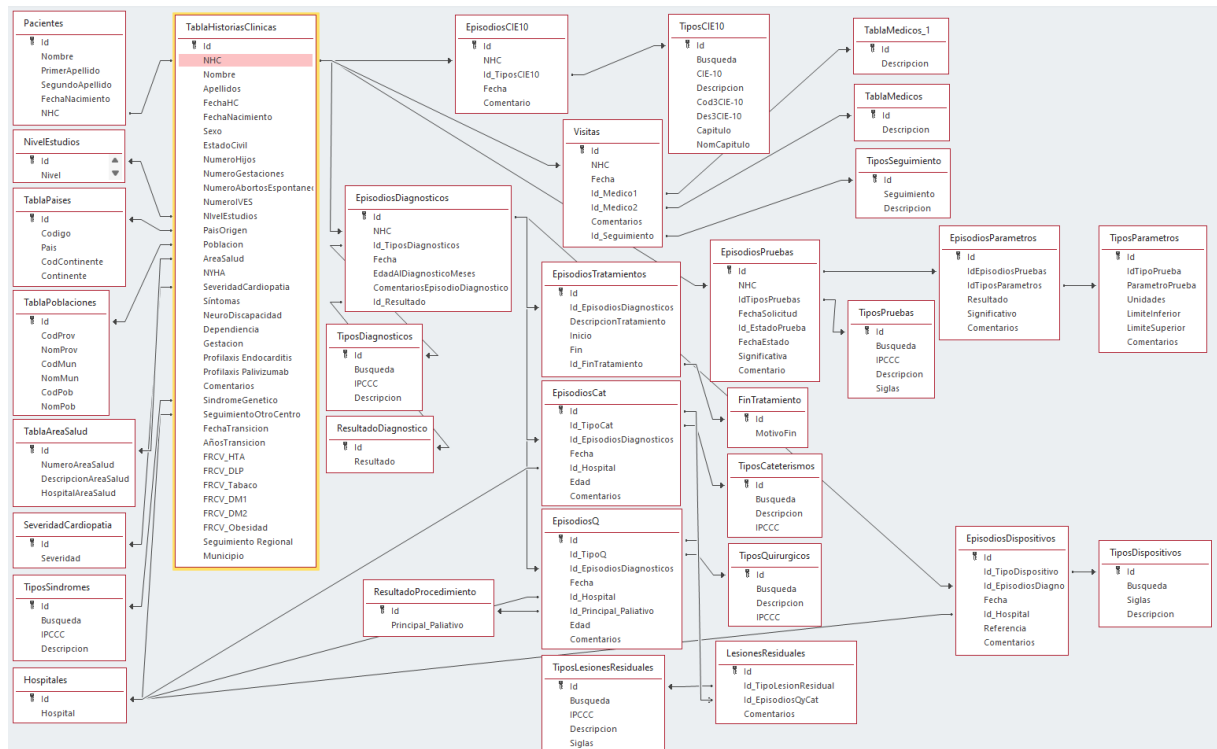


Figura 6. Relaciones entre las tablas de la base de datos en Microsoft Access Database (todas)

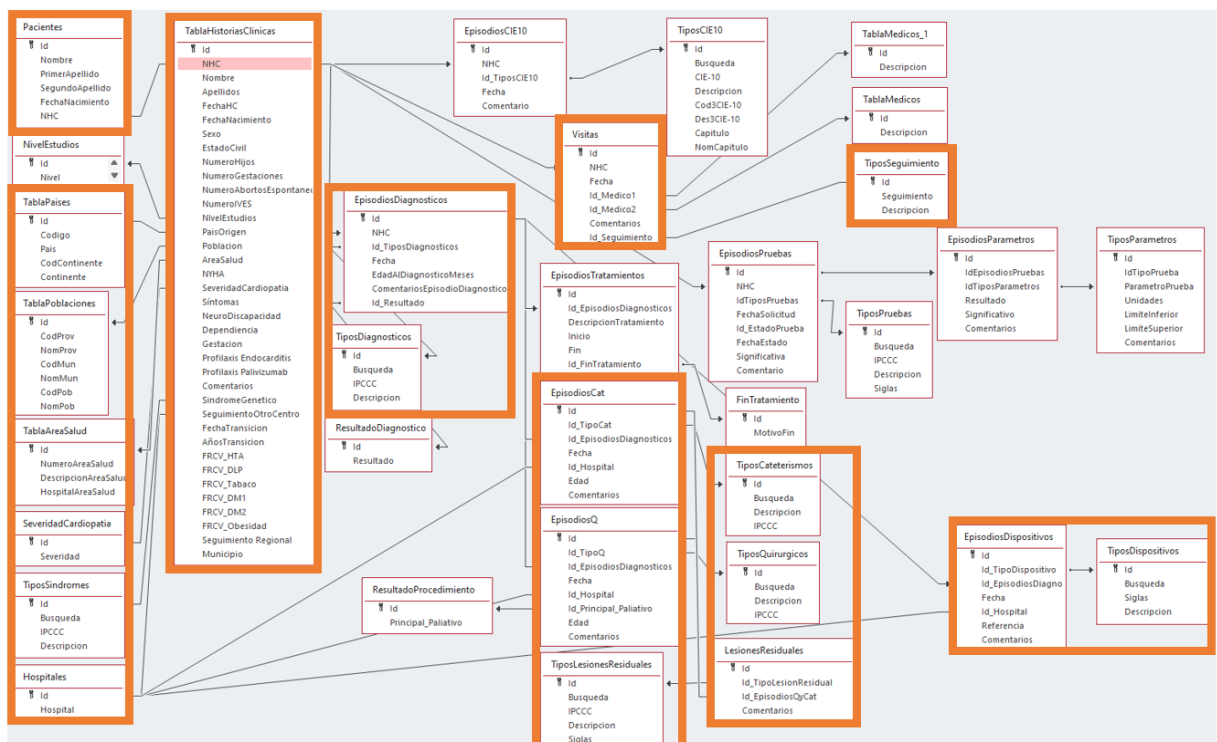


Figura 7. Relaciones entre las tablas de la base de datos en Microsoft Access Database (marcadas en naranja las utilizadas para el estudio)

IV. SUJETOS Y MÉTODOS

Diagrama de la interfaz de usuario de la base de datos, mostrando una cuadrícula de formularios con los siguientes subformularios:

- Comentarios
- Datos Historia Clínica
- Comorbilidades
- Diagnósticos
- Pruebas
- Dispositivos
- Cirugías
- Lesiones Residuales (cirugías)
- Tratamiento
- Cateterismos
- Lesiones Residuales (cateterismos)
- Seguimiento

Figura 8. Vista de Formularios de la base de datos con descripción de cada subformulario (marcados en naranja los utilizados para el estudio)

Captura de pantalla de la interfaz de usuario de la base de datos, mostrando un ejemplo de datos recogidos en un paciente. La interfaz está dividida en varias secciones:

- Diagnósticos:** Ventriculo derecho de doble salida con D-TGA y CIV no relacionada. Estenosis pulmonar.
- Pruebas:** ECG, ECG.00.00.02 Ecografía Cardíaca Torácica-ETT, ECG.00.00.01 Electrocardiograma-ECG.
- Dispositivos:** AMP1: Amplatzer CIA, Stent en rama pulmonar izquierda, Stent en fonestación del conducto del Fontan.
- Tratamiento:** Adiro 100 mg cada 24 horas, Sildenafil 20 mg cada 8 horas.
- Cateterismos:** Embolización de fistula arteriovenosa, Implantación de stent en arteria pulmonar izquierda, Implantación de stent en vena o vía venosa sistémica, Redilatación de stent.
- Lesiones Residuales (cirugías):** Lesiones Residuales (cirugías).
- Lesiones Residuales (cateterismos):** Lesiones Residuales (cateterismos).
- Seguimiento:** Seguimiento en 12 meses.

Figura 9. Ejemplo de datos recogidos en un paciente a través de la vista de Formulario

4.4 METODOLOGÍA ESTADÍSTICA

Una vez obtenidos dichos datos, se realizó un análisis descriptivo de las variables de interés.

Las variables cualitativas se describen mediante tablas de frecuencias absolutas y porcentajes. Las variables cuantitativas se describen mediante la medida de tendencia central media y las medidas de dispersión desviación típica y rango.

Las prevalencias se consideran con relación a 100.000 habitantes.

Se ha realizado un análisis univariante para el estudio de la posible relación entre variables cualitativas usando la prueba de independencia de Chi-cuadrado. Para el análisis se ha fijado un nivel de significación $\alpha = 0,05$.

El análisis de los datos se ha hecho con el software estadístico IBM Corp. IBM SPSS Statistics v28.

V. RESULTADOS

1. POBLACIÓN DE ESTUDIO

A partir de la base de datos *Cardioped* del HUVA, se revisaron 3.242 historias clínicas, de las cuales tras revisión manual fueron incluidas 938. De la búsqueda de aquellos pacientes con seguimiento en la Consulta Externa de Cardiopatías Congénitas del Adulto (CAR.46) fueron revisadas 1.253 consultas, de las que se obtuvieron 172 pacientes adicionales que cumplieran los criterios de inclusión. En cuanto al listado proporcionado por el Departamento de Documentación Clínica del HULAMM, se obtuvieron 42.472 historias, de las cuales tras revisión manual se incluyeron otros 107 pacientes. Del listado proporcionado por el Departamento de Documentación Clínica del HUSL, se obtuvieron 1.371 historias, de las cuales tras revisión manual fueron incluidos 49 nuevos pacientes.

Por tanto, se revisaron un total de 48.338 historias clínicas, incluyéndose en la base de datos un total de 1.266 pacientes. De estos, se excluyeron 42 por tener como diagnóstico principal válvulas aórticas bicúspides aisladas y 8 por exitus (figura 10).

La población de estudio se compone por tanto de 1.216 pacientes con 14 o más años portadores de una Cardiopatía Congénita en la Región de Murcia que son atendidos en el Servicio Murciano de Salud o han sido atendidos en algún momento de su evolución.

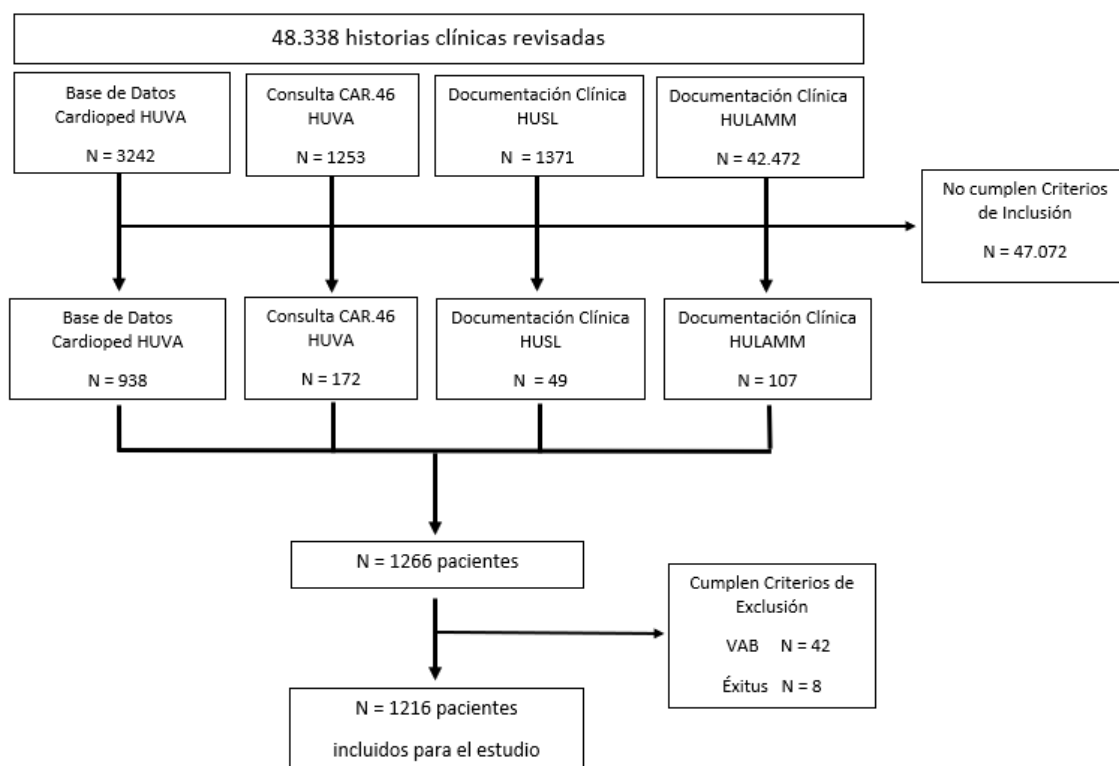


Figura 10. Diagrama de flujo del proceso de inclusión y exclusión de la población de estudio. HUVA: Hospital universitario Virgen de la Arrixaca. HUSL: Hospital universitario Santa Lucía. HULAMM: Hospital universitario Los Arcos del Mar Menor. VAB: Válvula aórtica bicúspide.

2. VARIABLES DEMOGRÁFICAS DE LA POBLACIÓN

2.1 SEXO Y EDAD

En la población estudiada, encontramos una ligera mayor frecuencia de mujeres (tabla 5) y un rango de edad comprendido entre los 14 (edad de corte al inicio de nuestro estudio) y los 87 años (tabla 6). Observamos un predominio de jóvenes entre 14 y 34 años. El p25 se encuentra en los 19 años, el p50 o mediana en los 24 años, y el p75 en los 34 años. La media de edad es de 28,6 años con una desviación típica de $\pm 13,7$ años.

Tabla 5. Distribución por sexo de la población

Sexo	n	%
Femenino	632	52,0%
Masculino	584	48,0%
Total	1216	100,0%

Tabla 6. Pacientes según grupos de edad y sexo con porcentajes

Grupos de edad	Femenino (%)	Masculino (%)	Total (%)
14 – 34 años	451 (37,1)	462 (38,0)	913 (75,1)
35 – 54 años	128 (10,5)	94 (7,7)	222 (18,3)
55 – 74 años	43 (3,5)	22 (1,8)	65 (5,3)
Mayores de 75 años	10 (0,8)	6 (0,5)	16 (1,3)
Total	632 (52)	584 (48,0)	1216 (100,0)

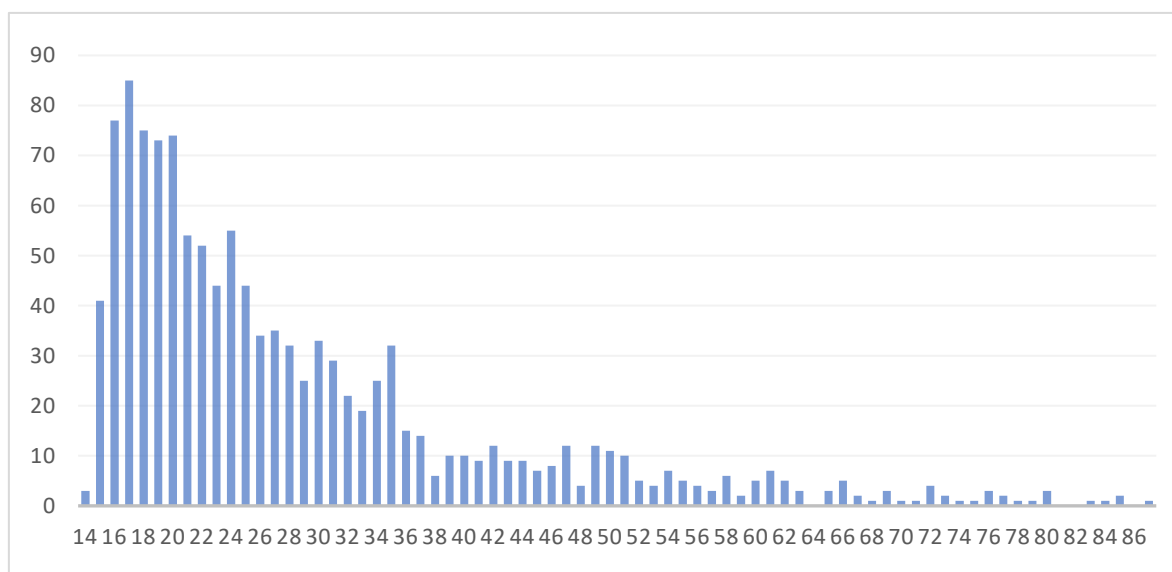


Figura 11. Distribución de las edades de los pacientes de nuestro estudio

En la Región de Murcia, para el año 2022 que terminó la recogida de datos, encontramos una población de 1.299.890 habitantes con 14 o más años, con una proporción entre sexo masculino y femenino de 647.907 hombres (49,8%) frente a 651.983 mujeres (50,2%). Estos datos fueron tomados del Centro Estadístico de la Región de Murcia (CREM). No hay por tanto diferencia entre sexos ni en nuestra población ni en la población de ese rango de edad en la Región de Murcia.

2.2 NACIONALIDAD O PAÍS DE ORIGEN

Observamos un claro predominio de pacientes nacidos en España (93,3%) seguidos por pacientes procedentes de Marruecos (3%), proviniendo el resto fundamentalmente de países latinoamericanos.

Tabla 7. Frecuencia y porcentaje de pacientes por países

Países	n (%)
España	1135 (93,3)
Marruecos	37 (3,0)
Ecuador	13 (1,1)
Rumania	5 (0,4)
Colombia	5 (0,4)
Brasil	4 (0,3)
Bolivia	2 (0,2)
Venezuela	2 (0,2)
República dominicana	1 (0,1)
Bulgaria	1 (0,1)
Senegal	1 (0,1)
Uruguay	1 (0,1)
Reino unido	1 (0,1)
Argentina	1 (0,1)
China	1 (0,1)
Italia	1 (0,1)
Suiza	1 (0,1)
Cuba	1 (0,1)
Perú	1 (0,1)
Honduras	1 (0,1)
India	1 (0,1)
Total	1216 (100,0)

Dado que suponen el 96,3% de los pacientes de nuestra población, analizamos la distribución por grupos de edad únicamente en los pacientes procedentes de España y

Marruecos (Tabla 8). Observamos un predominio de pacientes jóvenes, con edades comprendidas entre los 14 y los 34 años en ambos países, seguidos por los pacientes con edades entre 35 y 54 años. Si atendemos a la diferencia entre mujeres y hombres, no hay predominio de ningún sexo en ninguno de los países en los grupos de edad más jóvenes, si bien hay un muy ligero predominio de mujeres en edades más avanzadas.

Tabla 8. Distribución de los pacientes procedentes de España y Marruecos según grupos de edad

Países y grupos de edad	Sexo		Total
	Femenino	Masculino	
España	581	554	1135
Entre 14 y 34 años	417	439	856
Entre 35 y 54 años	113	89	202
Entre 55 y 74 años	41	20	61
Mayores de 75 años	10	6	16
Marruecos	21	16	37
Entre 14 y 34 años	16	14	30
Entre 35 y 54 años	4	2	6
Entre 55 y 74 años	1	0	1
Total	602	570	1172

2.3 ÁREAS DE SALUD Y DISTRIBUCIÓN GEOGRÁFICA

En cuanto a la distribución geográfica de la población, la mayoría se concentra en las áreas 1, 2 y 6, aglutinando el 58,3% de los casos. Esto coincide con la mayor densidad de población en estas áreas de salud en la Región de Murcia.

Tabla 9. Distribución de los pacientes por Área de Salud

Áreas de Salud	n (%)
1: Murcia Oeste	283 (23,3)
2: Cartagena	219 (18,0)
3: Lorca	115 (9,5)
4: Noroeste	60 (4,9)
5: Altiplano	48 (3,9)
6: Vega Media del Segura	206 (16,9)
7: Murcia Este	110 (9,0)
8: Mar Menor	124 (10,2)
9: Vega Alta del Segura	51 (4,2)
Total	1216 (100,0)

Dado que nuestra población se centra en aquellos individuos con 14 o más años en el momento de la recogida de datos, tomamos a partir de los datos del CREM las cifras de población de 14 o más años. La ratio de cardiopatías congénitas en las nueve áreas de salud con el intervalo de confianza (IC) se muestra en la Tabla 10. La distribución más detallada por municipios está en la tabla 11.

Tabla 10. Prevalencia de las Cardiopatías en mayores de 14 años por Área de Salud

Áreas de Salud	n	Población	Cardiopatías / Población	Cardiopatías/Población por 100.000 habitantes (IC 95%)
1: Murcia Oeste	286	232.223	0,00123157	123,15 (108,9 – 137, 4)
2: Cartagena	221	247.392	0,00089332	89,33 (77,6 – 101,1)
3: Lorca	115	155.219	0,00074089	74,08 (60,6 – 87,6)
4: Noroeste	61	61.192	0,00099686	99,68 (74,7 – 124, 6)
5: Altiplano	47	52.613	0,00089332	89,33 (63,8 – 114,8)
6: Vega Media del Segura	202	234.762	0,00086045	86,04 (74,2 – 97,9)
7: Murcia Este	109	174.715	0,00062387	62,38 (50,7 – 74,1)
8: Mar Menor	124	94.704	0,00130934	130,93 (107,9 – 153,9)
9: Vega Alta del Segura	51	47.070	0,00108349	108,34 (67,3 – 118,2)
Total	1216	1.299.890	0,00093546	93,54 (88,3 – 98,8)

Tabla 11. Distribución de pacientes por Municipios

Municipios	n (%)
Murcia	372 (30,6)
Cartagena	179 (14,7)
Lorca	57 (4,7)
Molina de Segura	51 (4,2)
Torre-Pacheco	51 (4,2)
Alcantarilla	38 (3,1)
San Pedro del Pinatar	35 (2,9)
Cieza	32 (2,6)
Águilas	30 (2,5)
Yecla	29 (2,4)
San Javier	27 (2,2)
Mazarrón	26 (2,1)
Alhama de Murcia	24 (2,0)
Mula	23 (1,9)

Tabla 11. Distribución de pacientes por Municipios

Caravaca de la Cruz	21 (1,7)
Jumilla	21 (1,7)
Totana	20 (1,6)
Abarán	15 (1,2)
Archena	15 (1,2)
Cehegín	13 (1,1)
Alcázares (Los)	11 (0,9)
Bullas	11 (0,9)
Fuente Álamo de Murcia	11 (0,9)
Moratalla	10 (0,8)
Torres de Cotillas (Las)	10 (0,8)
Unión (La)	10 (0,8)
Beniel	9 (0,7)
Puerto Lumbreras	9 (0,7)
Alguazas	8 (0,7)
Santomera	8 (0,7)
Calasparra	7 (0,6)
Pliego	7 (0,6)
Abanilla	4 (0,3)
Blanca	4 (0,3)
Fortuna	4 (0,3)
Lorquí	4 (0,3)
Ceutí	3 (0,2)
Librilla	3 (0,2)
Aledo	2 (0,2)
Campos del Río	1 (0,1)
Ojós	1 (0,1)
Total	1216 (100,0)

RESUMEN DE APARTADOS 1 Y 2

La población de estudio se compone de 1.216 pacientes con 14 o más años portadores de una Cardiopatía Congénita en la Región de Murcia que son atendidos en el Servicio Murciano de Salud o han sido atendidos en algún momento de su evolución.

Observamos un ligero predominio de mujeres frente a hombres, similar al encontrado en la región, y un claro predominio de pacientes en edades jóvenes por debajo de 54 años, siendo más destacable el grupo de entre 14 y 34 años. El origen geográfico es en su mayoría español y la mayoría residen en las áreas de salud 1, 2 y 6, si bien la ratio de cardiopatías por población es mayor en las áreas 1, 8 y 9.

3. LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NUESTRA POBLACIÓN

3.1 TIPO Y FRECUENCIA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Nuestra población engloba un total de 1.216 pacientes, los cuales aglutinan hasta 2.024 diagnósticos, clasificados en un diagnóstico principal con o sin uno o más diagnósticos secundarios (existiendo pacientes con hasta 7 diagnósticos secundarios).

Como es lógico, es más frecuente tener de 1 a 3 diagnósticos, siendo menos frecuente progresivamente el tener un mayor número de diagnósticos. Así mismo, no todos los diagnósticos presentan la misma gravedad o repercusión clínica, por lo que se clasifican como secundarios. En la siguiente tabla describimos el número de pacientes con 1 o más diagnósticos.

Tabla 12. Frecuencia de pacientes con uno o más diagnósticos

Nº de diagnósticos	1	2	3	4	5	6	7	8	Total diagnósticos
Nº de pacientes	1216	511	196	70	21	5	3	2	2024

Todos estos diagnósticos, con independencia de si son principales o secundarios, se muestran por orden decreciente de frecuencia en la siguiente tabla. Las lesiones menos frecuentes que se presentan en un único paciente se engloban dentro de "Otros".

Tabla 13. Frecuencia global de diagnósticos

Diagnósticos	n (%)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	226 (11,2)
Comunicación interventricular perimembranosa	164 (8,1)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	157 (7,8)
Conducto arterioso persistente	145 (7,2)
Coartación aórtica	124 (6,1)
Válvula aórtica bicúspide	82 (4,1)
Tetralogía de Fallot	80 (4,0)
Comunicación interventricular muscular	65 (3,2)
Transposición de grandes arterias	59 (2,9)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	54 (2,7)
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial	41 (2,0)
Vena cava superior izquierda persistente a seno coronario	35 (1,7)
Comunicación interventricular subarterial	35 (1,7)
Comunicación interauricular tipo seno venoso	35 (1,7)
Válvula pulmonar, anomalía	32 (1,6)

Tabla 13. Frecuencia global de diagnósticos

Estenosis aórtica valvular, congénita	29 (1,4)
Defecto septal AV parcial	29 (1,4)
Defecto septal AV completo	27 (1,3)
Dilatación de aorta ascendente	27 (1,3)
Defecto septal AV tipo ostium primum	27 (1,3)
Arco aórtico derecho	24 (1,2)
Hendidura de válvula mitral	24 (1,2)
Estenosis pulmonar subvalvular	23 (1,1)
Coronaria: origen aórtico anómalo	21 (1,0)
Comunicación interventricular, cierre espontáneo	21 (1,0)
Fibrilación auricular	20 (1,0)
Flutter auricular	20 (1,0)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	19 (0,9)
Insuficiencia aórtica, congénita	18 (0,9)
Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide	15 (0,7)
Transposición de grandes arterias congénitamente corregida (doble discordancia)	14 (0,7)
Insuficiencia tricuspídea, congénita	12 (0,6)
Dextrocardia (corazón predominantemente en hemitórax derecho)	12 (0,6)
Situs inversus viscerotrial	11 (0,5)
Hipertensión arterial pulmonar secundaria	10 (0,5)
Insuficiencia pulmonar, congénita	10 (0,5)
Válvula mitral, anomalía del aparato subvalvular	10 (0,5)
Insuficiencia mitral, congénita	10 (0,5)
Bloqueo AV de primer grado	8 (0,4)
Disfunción del nódulo sinusal	8 (0,4)
Atresia tricuspídea	8 (0,4)
Prolapso mitral	7 (0,3)
Fosa oval permeable	7 (0,3)
Síndrome de preexcitación tipo Wolff-Parkinson-White	7 (0,3)
Bloqueo AV completo adquirido	6 (0,3)
Estenosis mitral, congénita	6 (0,3)
Cor triatriatum	6 (0,3)
Continuidad cava-ázygos	6 (0,3)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	6 (0,3)
Comunicación interventricular del septo de entrada	6 (0,3)
Fístula coronaria	6 (0,3)
Defecto septal AV tipo comunicación interventricular posterior	5 (0,2)
Ventrículo derecho de doble salida tipo transposición	5 (0,2)
Hipoplasia de VD	5 (0,2)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares	5 (0,2)

Tabla 13. Frecuencia global de diagnósticos

Enfermedad vascular pulmonar irreversible (Eisenmenger)	5 (0,2)
Ventrículo derecho de doble salida	5 (0,2)
Atresia pulmonar con septo íntegro	5 (0,2)
Estenosis aórtica supravalvular	5 (0,2)
Subclavia derecha aberrante	4 (0,2)
Comunicación interventricular con disalineación septal	4 (0,2)
Drenaje venoso pulmonar anómalo total supracardíaco	4 (0,2)
Válvula mitral en paracaídas	4 (0,2)
Hipoplasia de arterias pulmonares	4 (0,2)
Doble arco aórtico	4 (0,2)
Aneurisma de arteria pulmonar	4 (0,2)
Bloqueo AV completo postquirúrgico requiriendo marcapasos permanente	3 (0,1)
Hipertensión arterial pulmonar secundaria a cortocircuito arteriovenoso	3 (0,1)
Anillo vascular	3 (0,1)
Estenosis pulmonar supravalvular	3 (0,1)
Comunicación interventricular múltiple	3 (0,1)
Colaterales sistémico-pulmonares	3 (0,1)
Interrupción de arco aórtico	3 (0,1)
Estenosis periférica de arteria pulmonar proximal a la bifurcación hiliar	3 (0,1)
Ventrículo izquierdo de doble entrada	3 (0,1)
Taquicardia por reentrada AV nodal	3 (0,1)
Ventrículo derecho de doble salida con comunicación interventricular no relacionada	3 (0,1)
Bloqueo de rama derecha	3 (0,1)
Defecto septal AV con desbalance ventricular	3 (0,1)
Hipoplasia tubular de arco aórtico	3 (0,1)
Complejos ventriculares prematuros	2 (0,1)
Defecto septal AV y tetralogía de Fallot	2 (0,1)
Bloqueo AV completo congénito asociado a cardiopatía estructural	2 (0,1)
Isomerismo izquierdo (poliesplenia)	2 (0,1)
Insuficiencia aórtica	2 (0,1)
Estenosis periférica de arteria pulmonar distal a la bifurcación hiliar	2 (0,1)
Insuficiencia tricuspídea residual	2 (0,1)
Ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot	2 (0,1)
Tronco arterial común	2 (0,1)
Taquicardia supraventricular	2 (0,1)
Taquicardia auricular paroxística	2 (0,1)
Hipoplasia de aorta descendente/abdominal	2 (0,1)
Origen anómalo de arteria coronaria de la arteria pulmonar	2 (0,1)
Otros *	35 (1,7)
Total	2024 (100,0)

*lesiones presentes en un único paciente

Para nuestra clasificación, tomamos como referencia dentro de los diagnósticos posibles del paciente aquel diagnóstico clasificado como “Principal”, es decir, aquel que define más adecuadamente la patología que marca el pronóstico del paciente en concreto. Según este diagnóstico principal, ordenamos las cardiopatías congénitas siguiendo la clasificación propuesta por Houyel et. Al en 10 grupos de cardiopatías con sus correspondientes subgrupos.

Tabla 14. Frecuencia de diagnósticos principales según la clasificación de Houyel et al. incluyendo subgrupos y tipos de cardiopatías

Diagnósticos principales según Houyel	n (%)
1) Heterotaxia e isomerismo	8 (0,7)
Situs inversus viscerotaxial	7 (0,6)
Isomerismo izquierdo (poliesplenía)	1 (0,1)
2) Anomalías del retorno venoso	15 (1,2)
2.1) Anomalías del retorno venoso sistémico	0 (0,0)
2.2) Anomalías del retorno venoso pulmonar	15 (1,2)
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial	8 (0,7)
Drenaje venoso pulmonar anómalo total supracardíaco	4 (0,3)
Drenaje venoso pulmonar anómalo total intracardíaco	1 (0,1)
Drenaje venoso pulmonar anómalo total mixto	1 (0,1)
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, síndrome de la cimitarra	1 (0,1)
3) Anomalías de las aurículas y la comunicación interauricular	265 (21,8)
3.1) Cor triatriatum	3 (0,2)
Cor triatriatum	3 (0,2)
3.2) Comunicaciones interauriculares	262 (21,5)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	210 (17,3)
Comunicación interauricular tipo seno venoso	33 (2,7)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	19 (1,6)
4) Anomalías de la unión auriculoventricular y válvulas AV	130 (10,7)
4.1) Anomalías de la válvula tricúspide	24 (2,0)
Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide	14 (1,2)
Atresia tricuspídea	7 (0,6)
Insuficiencia tricuspídea, congénita	3 (0,2)
4.2) Anomalías de la válvula mitral	13 (1,1)
Insuficiencia mitral, congénita	6 (0,5)
Hendidura de válvula mitral	3 (0,2)
Estenosis mitral, congénita	2 (0,2)
Válvula mitral en paracaídas	1 (0,1)
Válvula mitral, anomalía del aparato subvalvular	1 (0,1)
4.3) Defectos septales auriculoventriculares	93 (7,6)
Defecto septal AV parcial	29 (2,4)
Defecto septal AV completo	27 (2,2)
Defecto septal AV tipo ostium primum	27 (2,2)
Defecto septal AV tipo comunicación interventricular posterior	5 (0,4)

Tabla 14. Frecuencia de diagnósticos principales según la clasificación de Houyel et al. incluyendo subgrupos y tipos de cardiopatías

Defecto septal AV con disbalance ventricular	3 (0,2)
Defecto septal AV y tetralogía de Fallot	2 (0,2)
5) Anomalías complejas de la unión atrioventricular	13 (1,1)
Transposición de grandes arterias congénitamente corregida (doble discordancia)	12 (1,0)
Criss-cross atrioventricular	1 (0,1)
6) Corazón funcionalmente univentricular	3 (0,2)
Corazón univentricular de morfología indeterminada	1 (0,1)
6.1) Ventrículo de doble entrada	2 (0,2)
Ventrículo izquierdo de doble entrada	2 (0,2)
7) Defectos septales ventriculares	224 (18,4)
Comunicación interventricular perimembranosa	144 (11,8)
Comunicación interventricular muscular	57 (4,7)
Comunicación interventricular subarterial	15 (1,2)
Comunicación interventricular con disalineación septal	3 (0,2)
Comunicación interventricular del septo de entrada	3 (0,2)
Comunicación interventricular múltiple	2 (0,2)
8) Anomalías de la conexión ventrículo-arterial o de los tractos de salida	342 (28,1)
8.1) Transposición de grandes arterias	53 (4,4)
Transposición de grandes arterias	53 (4,4)
8.2) Otras alteraciones en la conexión ventrículo-arterial	10 (0,8)
Ventrículo derecho de doble salida	5 (0,4)
Ventrículo derecho de doble salida con comunicación interventricular no relacionada	3 (0,2)
Ventrículo derecho de doble salida tipo transposición	1 (0,1)
Ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot	1 (0,1)
8.3) Tetralogía de Fallot y variantes	81 (6,7)
Tetralogía de Fallot	80 (6,6)
Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar	1 (0,1)
8.4) Anomalías de los vasos intrapericárdicos	2 (0,2)
Túnel aorta-VI	1 (0,1)
Tronco arterial común	1 (0,1)
8.5) Anomalías de la válvula aórtica y el tracto de salida de ventrículo izquierdo	53 (4,4)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	33 (2,7)
Estenosis aórtica valvular, congénita	16 (1,3)
Estenosis aórtica supravalvular	3 (0,2)
Insuficiencia aórtica, congénita	1 (0,1)
8.6) Anomalías de la válvula pulmonar y el tracto de salida de ventrículo derecho	143 (11,8)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	123 (10,1)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	5 (0,4)
Atresia pulmonar con septo íntegro	5 (0,4)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares	5 (0,4)
Estenosis pulmonar subvalvular	3 (0,2)

Tabla 14. Frecuencia de diagnósticos principales según la clasificación de Houyel et al. incluyendo subgrupos y tipos de cardiopatías

Estenosis pulmonar supravalvular	1 (0,1)
Insuficiencia pulmonar, congénita	1 (0,1)
9) Anomalías de los vasos extrapericárdicos	210 (17,3)
9.1) Conducto arterioso persistente	99 (8,2)
Conducto arterioso persistente	99 (8,2)
9.2) Coartación de aorta	103 (8,5)
Coartación aórtica	102 (8,4)
Hipoplasia tubular de arco aórtico	1 (0,1)
9.3) Interrupción de arco aórtico	2 (0,2)
Interrupción de arco aórtico	2 (0,2)
9.4) Anomalías del arco aórtico	1 (0,1)
Anillo vascular	1 (0,1)
9.5) Anomalías de la arteria pulmonar y sus ramas	5 (0,4)
Aneurisma de arteria pulmonar	3 (0,2)
Estenosis periférica de arteria pulmonar distal a la bifurcación hiliar	1 (0,1)
Origen de arteria pulmonar de aorta ascendente (hemitruncus)	1 (0,1)
10) Anomalías congénitas de las arterias coronarias	6 (0,5)
Coronaria: origen aórtico anómalo	3 (0,2)
Fístula coronaria	2 (0,2)
Origen anómalo de arteria coronaria de la arteria pulmonar	1 (0,1)
Total	1277 (100,0)

Las cardiopatías halladas con más frecuencia en nuestra población fueron la Comunicación Interauricular (sobre todo el subtipo ostium secundum o fosa oval), la Comunicación Interventricular (subtipo perimembranosa), y la Estenosis Pulmonar valvular. Estas CC, en general clasificadas como CC leves y/o moderadas, suponen en conjunto y teniendo en cuenta los distintos subtipos el 50% de las cardiopatías recogidas. Les siguen en frecuencia otras cardiopatías más severas como la Coartación aórtica/hipoplasia de aorta/interrupción de arco aórtico, el conjunto de los Defectos Septales Aurículo-Ventriculares o defectos de los cojines endocárdicos, la Tetralogía de Fallot, y las Transposiciones de grandes arterias. La suma de estos 8 tipos de cardiopatías más frecuentes representa el 85,9% del total.

En cuanto a la distribución por sexo de cada cardiopatía atendiendo al diagnóstico principal, sin entrar a analizar los tipos concretos de cardiopatías, obtuvimos los siguientes resultados (tabla 15). No apreciamos grandes diferencias en la distribución por sexo si tenemos en cuenta la frecuencia de las distintas CC encontradas.

Si nos fijamos en la distribución de cardiopatías por los grupos de edad definidos previamente, observamos que las cardiopatías más complejas predominan en los grupos de edad más jóvenes (entre 14 y 34 años y entre 35 y 54 años), mientras que conforme avanzamos en años, predominan las de menor complejidad, en especial las comunicaciones interauriculares (tabla 16).

Tabla 15. Distribución por sexo de los diagnósticos principales según Houyel con grupos y subgrupos

Diagnósticos principales	Sexo		Total
	Femenino (%)	Masculino (%)	
1) Heterotaxia e isomerismo	7 (87,5)	1 (12,5)	8
2) Anomalías del retorno venoso	7 (46,6)	8 (53,4)	15
2.1) Anomalías del retorno venoso sistémico	0	0	0
2.2) Anomalías del retorno venoso pulmonar	6	9	15
3) Anomalías de las aurículas y la comunicación interauricular	153 (57,8)	112 (42,2)	265
3.1) Cor triatriatum	1	2	3
3.2) Comunicaciones interauriculares	152	110	262
4) Anomalías de la unión auriculoventricular y válvulas AV	69 (53,1)	61 (46,9)	130
4.1) Anomalías de la válvula tricúspide	7	17	24
4.2) Anomalías de la válvula mitral	5	8	13
4.3) Defectos septales auriculoventriculares	57	36	93
5) Anomalías complejas de la unión atrioventricular	8 (61,6)	5 (38,4)	13
6) Corazón funcionalmente univentricular	1 (32,4)	2 (66,6)	3
6.1) Ventrículo de doble entrada	0	2	2
7) Defectos septales ventriculares	109 (48,7)	115 (51,3)	224
8) Anomalías de la conexión ventrículo-arterial o de los tractos de salida	167 (48,9)	175 (51,1)	342
8.1) Transposición de grandes arterias	21	32	53
8.2) Otras alteraciones en la conexión ventrículo-arterial	4	6	10
8.3) Tetralogía de Fallot y variantes	34	47	81
8.4) Anomalías de los vasos intrapericárdicos	0	2	2
8.5) Anomalías de la válvula aórtica y el tracto de salida de ventrículo izquierdo	18	35	53
8.6) Anomalías de la válvula pulmonar y el tracto de salida de ventrículo derecho	90	53	143
9) Anomalías de los vasos extrapericárdicos	108 (51,5)	102 (48,5)	210
9.1) Conducto arterioso permeable	60	39	99
9.2) Coartación de aorta	46	57	103
9.3) Interrupción de arco aórtico	0	2	2
9.4) Anomalías del arco aórtico	1	0	1
9.5) Anomalías de arteria pulmonar y ramas	2	3	5
10) Anomalías congénitas de las arterias coronarias	3 (50,0)	3 (50,0)	6
Total	632 (52)	584 (48)	1216

Tabla 16. Número de diagnósticos principales según grupos de edad

Grupos de Edad	Sexo		
	Femenino	Masculino	Total
Entre 14 y 34 años	451	462	913
1) Heterotaxia e isomerismo	2	1	3
2) Anomalías del retorno venoso	4	6	10
3) Anomalías de las aurículas y la comunicación interauricular	101	88	189
4) Anomalías de la unión auriculoventricular y válvulas AV	41	46	87
5) Anomalías complejas de la unión atrioventricular	6	3	9
6) Corazón funcionalmente univentricular	1	2	3
7) Defectos septales ventriculares	85	97	182
8) Anomalías de la conexión ventrículo-arterial o los tractos de salida	122	133	255
9) Anomalías de los vasos extrapericárdicos	87	85	172
10) Anomalías congénitas de las arterias coronarias	2	1	3
Entre 35 y 54 años	128	94	222
1) Heterotaxia e isomerismo	5	0	5
2) Anomalías del retorno venoso	2	2	4
3) Anomalías de las aurículas y la comunicación interauricular	25	14	39
4) Anomalías de la unión auriculoventricular y válvulas AV	18	13	31
5) Anomalías complejas de la unión atrioventricular	1	2	3
7) Defectos septales ventriculares	21	15	36
8) Anomalías de la conexión ventrículo-arterial o los tractos de salida	40	33	73
9) Anomalías de los vasos extrapericárdicos	16	15	31
Entre 55 y 74 años	43	22	65
2) Anomalías del retorno venoso	1	0	1
3) Anomalías de las aurículas y la comunicación interauricular	22	7	29
4) Anomalías de la unión auriculoventricular y válvulas AV	9	2	11
7) Defectos septales ventriculares	2	3	5
8) Anomalías de la conexión ventrículo-arterial o los tractos de salida	3	7	10
9) Anomalías de los vasos extrapericárdicos	5	2	7
10) Anomalías congénitas de las arterias coronarias	1	1	2
Mayores de 75 años	10	6	16
2) Anomalías del retorno venoso	0	1	1
3) Anomalías de las aurículas y la comunicación interauricular	5	3	8
4) Anomalías de la unión auriculoventricular y válvulas AV	1	0	1
5) Anomalías complejas de la unión atrioventricular	1	0	1
7) Defectos septales ventriculares	1	0	1
8) Anomalías de la conexión ventrículo-arterial o los tractos de salida	2	2	4
Total	632	584	1216

3.2 ASOCIACIONES ENTRE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Como mencionamos, los 1.216 pacientes de nuestra población pueden tener uno o más diagnósticos, habiendo clasificados los mismos en diagnóstico principal y diagnósticos secundarios (del 2º al 8º). Por tanto, hay diagnósticos principales aislados, y diagnósticos principales asociados a otras cardiopatías o diagnósticos secundarios.

Nos centramos para su descripción en los 8 grupos de diagnósticos principales más frecuentes. Estos son, de mayor a menor frecuencia: Comunicaciones interauriculares (subgrupo 3.2 de Houyel), Comunicaciones interventriculares (grupo 7), Estenosis pulmonares (subgrupo 8.6), Coartaciones aórticas, interrupciones de arco aórtico e hipoplasia de arco aórtico (subgrupos 9.2, 9.3 y 9.4), Conductos arteriosos persistentes (subgrupo 9.1), Defectos septales auriculoventriculares (subgrupo 4.3), Tetralogía de Fallot y variantes (subgrupo 8.3), y Trasposiciones de grandes arterias (grupo 5 y subgrupo 8.1). Para la descripción de las asociaciones más frecuentes, tomamos el primer diagnóstico secundario, es decir, el diagnóstico clasificado como “2”, dado su mayor número e importancia clínica.

Comenzando con las CIA, la mayoría se presentan de forma aislada, sobre todo en el caso de la CIA tipo Ostium secundum o tipo Fosa Oval (73,36% de estas). La asociación más frecuente es con la EP valvular y con el DVAP parcial (90,9% del tipo Seno Venoso).

Tabla 17. Comunicaciones Interauriculares y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes

Tipos de comunicaciones interauriculares	n (%)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	210 (80,2)
Aisladas	153 (58,4)
Con diagnóstico secundario	57 (21,8)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	11 (4,2)
Comunicación interventricular perimembranosa	8 (3,1)
Fibrilación auricular	5 (1,9)
Válvula pulmonar, anomalía	3 (1,1)
Vena cava superior izquierda persistente a seno coronario	3 (1,1)
Otros *	27 (10,3)
Comunicación interauricular tipo seno venoso	33 (12,6)
Aisladas	0 (0,0)
Con diagnóstico secundario	33 (12,6)
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial	30 (11,5)
Otros *	3 (1,1)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	19 (7,3)
Aisladas	15 (5,7)
Con diagnóstico secundario	4 (1,5)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	2 (0,8)
Otros *	2 (0,8)
Total	262 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

Siguiendo con las CIV, de nuevo la mayoría se presentan de forma aislada, siendo las asociaciones más frecuentes la EP subvalvular, el DAP y la VAB.

Tabla 18. Comunicaciones Interventriculares y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes

Tipos de comunicaciones interventriculares	n (%)
Comunicación interventricular perimembranosa	144 (64,3)
Aisladas	94 (42,0)
Con diagnóstico secundario	50 (22,3)
Estenosis pulmonar subvalvular	7 (3,1)
Conducto arterioso persistente	6 (2,7)
Válvula aórtica bicúspide	6 (2,7)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	4 (1,8)
Dilatación de aorta ascendente	3 (1,3)
Fosa oval permeable	2 (0,9)
Insuficiencia aórtica, congénita	2 (0,9)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	2 (0,9)
Válvula mitral, anomalía del aparato subvalvular	2 (0,9)
Coartación aórtica	2 (0,9)
Otros *	14 (6,3)
Comunicación interventricular muscular	57 (25,0)
Aisladas	47 (21,0)
Con diagnóstico secundario	9 (4,0)
Coartación aórtica	2 (0,9)
Otros *	7 (3,1)
Comunicación interventricular subarterial	15 (6,7)
Aisladas	4 (1,8)
Con diagnóstico secundario	11 (4,9)
Insuficiencia aórtica, congénita	4 (1,8)
Estenosis pulmonar subvalvular	3 (1,3)
Otros *	4 (1,8)
Comunicación interventricular del septo de entrada	3 (1,3)
Aisladas	1 (0,4)
Con diagnóstico secundario	2 (0,9)
Estenosis pulmonar subvalvular	2 (0,9)
Comunicación interventricular con disalineación septal	3 (1,3)
Aisladas	0 (0,0)
Con diagnóstico secundario	3 (1,3)
Conducto arterioso persistente	1 (0,4)
Estenosis pulmonar subvalvular	1 (0,4)
Dilatación de aorta ascendente	1 (0,4)
Comunicación interventricular múltiple	2 (0,9)
Aisladas	2 (0,9)
Total	224 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

En cuanto a las EP valvulares, la mayoría se presentan de forma aislada, siendo la asociación más frecuente la válvula pulmonar anómala.

Tabla 19. Estenosis pulmonares valvulares y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes

	n (%)
Aisladas	90 (73,2)
Con diagnóstico secundario	33 (26,8)
Válvula pulmonar, anomalía	20 (16,3)
Insuficiencia pulmonar, congénita	4 (3,3)
Otros *	9 (7,3)
Total	123 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

En el caso de las CoA, vemos que la mayoría sí que asocian alguna otra anomalía, siendo la mayoría la presencia de VAB (el 31,37%).

Tabla 20. Coartaciones aórticas, Interrupción de arco aórtico e Hipoplasia tubular de arco aórtico y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes

	n (%)
Aisladas	33 (31,4)
Con diagnóstico secundario	72 (68,6)
Válvula aórtica bicúspide	32 (30,5)
Estenosis aórtica valvular, congénita	8 (7,6)
Conducto arterioso persistente	6 (5,7)
Comunicación interventricular perimembranosa	5 (4,8)
Comunicación interventricular, cierre espontáneo	5 (4,8)
Comunicación interventricular muscular	2 (1,9)
Insuficiencia aórtica, congénita	2 (1,9)
Otros *	12 (11,4)
Total	105 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

La mayoría de los DAP, como diagnósticos principales, se dan de manera aislada (86,86%), sin asociar ningún diagnóstico secundario destacable o predominante de entre los 13 casos asociados a otras cardiopatías.

Si bien los DSAV suelen asociarse a otras lesiones (60,21%), no hay entre estos diagnósticos secundarios ninguno que destaque sobre los demás.

Tabla 21. Conductos arteriosos persistentes y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes

	n (%)
Aisladas	86 (86,9)
Con diagnóstico secundario	13 (13,1)
Válvula aórtica bicúspide	3 (3,0)
Comunicación interventricular, cierre espontáneo	2 (2,0)
Vena cava superior izquierda persistente a seno coronario	2 (2,0)
Dilatación de aorta ascendente	2 (2,0)
Otros *	4 (4,0)
Total	99 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

Tabla 22. Defectos septales AV y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes

Tipos de defectos septales aurículo-ventriculares	n (%)
Defecto septal AV parcial	29 (31,2)
Aisladas	13 (14,0)
Con diagnóstico secundario	16 (17,2)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	3 (3,2)
Comunicación interventricular del septo de entrada	2 (2,2)
Otros *	11 (11,8)
Defecto septal AV tipo ostium primum	27 (29,0)
Aisladas	3 (3,2)
Con diagnóstico secundario	24 (25,8)
Hendidura de válvula mitral	17 (18,3)
Otros *	7 (7,5)
Defecto septal AV completo	27 (29,0)
Aisladas	16 (17,2)
Con diagnóstico secundario	11 (11,8)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	3 (3,2)
Otros *	8 (8,6)
Defecto septal AV tipo comunicación interventricular posterior	5 (5,4)
Aisladas	3 (3,2)
Con diagnóstico secundario	2 (2,2)
Conducto arterioso persistente	1 (1,1)
Hipoplasia tubular de arco aórtico	1 (1,1)
Defecto septal AV con disbalance ventricular	3 (3,2)
Con diagnóstico secundario	3 (3,2)
Transposición de grandes arterias	2 (2,2)
Ventrículo derecho de doble salida tipo transposición	1 (1,1)
Defecto septal AV y tetralogía de Fallot	2 (2,2)
Aisladas	2 (2,2)
Total	93 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

Dentro de las ToF, el diagnóstico secundario más frecuente es el arco aórtico derecho (16%) y las anomalías coronarias (2,46%) (tabla 23). Por su parte las D- y L-TGAs se asocian con CIV subarteriales y anomalías coronarias, siendo el 33,84% aisladas (tabla 24).

Tabla 23. Tetralogías de Fallot y diagnósticos secundarios asociados más frecuentes

	n (%)
Aisladas	53 (65,4)
Con diagnóstico secundario	28 (34,6)
Arco aórtico derecho	13 (16,0)
Coronaria: origen aórtico anómalo	2 (2,5)
Otros *	13 (16,0)
Total	81 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

Tabla 24. Transposiciones de grandes arterias y diagnósticos asociados más frecuentes

Tipos de Transposiciones de grandes arterias	n (%)
Transposición de grandes arterias	53 (81,5)
Aisladas	21 (32,3)
Con diagnóstico secundario	32 (49,2)
Comunicación interventricular subarterial	10 (15,4)
Coronaria: origen aórtico anómalo	9 (13,8)
Flutter auricular	3 (4,6)
Disfunción del nódulo sinusal	2 (3,1)
Otros *	8 (12,3)
Transposición de grandes arterias congénitamente corregida (doble discordancia)	12 (18,5)
Aisladas	1 (1,5)
Con diagnóstico Secundario 2º	11 (16,9)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	2 (3,1)
Estenosis pulmonar subvalvular	2 (3,1)
Otros *	7 (10,8)
Total	65 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

3.3 RELACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CON ENTIDADES SINDRÓMICAS

Es conocida la asociación de diversos síndromes y alteraciones genéticas con la presencia de cardiopatías congénitas. En nuestra población encontramos las siguientes asociaciones entre diagnósticos principales y alteraciones genéticas (tabla 25). Observamos que la mayoría de los pacientes no presentan asociado ningún síndrome genético (86,7%), siendo los más frecuentemente asociados la Trisomía 21 (6%) y la microdelección 22q11 (1,6%). Destaca igualmente la sospecha de alteración genética no filiada (1,3%) o el hallazgo de alteraciones cromosómicas sin asociación clara de síndrome (1,4%).

Tabla 25. Síndromes asociados a los diagnósticos principales

	n (%)
Ningún síndrome asociado	1054 (86,7)
Síndrome de Down (trisomía 21)	73 (6,0)
Defecto septal AV completo	22 (1,8)
Comunicación interventricular perimembranosa	15 (1,2)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	8 (0,7)
Defecto septal AV parcial	7 (0,6)
Defecto septal AV tipo ostium primum	6 (0,5)
Conducto arterioso persistente	5 (0,4)
Defecto septal AV tipo comunicación interventricular posterior	3 (0,2)
Tetralogía de Fallot	2 (0,2)
Defecto septal AV y tetralogía de Fallot	2 (0,2)
Comunicación interventricular subarterial	1 (0,1)
Hendidura de válvula mitral	1 (0,1)
Ventrículo derecho de doble salida con comunicación interventricular no relacionada	1 (0,1)
Microdelección 22q11	19 (1,6)
Comunicación interventricular perimembranosa	8 (0,7)
Tetralogía de Fallot	5 (0,4)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares	2 (0,2)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	1 (0,1)
Comunicación interventricular del septo de entrada	1 (0,1)
Interrupción de arco aórtico	1 (0,1)
Comunicación interventricular subarterial	1 (0,1)
Otras cromosomopatías sin nombre sindrómico asociado	17 (1,4)
Comunicación interventricular perimembranosa	4 (0,3)
Tetralogía de Fallot	4 (0,3)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	4 (0,3)
Defecto septal AV parcial	2 (0,2)
Comunicación interventricular subarterial	1 (0,1)

Tabla 25. Síndromes asociados a los diagnósticos principales

Defecto septal AV tipo ostium primum	1 (0,1)
Defecto septal AV completo	1 (0,1)
Sospecha de alteración genética no filiada	16 (1,3)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	3 (0,2)
Conducto arterioso persistente	2 (0,2)
Comunicación interventricular perimembranosa	2 (0,2)
Transposición de grandes arterias	1 (0,1)
Defecto septal AV parcial	1 (0,1)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	1 (0,1)
Comunicación interventricular subarterial	1 (0,1)
Atresia tricuspídea	1 (0,1)
Aneurisma de arteria pulmonar	1 (0,1)
Defecto septal AV tipo ostium primum	1 (0,1)
Tetralogía de Fallot	1 (0,1)
Defecto septal AV tipo comunicación interventricular posterior	1 (0,1)
Síndrome de Noonan	10 (0,8)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	4 (0,3)
Insuficiencia pulmonar, congénita	1 (0,1)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	1 (0,1)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	1 (0,1)
Estenosis pulmonar supravalvular	1 (0,1)
Insuficiencia mitral, congénita	1 (0,1)
Estenosis pulmonar subvalvular	1 (0,1)
Síndrome de Williams	6 (0,5)
Estenosis aórtica supravalvular	3 (0,3)
Coartación aórtica	1 (0,1)
Hendidura de válvula mitral	1 (0,1)
Estenosis periférica de arteria pulmonar distal a la bifurcación hilar	1 (0,1)
Síndrome de Ellis van Creveld	2 (0,2)
Defecto septal AV parcial	1 (0,1)
Defecto septal AV tipo ostium primum	1 (0,1)
Síndrome de Turner	2 (0,2)
Coartación aórtica	1 (0,1)
Estenosis aórtica valvular, congénita	1 (0,1)
Síndrome de Goldenhar	2 (0,2)
Comunicación interventricular perimembranosa	2 (0,2)
Asociación VACTERL	2 (0,2)
Conducto arterioso persistente	1 (0,1)
Ventrículo derecho de doble salida	1 (0,1)
Síndrome Polimalformativo	2 (0,2)
Defecto septal AV tipo comunicación interventricular posterior	1 (0,1)
Insuficiencia mitral, congénita	1 (0,1)
Síndrome de Loeyes	1 (0,1)

Tabla 25. Síndromes asociados a los diagnósticos principales

Conducto arterioso persistente	1 (0,1)
Síndrome de Leopard	1 (0,1)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	1 (0,1)
Síndrome de Silver-Russel	1 (0,1)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	1 (0,1)
Discinesia ciliar primaria	1 (0,1)
Situs inversus visceratrial	1 (0,1)
Síndrome de Rokitansky	1 (0,1)
Defecto septal AV parcial	1 (0,1)
Asociación CHARGE	1 (0,1)
Comunicación interventricular perimembranosa	1 (0,1)
Trisomía X	1 (0,1)
Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide	1 (0,1)
Síndrome de Alport	1 (0,1)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	1 (0,1)
Síndrome de Holt-Oram	1 (0,1)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	1 (0,1)
Síndrome de Arboleda-Tham	1 (0,1)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	1 (0,1)
Síndrome de Rubinstein-Taybi	1 (0,1)
Comunicación interventricular perimembranosa	1 (0,1)
Total	1216 (100,0)

3.4 CLASIFICACIÓN DE SEVERIDAD DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

La gravedad o severidad a la hora de clasificar las cardiopatías viene dada por la Clasificación de la ESC 2020 (ver anexos), según la cual clasificamos las cardiopatías en leves, moderadas y severas. En nuestra población de estudio, encontramos un predominio claro de las cardiopatías clasificadas como leves y moderadas en prácticamente igual número, con un 8,8% de lesiones clasificadas como severas.

Tabla 26. Severidad de las Cardiopatías

Severidad	Frecuencia	Porcentaje
Leve	556	45,7%
Moderada	553	45,5%
Severa	107	8,8%
Total	1216	100,0%

En cuanto a la distribución de las distintas cardiopatías por sexo, no encontramos un predominio significativo de ningún sexo, si bien las mujeres parecen en general tener cardiopatías más leves, predominando los varones ligeramente en las moderadas y sin apenas diferencia en las severas, como podemos observar en la siguiente tabla:

Tabla 27. Severidad de las Cardiopatías según el sexo

Sexo	Severidad de la Cardiopatía			Total sexo (%)
	Leve (%)	Moderada (%)	Severa (%)	
Femenino	309 (55,6)	264 (47,7)	59 (55,2)	632 (52,0)
Masculino	247 (44,4)	289 (52,3)	48 (44,8)	584 (48,0)
Total tipo de severidad	556 (100,0)	553 (100,0)	107 (100,0)	1216 (100,0)
% Total severidades	45,7%	45,5%	8,8%	100,00%

Atendiendo a la distribución de las cardiopatías según su severidad en las distintas áreas de salud de la Región de Murcia, predominan en todas las áreas las cardiopatías leves y moderadas, existiendo un mayor número de severas en aquellas áreas con más frecuencia de CC (áreas 1, 2 y 6).

Tabla 28. Distribución por Áreas de Salud de las Cardiopatías según su Severidad

Áreas de Salud	Severidad de la Cardiopatía			Total
	Leve (%)	Moderada (%)	Severa (%)	
1: Murcia Oeste	123 (43,5)	134 (47,3)	26 (9,2)	283
2: Cartagena	103 (47,0)	97 (44,3)	19 (8,7)	219
3: Lorca	49 (42,6)	55 (47,8)	11 (9,6)	115
4: Noroeste	25 (41,7)	27 (45,0)	8 (13,3)	60
5: Altiplano	20 (41,7)	24 (50,0)	4 (8,3)	48
6: Vega Media del Segura	103 (50,0)	83 (40,3)	20 (9,7)	206
7: Murcia Este	57 (51,8)	48 (43,6)	5 (4,5)	110
8: Mar Menor	54 (43,5)	59 (47,6)	11 (8,9)	124
9: Vega Alta del Segura	22 (43,1)	26 (51)	3 (5,9)	51
Total general	556 (45,7)	553 (45,5)	107 (8,8)	1216

Comenzando por las CC clasificadas como leves, destacan en este grupo la CIA, la CIV, el DAP y la EP valvular (tabla 29). Dentro de las CC moderadas, las más frecuentes son la CoA, la ToF, la EP y CIA moderadas o con repercusión, la TGA corregida mediante switch arterial y los distintos tipos de DSAV, así como los DVAP parciales o totales (tabla 30). Nótese que, según la clasificación de la ESC, algunas CC como CIA, CIV, DAP o EP pueden ser leves o moderadas según su repercusión hemodinámica o la persistencia de alteraciones o secuelas tras la corrección.

Tabla 29. Frecuencia de pacientes con cardiopatías clasificadas como leves

Tipos de cardiopatías	n (%)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	169 (13,9)
Comunicación interventricular perimembranosa	115 (9,5)
Conducto arterioso persistente	97 (8,0)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	64 (5,3)
Comunicación interventricular muscular	55 (4,4)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	14 (1,2)
Estenosis aórtica valvular, congénita	11 (0,9)
Comunicación interventricular subarterial	7 (0,6)
Insuficiencia mitral, congénita	6 (0,5)
Comunicación interauricular tipo seno venoso	4 (0,3)
Insuficiencia tricuspídea, congénita	3 (0,2)
Aneurisma de arteria pulmonar	3 (0,2)
Comunicación interventricular múltiple	2 (0,2)
Otros *	6 (0,6)
Total	556 (45,7)

*diagnósticos presentes en un único paciente

Tabla 30. Frecuencia de pacientes con cardiopatías clasificadas como moderadas

Tipos de cardiopatías	n (%)
Coartación aórtica	101 (8,3)
Tetralogía de Fallot	77 (6,3)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	59 (4,9)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	37 (3,0)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	32 (2,6)
Transposición de grandes arterias	32 (2,6)
Comunicación interauricular tipo seno venoso	29 (2,4)
Defecto septal AV parcial	28 (2,3)
Comunicación interventricular perimembranosa	26 (2,1)
Defecto septal AV tipo ostium primum	26 (2,1)
Defecto septal AV completo	23 (1,9)
Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide	14 (1,2)
Comunicación interventricular subarterial	8 (0,7)
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial	8 (0,7)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	5 (0,4)
Defecto septal AV tipo comunicación interventricular posterior	4 (0,3)
Estenosis aórtica valvular, congénita	4 (0,3)
Drenaje venoso pulmonar anómalo total supracardíaco	4 (0,3)
Cor triatriatum	3 (0,2)
Comunicación interventricular del septo de entrada	3 (0,2)
Estenosis aórtica supravalvular	3 (0,3)
Hendidura de válvula mitral	3 (0,3)
Estenosis mitral, congénita	2 (0,2)
Comunicación interventricular muscular	2 (0,2)
Conducto arterioso persistente	2 (0,2)
Defecto septal AV y tetralogía de Fallot	2 (0,2)
Coronaria: origen aórtico anómalo	2 (0,2)
Estenosis pulmonar subvalvular	2 (0,2)
Comunicación interventricular con disalineación septal	2 (0,2)
Otros *	10 (0,8)
Total	553 (45,5)

*diagnósticos presentes en un único paciente

Por su especial interés, nos centramos ahora en aquellos pacientes portadores de cardiopatías congénitas severas, que incluimos en su totalidad (tabla 31).

Encontramos en este grupo diagnósticos o bien en mayor grado de severidad o bien anatómicamente más complejos, y al mismo tiempo menos frecuentes, como distintos tipos de AP, AT o VDDS. Observamos algunos diagnósticos que en teoría no corresponderían en el grupo de cardiopatías severas. Esto se debe a que asocian o bien un grado severo de expresión de la cardiopatía en sí, o bien hipertensión pulmonar, o bien otros diagnósticos secundarios que los convierten de forma global en severos.

Tabla 31. Frecuencia de pacientes con cardiopatías congénitas clasificadas como severas

Tipos de cardiopatías	n (%)
Transposición de grandes arterias	21 (1,7)
Transposición de grandes arterias congénitamente corregida (doble discordancia)	12 (1,0)
Situs inversus viscerotrial	7 (0,6)
Atresia tricuspídea	7 (0,6)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares	5 (0,4)
Atresia pulmonar con septo íntegro	5 (0,4)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	5 (0,4)
Ventrículo derecho de doble salida	5 (0,4)
Defecto septal AV completo	4 (0,3)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	4 (0,3)
Comunicación interventricular perimembranosa	3 (0,2)
Defecto septal AV con disbalance ventricular	3 (0,2)
Tetralogía de Fallot	3 (0,2)
Ventrículo derecho de doble salida con comunicación interventricular no relacionada	3 (0,2)
Interrupción de arco aórtico	2 (0,2)
Ventrículo izquierdo de doble entrada	2 (0,2)
Corazón univentricular de morfología indeterminada	1 (0,1)
Estenosis aórtica valvular, congénita	1 (0,1)
Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar	1 (0,1)
Defecto septal AV tipo ostium primum	1 (0,1)
Hipoplasia tubular de arco aórtico	1 (0,1)
Defecto septal AV tipo comunicación interventricular posterior	1 (0,1)
Tronco arterial común	1 (0,1)
Ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot	1 (0,1)
Origen de arteria pulmonar de aorta ascendente (hemitruncus)	1 (0,1)
Coronaria: origen aórtico anómalo	1 (0,1)
Coartación aórtica	1 (0,1)
Ventrículo derecho de doble salida tipo transposición	1 (0,1)
Criss-cross atrioventricular	1 (0,1)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	1 (0,1)
Isomerismo izquierdo (poliesplenia)	1 (0,1)
Defecto septal AV parcial	1 (0,1)
Total	107 (8,8)

En el caso de la CIA, las 4 asocian HTP. Ocurre igual con 2 de las ToF, los 4 DSAV tipo OP, parcial y con CIV posterior, y 2 de las CIV perimembranosas. El resto asocian otros diagnósticos que aumentan la complejidad y severidad: 2 DSAV completos asocian VDDS (uno con EP y otro con D-TGA), una CIV perimembranosa asocia una casi IAA tipo B, de los DSAV con disbalance, 2 están en circulación de Fontan y otro asocia un VU con vasos en D-TGA. La anomalía coronaria tipo ALCAPA fue trasplantada por provocar un infarto extenso. Las EAo se consideran severas y englobadas dentro de un complejo tipo Shone, y la CoA es casi una IAA tipo C.

3.5 ESTADIO FUNCIONAL DE LOS PACIENTES

Atendiendo a la clasificación del estadio funcional de la NYHA, el 98,3% de nuestra población de estudio presenta un buen estado funcional, situándose en las clases I y II, encontrándose solamente el 1,7% en estadios funcionales más avanzados (III y IV).

Tabla 32. Estadio funcional de la NYHA de los pacientes

Clases de la NYHA	Frecuencia	Porcentaje
I	1026	84,4%
II	169	13,9%
III	20	1,6%
IV	1	0,1%
Total	1216	100,0%

Nos fijamos ahora más detalladamente en aquellos pacientes en situación funcional III y IV, es decir, las peores situaciones clínicas, y en sus diagnósticos principales (tabla 33). Podemos decir que, en general, los pacientes en peor estadio funcional se corresponden con aquellos con un diagnóstico previo de cardiopatía severa, a excepción de las CIA, el DSAV parcial, la EAo subvalvular por membrana fibrosa y el DSAV tipo OP, que se considerarían de tipo moderado, pero que se encuentran en peor situación funcional.

Tabla 33. Diagnósticos principales de los pacientes en situación funcional III y IV de la NYHA

	NYHA III	NYHA IV	Total
Transposición de grandes arterias	3		3
Comunicación interauricular tipo fosa oval	2		2
Tetralogía de Fallot	2		2
Defecto septal AV completo	2		2
Transposición de grandes arterias congénitamente corregida (doble discordancia)	2		2
Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares	1	1	2
Coronaria: origen aórtico anómalo	1		1
Defecto septal AV parcial	1		1
Ventrículo derecho de doble salida con comunicación interventricular no relacionada	1		1
Atresia pulmonar con septo íntegro	1		1
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	1		1
Atresia tricuspídea	1		1
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	1		1
Defecto septal AV tipo ostium primum	1		1
Total	20	1	21

3.6 RELACIÓN ENTRE SEVERIDAD Y ESTADIO FUNCIONAL

Si tenemos en cuenta ambas variables, observamos que en nuestra población predominan las CC leves en estadio funcional I, y que las moderadas se encuentran tanto en estadios I como II. Las severas se encuentran en igual proporción en estadios I y II, así como en porcentaje no desdeñable en estadio III (tabla 34).

Tras realizar un análisis estadístico de Chi cuadrado obtenemos diferencias estadísticamente significativas. Si nos fijamos en los residuos corregidos observamos igualmente esta diferencia.

Tabla 34. Estadios de la NYHA según la severidad de la cardiopatía

Severidad Cardiopatía	Estadios de la NYHA				Total
	I	II	III	IV	
Leve	538	18	0	0	556
% dentro de Severidad de la Cardiopatía	96,8%	3,2%	0%	0%	100%
% dentro de NYHA	52,4%	10,7%	0%	0%	45,7%
Residuos corregidos	10,9	-9,9	-4,1	-0,9	
Moderada	442	108	3	0	553
% dentro de Severidad de la Cardiopatía	79,9%	19,5%	0,5%	0%	100%
% dentro de NYHA	43,1%	63,9%	15%	0%	45,5%
Residuos corregidos	-3,9	5,2	-2,8	-0,9	
Severa	46	43	17	1	107
% dentro de Severidad de la Cardiopatía	43,0%	40,2%	15,9%	0,9%	100%
% dentro de NYHA	4,5%	25,4%	85,0%	100%	8,8%
Residuos corregidos	-12,3	8,2	12,1	3,2	
Total	1026	169	20	1	1216
% dentro de Severidad de la Cardiopatía	84,4%	13,9%	1,6%	0,1%	100%
% dentro de NYHA	100%	100%	100%	100%	100%

Pruebas de Chi cuadrado	Valor	Gl	Sig. Asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	299,992 ^a	6	0,000
Razón de verosimilitudes	225,161	6	0,000
Nº casos válidos	1216		

- a. 4 casillas (33,3%) tienen una frecuencia esperada inferior a 5. La frecuencia mínima esperada es 0,9.

3.7 PACIENTES MUJERES AFECTAS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS Y GESTANTES

Dentro de nuestra población femenina (632 pacientes) analizamos cuántas han tenido alguna gestación, y qué tipo de cardiopatía clasificada según la severidad presentaban. No se analizó el estadio funcional dada la imposibilidad de datar el momento de la gestación y el estadio NYHA durante la misma a partir de los datos de las historias clínicas.

Tuvieron una o más gestaciones el 11,9% de las mujeres cardiópatas. Observamos un predominio de gestaciones en cardiopatías clasificadas como de severidad moderada. Llama la atención encontrar hasta 10 gestantes con diagnóstico de cardiopatía severa. Tras un análisis estadístico de Chi cuadrado obtenemos que no existe significación estadística, con una Chi-cuadrado de 4.49 y una p 0.106.

Tabla 35. Pacientes mujeres según gestaciones y severidad de cardiopatía

Pacientes mujeres	Severidad Cardiopatía			Total
	Leve	Moderada	Severa	
No Gestante	285	223	49	557
% dentro de Gestación	51,2%	40,0%	8,8%	100%
% dentro de Severidad de la Cardiopatía	92,2%	84,5%	83,1%	88,1%
Residuos corregidos	3,1	-2,4	-1,3	
Gestante	24	41	10	75
% dentro de Gestación	32,0%	54,7%	13,3%	100%
% dentro de Severidad de la Cardiopatía	7,8%	15,5%	13,3%	11,2%
Residuos corregidos	-3,1	2,4	1,3	
Total	309	264	59	632
% dentro de Gestación	48,9%	41,8%	9,3%	100%
% dentro de Severidad de la Cardiopatía	100%	100%	100%	100%

Pruebas de Chi cuadrado	Valor	Gl	Sig. Asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	9,811 ^a	2	0,007
Razón de verosimilitudes	10,007	2	0,007
Nº casos válidos	632		

- 3 0 casillas (0%) tienen una frecuencia esperada inferior a 5. La frecuencia mínima esperada es 7,00.

Dado que esta clasificación de la ESC para las CC no es la más útil en el caso de las gestantes, analizamos también este grupo según la clasificación del riesgo cardiovascular materno de la Organización Mundial de la Salud modificada. Observamos una correlación de gravedad ascendente entre ambas clasificaciones, con diferencias sobre todo en la clasificación de las CC leves y moderadas (tabla 36).

Tabla 36. Gestaciones y tipos de cardiopatías según severidad de la ESC y de la OMSm

Tipo y severidad de la cardiopatía según ESC	n	OMSm
Leves		
Comunicación interauricular tipo fosa oval	10	I
Comunicación interventricular perimembranosa	8	I
Estenosis pulmonar valvular, congénita (leve)	2	I
Conducto arterioso persistente	2	I
Fístula coronaria	1	I
Estenosis aórtica valvular, congénita (leve)	1	I
Moderadas		
Estenosis pulmonar valvular, congénita (moderada)	8	I
Comunicación interauricular tipo fosa oval	6	I
Comunicación interventricular perimembranosa	3	I
Comunicación interauricular tipo seno venoso (con DVAP)	3	I
Estenosis pulmonar supravalvular	1	I
Comunicación interventricular del septo de entrada	1	I
Tetralogía de Fallot	7	II
Coartación aórtica	7	II-III
Defecto septal AV tipo ostium primum	3	II-III
Estenosis aórtica valvular, congénita (moderada)	1	II-III
Válvula mitral en paracaídas	1	II-III
Severas		
Situs inversus viscerotrial	2	No especificado
Transposición de grandes arterias (corrección auricular)	2	III
Transposición de grandes arterias congénitamente corregida (doble discordancia)	1	III
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	1	III
Hipoplasia tubular de arco aórtico	2	IV
Coartación aórtica (severa)	1	IV
Comunicación interauricular tipo fosa oval (con HTP)	1	IV
Total	75	

De las gestantes, 24 son consideradas portadoras de CC leves según la clasificación de severidad estándar y 46 según la de la OMSm (I). Se consideran moderadas 41 según la clasificación estándar y 19 según la OMSm (II y II-III). Por último, 10 son consideradas portadoras de CC severas según la clasificación estándar y 8 o 10 (no especificada en la clasificación OMSm el situs inversus viscerotrial) según la de la OMSm (III y IV).

RESUMEN DEL APARTADO 3

Observamos que las CC más frecuentes son, en orden descendente: Comunicaciones interauriculares, comunicaciones interventriculares, estenosis pulmonares valvulares, ductus arteriosos persistentes, coartaciones aórticas, defectos septales aurículo-ventriculares, tetralogías de Fallot, y transposiciones de grandes arterias. De estas, no hay un predominio estadísticamente significativo que diferencie hombres y mujeres. En cuanto a la distribución por grupos de edad, las cardiopatías más complejas predominan en los grupos de edad más jóvenes (entre 14 y 34 años y entre 35 y 54 años) mientras que conforme avanzamos en años, predominan las menos severas.

En general, la mayoría de CC se presentan de forma aislada (CIA, CIV, EP, DAP) y aquellas más severas/complejas suelen asociar algún otro defecto cardíaco, destacando la asociación entre CoA y VAB, entre ToF y arco aórtico derecho y anomalías coronarias, y la asociación entre TGA y CIV y/o anomalías coronarias. Los DSAV suelen asociar anomalías variadas.

La mayoría de nuestros pacientes no presentan asociado ningún síndrome genético (86,7%), siendo los más frecuentemente asociados la Trisomía 21 (6%) y la microdelección 22q11 (1,6%). La CC más frecuentemente asociada a la Trisomía 21 fue el conjunto de DSAV y a la microdelección 22q11 los defectos tipo CIV y ToF.

Encontramos un predominio claro de las cardiopatías clasificadas como leves y moderadas en prácticamente igual número, con un 8,8% de lesiones clasificadas como severas. No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas entre sexos. Las CC más severas predominan en las áreas de salud 1, 2 y 6, siendo el porcentaje comparativamente mayor con respecto a las leves y moderadas en las áreas 4, 6, 3 y 1.

El 11,9% de las mujeres de nuestra población tuvieron una o más gestaciones. Observamos un predominio de gestaciones en cardiopatías clasificadas como de severidad moderada según la clasificación estándar de severidad y de leves según la clasificación de la OMSm. Llama la atención encontrar hasta 8-10 gestantes con diagnóstico de cardiopatía severa según ambas clasificaciones.

4. PROCEDIMIENTOS SOBRE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

De nuestros 1.216 pacientes, 288 no se realizaron ningún procedimiento, 470 precisaron una o más cirugías y ningún cateterismo, 237 precisaron uno o más cateterismos y ninguna cirugía, y 221 precisaron ambos procedimientos en algún momento de su evolución.

Tabla 37. Frecuencia de pacientes con simultaneidad de procedimientos

Tipo de procedimientos	n (%)
Ningún procedimiento	288 (23,7)
Sólo cirugías	470 (38,7)
Sólo cateterismos	237 (19,5)
Cirugías y cateterismos	221 (18,1)
Total	1216 (100,0)

4.1 CIRUGÍAS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Precisaron una o más intervenciones quirúrgicas 691 pacientes, con un total de 1.277 intervenciones. Los 525 pacientes restantes no fueron intervenidos quirúrgicamente. El promedio de cirugías en el total de pacientes es de 1,05 actuaciones quirúrgicas por paciente, siendo el promedio de cirugías por paciente intervenido de 1,85 actuaciones quirúrgicas por paciente intervenido (tabla 38).

Tabla 38. Relación del número de cirugías por paciente intervenido

Nº Cirugías	Nº Pacientes	Nº cirugías por nº pacientes
0	525	0
1	378	378
2	172	344
3	70	210
4	40	160
5	16	80
6	7	42
7	3	21
8	3	24
9	2	18
Total con cirugías	691	1277
Total pacientes	1216	

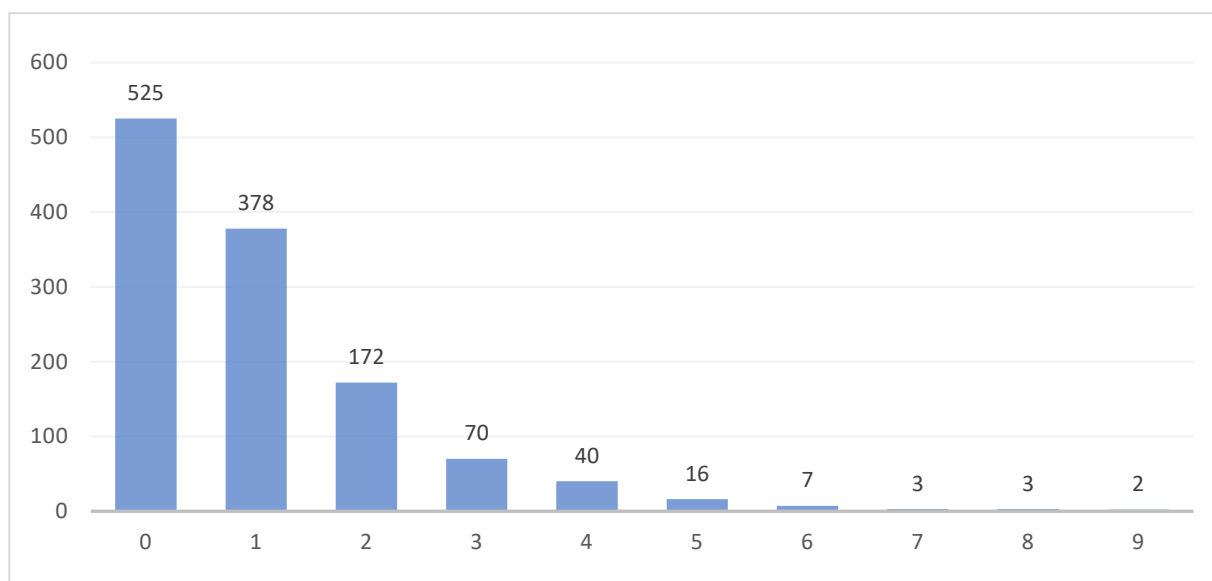


Figura 12. Frecuencia de pacientes con de 0 a 9 intervenciones quirúrgicas

El rango de número de actuaciones quirúrgicas va desde 0 hasta 9 en uno o varios procedimientos (por ejemplo, en el mismo procedimiento puede realizarse un cierre de CIA y un cierre de CIV, contando como dos intervenciones distintas asociadas cada una a su correspondiente diagnóstico dentro del mismo paciente). El 45,3% de los pacientes precisa 2 o más procedimientos durante las cirugías.

Tomando como guía la clasificación propia elaborada para los procedimientos quirúrgicos (ver anexos), obtenemos el número de procedimientos realizados en nuestra población (tabla 39).

Tabla 39. Frecuencia de las cirugías

Clasificación de los procedimientos quirúrgicos	n (%)
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de reducción	514 (40,3)
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	222 (17,4)
3) Implante de dispositivos	202 (15,8)
3.1) marcapasos, dais	95 (7,4)
3.2) prótesis valvulares y conductos	107 (8,4)
4) Intervenciones sobre válvulas	56 (4,4)
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	161 (12,6)
6) Pasos a circulación univentricular	98 (7,7)
7) Otros procedimientos	24 (1,9)
Total	1277 (100,0)

Desglosemos a continuación cada apartado siguiendo el anterior orden, atendiendo a los tipos concretos de intervenciones en cada uno de ellos.

Los procedimientos más frecuentes fueron (tabla 40): el cierre con parche de comunicaciones interauriculares (todos los tipos: 13,1%) e interventriculares (todos los tipos: 11,6%), el cierre de defectos septales auriculo-ventriculares (todos los tipos: 7,3%), el cierre de ductus (3,5%) y las correcciones de drenajes venosos anómalos (todos los tipos: 2,9%)

Tabla 40. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 1

	n (%)
Comunicación interventricular, cierre con parche	141 (11,0)
Comunicación interauricular, cierre quirúrgico con parche	109 (8,5)
Conducto arterioso permeable, cierre quirúrgico	45 (3,5)
Defecto septal AV parcial (ostium primum), corrección quirúrgica	38 (3,0)
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, corrección quirúrgica	31 (2,4)
Comunicación interauricular tipo seno venoso, cierre quirúrgico	30 (2,3)
Defecto septal AV completo, corrección quirúrgica	24 (1,9)
Cerclaje de arteria pulmonar	18 (1,4)
Defecto septal AV, cierre de hendidura mitral	18 (1,4)
Comunicación interauricular, cierre quirúrgico con sutura directa	15 (1,2)
Comunicación interauricular, corrección quirúrgica	10 (0,8)
Defecto septal AV parcial (transicional), corrección quirúrgica	8 (0,6)
Drenaje venoso pulmonar anómalo total, corrección quirúrgica	7 (0,5)
Comunicación interventricular, cierre con sutura directa	7 (0,5)
Fosa oval permeable, cierre quirúrgico directo	3 (0,2)
Defecto septal AV + tetralogía de Fallot, corrección quirúrgica	2 (0,2)
Aneurisma de aorta descendente, corrección quirúrgica	1 (0,1)
Comunicación interventricular múltiple, cierre quirúrgico	1 (0,1)
Túnel aorta-ventrículo izquierdo, corrección quirúrgica	1 (0,1)
Fístula coronaria, ligadura	1 (0,1)
Defecto septal AV, procedimiento sobre válvula AV derecha	1 (0,1)
Defecto septal AV, procedimiento sobre válvula AV izquierda	1 (0,1)
Aneurisma de arteria pulmonar, corrección quirúrgica	1 (0,1)
Comunicación interauricular, cierre parcial	1 (0,1)
Total	514 (40,3)

Les siguen en frecuencia el grupo de ampliación de obstrucciones o estenosis, siendo las intervenciones más frecuentes las correcciones en tracto de salida de ventrículo izquierdo como coartación o hipoplasia aórtica (7,9%) y membrana subaórtica (3%), quedando en segundo lugar las correcciones en los tractos de salida del ventrículo derecho (tabla 41).

Tabla 41. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 2

	n (%)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección y anastomosis término-terminal	54 (4,2)
Membrana subaórtica, resección	38 (3,0)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: aortoplastia con parche	34 (2,7)
Obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho, corrección quirúrgica	24 (1,9)
Cerclaje de arteria pulmonar, retirada	16 (1,3)
Angioplastia de arteria pulmonar (tronco)	11 (0,9)
Miotomía/miectomía del tracto de salida de ventrículo izquierdo	7 (0,5)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: aortoplastia con colgajo de subclavia	5 (0,4)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección + inserción de tubo	4 (0,3)
Cor triatriatum, corrección quirúrgica	4 (0,3)
Angioplastia de arteria pulmonar, central (en la bifurcación)	4 (0,3)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección extensa y anastomosis término-terminal	3 (0,2)
Interrupción de arco aórtico, corrección quirúrgica	3 (0,2)
Obstrucción subpulmonar, corrección quirúrgica	3 (0,2)
Estenosis aórtica supravalvular, corrección quirúrgica	2 (0,2)
Procedimiento sobre vía venosa sistémica (post Senning/Mustard)	2 (0,2)
Septectomía auricular	2 (0,2)
Septectomía auricular cerrada (Blalock Hanlon)	1 (0,1)
Tunelización intraauricular	1 (0,1)
Fenestración del septo interauricular	1 (0,1)
Obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo, corrección quirúrgica	1 (0,1)
Anillo supramitral, exéresis	1 (0,1)
Angioplastia de arteria pulmonar, periférica (distal a bifurcación)	1 (0,1)
Total	222 (17,4)

Dentro del grupo de implante de dispositivos, predominan ligeramente las prótesis valvulares de forma agrupada frente al implante de marcapasos/DAIs. La prótesis valvular más implantada en los pacientes con CC es la pulmonar (tabla 42).

En cuanto al grupo de intervenciones sobre válvulas (sin contar con el implante de prótesis valvulares, que corresponde al grupo previo), predomina ligeramente la intervención sobre válvulas derechas con la valvulotomía pulmonar y la anuloplastia tricuspídea (tabla 43).

El grupo de reparaciones de la conexión VA engloba un grupo de intervenciones sobre cardiopatías complejas como la Tetralogía de Fallot (6,4%), las TGA (4,1%), y otras menos frecuentes como Ventrículos de doble salida (0,5%) o el Truncus (0,3%) (tabla 44).

Tabla 42. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 3

	n (%)
3.1) MARCAPASOS, DAIS	95 (7,4)
Marcapasos permanente endocárdico, implantación	39 (3,1)
Marcapasos, reemplazo de batería	25 (2,0)
Marcapasos permanente epicárdico, implantación	18 (1,4)
Desfibrilador automático, implantación	10 (0,8)
Marcapasos, revisión quirúrgica de electrodo	3 (0,2)
3.2) PRÓTESIS VALVULARES Y CONDUCTOS	107 (8,4)
Prótesis valvular pulmonar	30 (2,3)
Prótesis mitral	25 (2,0)
Prótesis valvular aórtica (mecánica)	24 (1,9)
Conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar, construcción quirúrgica	10 (0,8)
Prótesis valvular aórtica (bioprótesis)	7 (0,5)
Prótesis tricuspídea	4 (0,3)
Reemplazo de aorta ascendente	3 (0,2)
Conducto cardíaco, reemplazo	2 (0,2)
Reemplazo de válvula pulmonar con conducto	1 (0,1)
Reemplazo de válvula aórtica y aorta ascendente (Bentall)	1 (0,1)
Total	202 (15,8)

Tabla 43. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 4

	n (%)
Valvulotomía pulmonar abierta	13 (1,0)
Anuloplastia tricuspídea	10 (0,8)
Anuloplastia mitral	9 (0,7)
Valvuloplastia aórtica quirúrgica	8 (0,6)
Valvuloplastia mitral	6 (0,5)
Anuloplastia de válvula aórtica	3 (0,2)
Valvuloplastia tricuspídea	2 (0,2)
Valvulotomía aórtica abierta	2 (0,2)
Procedimiento sobre seno coronario	1 (0,1)
Reemplazo valvular pulmonar con ventriculoplastia derecha	1 (0,1)
Procedimiento sobre aparato subvalvular mitral	1 (0,1)
Total	56 (4,4)

Tabla 44. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 5

	n (%)
Tetralogía de Fallot, corrección con parche transanular	65 (5,1)
d-transposición de grandes arterias, corrección anatómica	30 (2,3)
d-transposición de grandes arterias, corrección fisiológica (Mustard)	18 (1,4)
Tetralogía de Fallot, corrección sin parche transanular	17 (1,3)
Atresia pulmonar con CIV, corrección quirúrgica	4 (0,3)
Ventrículo derecho de doble salida, corrección quirúrgica	3 (0,2)
Ross (reemplazo de válvula aórtica con autoinjerto pulmonar)	3 (0,2)
Ross-Konno	3 (0,2)
Anillo vascular, corrección quirúrgica	3 (0,2)
d-transposición de grandes arterias, corrección fisiológica (Senning)	2 (0,2)
d-transposición de grandes arterias compleja, corrección quirúrgica	2 (0,2)
Ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot, corrección quirúrgica	2 (0,2)
Hemitruncus (origen de rama pulmonar de aorta ascendente), corrección quirúrgica	1 (0,1)
Rastelli, intervención (VI a aorta vía CIV y conducto VD-arteria pulmonar)	1 (0,1)
Tronco arterial común, reemplazo valvular	1 (0,1)
Tronco arterial común, corrección quirúrgica	1 (0,1)
Origen anómalo de coronaria izquierda, corrección quirúrgica	1 (0,1)
Atresia pulmonar con CIV y colaterales sistémico-pulmonares, corrección quirúrgica	1 (0,1)
Unifocalización de ramas pulmonares	1 (0,1)
Damus-Kaye-Stansel, intervención de (anastomosis término-lateral tronco pulmonar-aorta)	1 (0,1)
Ventrículo derecho de doble salida, corrección con túnel intraventricular	1 (0,1)
Total	161 (12,6)

Finalmente, un número no despreciable de intervenciones se realizan en el contexto de las distintas etapas o pasos quirúrgicos para llegar a una fisiología cardíaca univentricular. Estas etapas son, por lo general, tres: Una primera fase de derivación sistémico-pulmonar para garantizar el flujo al territorio pulmonar; una segunda fase de derivación cavopulmonar parcial o anastomosis de vena cava superior a arterias pulmonares, también conocido como “Glenn”; y una tercera fase final de derivación cavopulmonar total de vena cava inferior a arterias pulmonares, conocida como “Fontan”, con o sin realización de fenestración.

Un porcentaje mínimo de intervenciones se engloban dentro de “Otros procedimientos” por su menor frecuencia y/o inespecificidad (tabla 45), siendo mencionable el número de reintervenciones.

Tabla 45. Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 6 y 7

	n (%)
Fontan (conexión cavopulmonar total) con conducto extracardíaco	16 (1,3)
Derivación sistémico-pulmonar izquierda con conducto	16 (1,3)
Glenn bidireccional (anastomosis cavopulmonar superior bidireccional)	15 (1,2)
Derivación sistémico-pulmonar derecha con conducto	13 (1,0)
Derivación sistémico-pulmonar, cierre quirúrgico	12 (0,9)
Derivación sistémico-pulmonar	10 (0,8)
Derivación sistémico-pulmonar central	9 (0,7)
Glenn bidireccional bilateral (anastomosis cavopulmonar superior bidireccional bilateral)	2 (0,2)
Fontan (conexión cavopulmonar total) con túnel auricular lateral	2 (0,2)
Fontan, intervención tipo	2 (0,2)
Corrección 1,5 ventricular (reconstrucción del tracto de salida de VD + Glenn)	1 (0,1)
Total	98 (7,7)
Frecuencia de procedimientos quirúrgicos tipo 7	
Reintervención	20 (1,5)
Trasplante cardíaco ortotópico	3 (0,2)
Ventana pericárdica, creación	1 (0,1)
Total	24 (1,9)

En cuanto a la edad de realización de las cirugías, obtenemos la edad promedio, rango y desviación típica de los procedimientos quirúrgicos según el grupo de cirugías (tabla 46). Destaca especialmente el amplio rango de edades para la realización de las cirugías. La edad mínima encontrada en todos los grupos es neonatal o cercana al periodo neonatal, mientras que la edad máxima asciende a los 70,3 años. Encontramos edades algo más jóvenes en los tipos quirúrgicos 6 y 7, con edad máxima de realización de 18,8 y 25,7 años, respectivamente.

Tabla 46. Edades a la realización de las cirugías

	Media	DS	Mínima	Máxima
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de reducción	8,3	13,4	0	70,3
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	7,3	11,5	0	65,8
3.1) Implante de dispositivos: marcapasos, dais	21,3	17,8	0,2	73
3.2) Implante de dispositivos: prótesis valvulares y conductos	23,2	15,9	0,2	65,8
4) Intervenciones sobre válvulas	19,7	17,4	0	68,9
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	3,5	5,8	0	50,8
6) Pasos a circulación univentricular	3,4	3,8	0	18,8
7) Otros procedimientos	8,7	9,1	0,1	25,7
Total	9,9	14,2	0	73

*DS: desviación estándar

4.1.1 HOSPITALES DE REALIZACIÓN DE LAS CIRUGÍAS

De los hospitales en los que han sido valorados los pacientes, obtenemos que las cirugías realizadas en cada hospital son, por orden descendente:

Tabla 47. Hospitales y número de cirugías realizadas en cada uno

Hospitales	Nº Cirugías (%)
HUVA (Murcia)	683 (53,5)
H. Ramón y Cajal (Madrid)	193 (15,1)
H. Gregorio Marañón (Madrid)	115 (9,0)
Desconocido	109 (8,5)
H. La Paz (Madrid)	53 (4,2)
H. La Fe (Valencia)	42 (3,3)
H. 12 de Octubre (Madrid)	28 (2,2)
H. Vall d'Hebron (Barcelona)	12 (0,9)
País de origen	12 (0,9)
H. Montepíncipe (Madrid)	8 (0,6)
H. Virgen del Rocío (Sevilla)	7 (0,5)
H. Sant Joan de Deu (Barcelona)	5 (0,4)
H. Santa Lucía (Cartagena)	4 (0,3)
H. Reina Sofía (Córdoba)	3 (0,2)
H. Clinic (Barcelona)	2 (0,2)
H. Cruz Roja (Madrid)	1 (0,1)
Total	1277 (100,0)

En un 8.5% de los casos no fue posible identificar el centro de realización de las cirugías, al no estar reflejado en los informes.

Observamos que la mayoría de los pacientes fueron intervenidos en el HUVA, seguido por hospitales de la Comunidad de Madrid (31,2% del total) como el H. Ramón y Cajal, el H. Gregorio Marañón, el H. La Paz, siendo también importantes las intervenciones realizadas en el H. La Fe de Valencia y en el H. 12 de Octubre. El resto de los centros suponen un 4.1% agrupados y no representan de forma individual más del 1% de los procedimientos.

Tomando los centros con mayor número de cirugías realizadas (al menos más de 20 cirugías, obviando los desconocidos), identificamos los procedimientos realizados (tabla 48).

Tabla 48. Hospitales con más de 20 cirugías y frecuencia de los tipos de cirugías realizadas

Hospitales	Nº Cirugías
HUVA	683
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de reducción	338
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	116
3) Implante de dispositivos	110
4) Intervenciones sobre válvulas	28
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	61
6) Pasos a circulación univentricular	22
7) Otros procedimientos	8
H. Ramón y Cajal	193
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de reducción	45
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	26
3) Implante de dispositivos	36
4) Intervenciones sobre válvulas	3
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	39
6) Pasos a circulación univentricular	38
7) Otros procedimientos	6
H. Gregorio Marañón	115
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de reducción	32
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	23
3) Implante de dispositivos	19
4) Intervenciones sobre válvulas	2
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	20
6) Pasos a circulación univentricular	15
7) Otros procedimientos	4
H. La Paz	53
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de reducción	11
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	18
3) Implante de dispositivos	5
4) Intervenciones sobre válvulas	3
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	7
6) Pasos a circulación univentricular	6
7) Otros procedimientos	3
H. La Fe	42
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de reducción	11
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	11
3) Implante de dispositivos	4
4) Intervenciones sobre válvulas	6
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	4
6) Pasos a circulación univentricular	6

Tabla 48. Hospitales con más de 20 cirugías y frecuencia de los tipos de cirugías realizadas

H. 12 de Octubre	28
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de reducción	8
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	4
3) Implante de dispositivos	6
4) Intervenciones sobre válvulas	5
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	4
6) Pasos a circulación univentricular	1

4.1.2 LESIONES RESIDUALES TRAS LAS CIRUGÍAS

De los 1.277 procedimientos quirúrgicos realizados, 820 no asociaron ninguna lesión residual destacable, mientras que 457 presentaron una o varias lesiones asociadas al procedimiento, con un total de 685 lesiones residuales quirúrgicas.

Analizamos las lesiones residuales producidas según cada grupo quirúrgico, teniendo en cuenta tanto la proporción de lesiones residuales en cada grupo en concreto, como la contribución porcentual de cada grupo al total de lesiones residuales (tabla 49).

Tabla 49. Frecuencia de lesiones residuales por grupo de procedimiento quirúrgico

Procedimientos quirúrgicos	Cirugías sin lesión (% de sin lesión)	Cirugías con lesión (% de con lesión)	% cirugías del grupo con lesión	Lesiones Totales (%)
1) Cierre de defectos o shunts y plastias de cierre	340 (26,6)	174 (13,6)	33,8	254 (37,1)
2) Ampliación de obstrucciones o estenosis	121 (9,5)	101 (7,9)	45,5	121 (17,7)
3) Implante de dispositivos	176 (13,8)	26 (2,0)	12,9	34 (5,0)
4) Intervenciones sobre válvulas	35 (2,7)	21 (1,6)	37,5	26 (3,8)
5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias	36 (2,8)	125 (9,8)	77,6	239 (34,9)
6) Pasos a circulación univentricular	93 (7,3)	5 (0,4)	5,1	5 (0,7)
7) Otros procedimientos	19 (1,5)	5 (0,4)	20,8	6 (0,8)
Total	820 (64,2)	457 (35,8)		685 (100,0)
Total cirugías		1277 (100,0)		

Como vemos en las figuras, los procedimientos quirúrgicos de los grupos 1 y 5 fueron los que más lesiones residuales produjeron, si bien en términos porcentuales fueron el grupo 5 (77,6% de las cirugías tuvieron lesiones) y el grupo 2 (45,5% de las cirugías tuvieron lesiones). En cuanto al número de lesiones, a mayoría de cirugías produjeron 1 o 2 lesiones, siendo más infrecuente producir 3 o más lesiones.

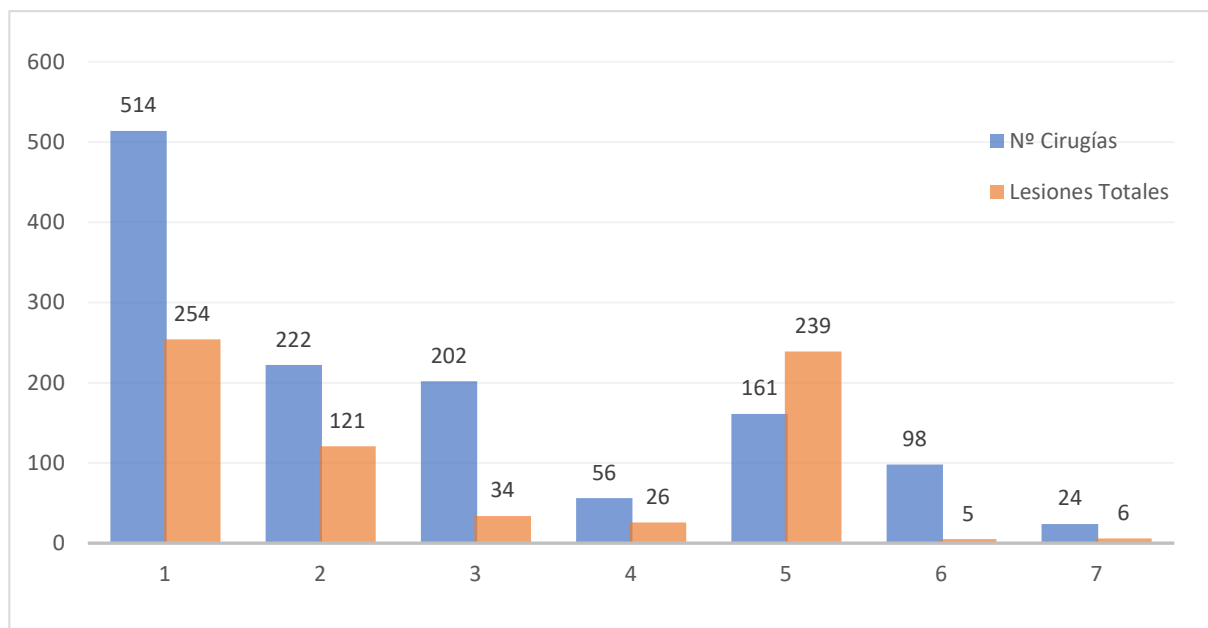


Figura 13. Número de lesiones residuales por grupos de procedimientos quirúrgicos (1-7)

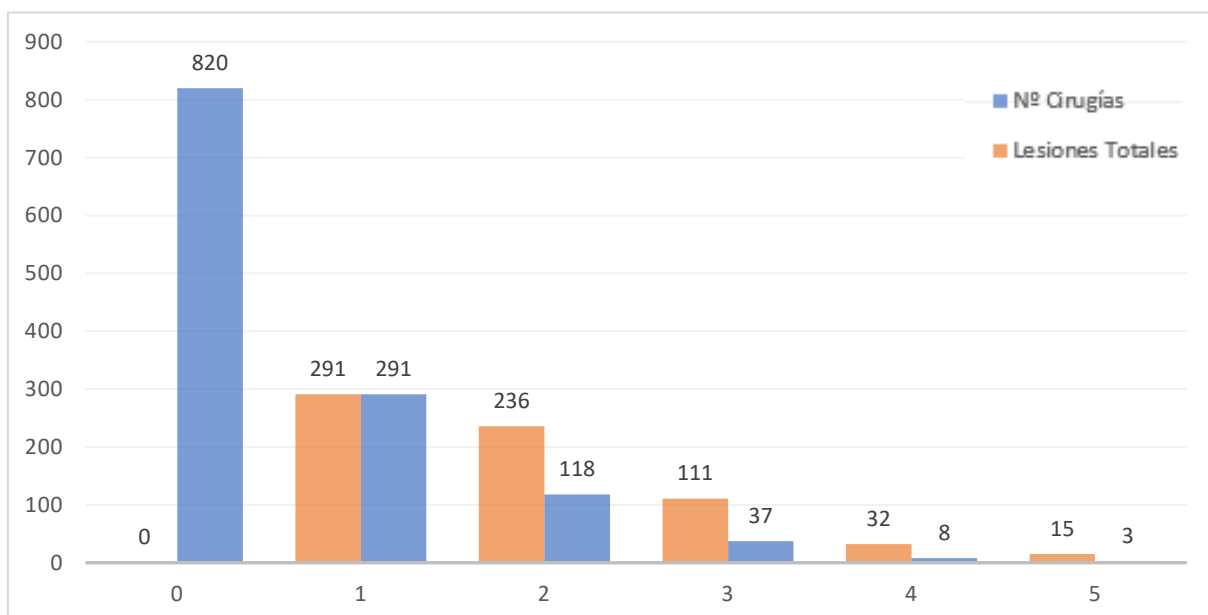


Figura 14. Número de cirugías con entre 0 y 5 lesiones residuales

Sin desglosar por tipo de intervención ni cardiopatía, las lesiones residuales más frecuentes fueron el bloqueo de rama derecha (20,3%), y las insuficiencias valvulares pulmonar (15,5%), mitral (9,1%), aórtica (7,3%) y tricuspídea (5,4%), como observamos en la siguiente tabla. Englobamos dentro del apartado “otras” aquellas lesiones residuales que se produjeron únicamente en una ocasión.

Tabla 50. Tipos de lesiones residuales tras procedimientos quirúrgicos

Tipos de lesiones residuales	n (%)
Bloqueo de rama derecha	139 (20,3)
Insuficiencia pulmonar residual	106 (15,5)
Insuficiencia mitral residual	62 (9,1)
Insuficiencia aórtica residual	50 (7,3)
Dilatación de aorta ascendente, adquirida	41 (6,0)
Insuficiencia tricuspídea residual	37 (5,4)
Comunicación interventricular residual	36 (5,3)
Recoartación de aorta	33 (4,8)
Coartación aórtica residual	28 (4,1)
Estenosis pulmonar valvular residual	21 (3,1)
Comunicación interauricular residual	17 (2,5)
Estenosis pulmonar supraválvular	16 (2,3)
Bloqueo AV completo postquirúrgico requiriendo marcapasos permanente	14 (2,1)
Bloqueo AV de primer grado	10 (1,5)
Bloqueo de rama izquierda	9 (1,3)
Estenosis mitral residual	7 (1,0)
Estenosis aórtica subválvular por membrana fibrosa	6 (0,9)
Disfunción del nódulo sinusal	6 (0,9)
Estenosis pulmonar subválvular	5 (0,7)
Estenosis periférica de arteria pulmonar proximal a la bifurcación hiliar	4 (0,6)
Disfunción VI	4 (0,6)
Estenosis periférica de arteria pulmonar distal a la bifurcación hiliar	4 (0,6)
Flutter auricular	3 (0,4)
Taquicardia ventricular	3 (0,4)
Estenosis residual de arteria pulmonar derecha	2 (0,3)
Estenosis aórtica residual	2 (0,3)
Comunicación ventrículo izquierdo-aurícula derecha (Gerbode)	2 (0,3)
Disfunción VD	2 (0,3)
Otros *	16 (2,3)
Total	685 (100,0)

*lesiones presentes en un único paciente

Nos centramos a continuación en aquellos procedimientos con mayor número de lesiones residuales. Tomamos como relevantes aquellas lesiones que se producen en al menos 2 procedimientos, agrupando las que se dan en sólo una ocasión en el subapartado “otras”, salvo que sean las únicas relevantes.

El procedimiento con mayor porcentaje de lesiones es la valvulotomía pulmonar quirúrgica, seguido de la D-TGA con corrección anatómica frente a la corrección fisiológica o de Mustard y de la ToF corregida con parche transanular frente a sin parche. Destacan también en orden descendente de porcentaje la corrección de los DSAV completos y/o parciales, el cierre con parche de la CIV y finalmente las correcciones quirúrgicas de CoA/IAA. En el resto de los procedimientos quirúrgicos las lesiones residuales son menos frecuentes y/o los procedimientos en sí menos utilizados.

Si bien hay pocos casos de valvulotomías pulmonares, la mayoría de ellas quedan con una insuficiencia pulmonar residual (92,3%) como vemos en la tabla 51.

Tabla 51. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Estenosis Pulmonares

	n (%)
Sin lesión	0 (0,0)
Con lesión	13 (100,0)
Insuficiencia pulmonar residual	12 (92,3)
Insuficiencia aórtica residual	1 (7,7)
Total intervenciones	13 (100,0)

En los distintos tipos de corrección quirúrgica en las TGA, hay un variado número y tipo de lesiones residuales, fundamentalmente valvulares y de trastornos del ritmo (tabla 52).

Tabla 52. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Transposiciones

	n (%)
D-transposición de grandes arterias, corrección anatómica	66 (71,7)
Sin lesión	2 (2,2)
Con lesión	64 (69,6)
Dilatación de aorta ascendente	16 (17,4)
Insuficiencia pulmonar residual	14 (15,2)
Insuficiencia aórtica residual	11 (12,0)
Estenosis pulmonar supravalvular	8 (8,7)
Estenosis pulmonar valvular residual	5 (5,4)
Bloqueo de rama derecha	5 (5,4)
Otras *	5 (5,4)
D-transposición de grandes arterias, corrección fisiológica (Mustard)	22 (23,9)
Sin lesión	6 (6,5)
Con lesión	16 (17,4)
Disfunción del nódulo sinusal	3 (3,3)
Insuficiencia tricuspídea residual	2 (2,2)
Bloqueo de rama derecha	2 (2,2)
Flutter auricular	2 (2,2)
Otras *	7 (7,6)

Tabla 52. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Transposiciones

D-transposición de grandes arterias compleja, corrección quirúrgica (otros)	4 (4,3)
Sin lesión	0 (0,0)
Con lesión	4 (4,3)
Estenosis residual de arteria pulmonar izquierda	1 (1,1)
Comunicación interventricular residual	1 (1,1)
Aneurisma de VD	1 (1,1)
Bloqueo AV completo postquirúrgico requiriendo marcapasos permanente	1 (1,1)
Total intervenciones	92 (100,0)

*lesiones presentes en un único paciente

En las correcciones de ToF, la lesión residual más frecuente es la IP residual, seguida del BRD. El resto de las lesiones son menos frecuentes. Se incluye la dilatación de aorta ascendente, que realmente sería consecuencia de la propia fisiopatología de la ToF.

Tabla 53. Tipos de lesiones residuales en las correcciones quirúrgicas de Tetralogías de Fallot

	n (%)
Tetralogía de Fallot, corrección con parche transanular	114 (79,7)
Sin lesión	8 (5,6)
Con lesión	106 (74,1)
Insuficiencia pulmonar residual	44 (30,8)
Bloqueo de rama derecha	36 (25,2)
Dilatación de aorta ascendente	5 (3,5)
Comunicación interventricular residual	4 (2,8)
Estenosis pulmonar subvalvular	3 (2,1)
Insuficiencia aórtica residual	3 (2,1)
Estenosis pulmonar valvular residual	2 (1,4)
Bloqueo AV de primer grado	2 (1,4)
Otras *	7 (4,9)
Tetralogía de Fallot, corrección sin parche transanular	29 (20,3)
Sin lesión	5 (3,5)
Con lesión	24 (16,8)
Insuficiencia pulmonar residual	9 (6,3)
Bloqueo de rama derecha	7 (4,9)
Estenosis pulmonar valvular residual	2 (1,4)
Dilatación de aorta ascendente	2 (1,4)
Comunicación interventricular residual	2 (1,4)
Otras *	2 (1,4)
Total intervenciones	143 (100,0)

*lesiones presentes en un único paciente

Las distintas correcciones de la variedad de DSAV producen como lesión residual más frecuente la insuficiencia mitral y el bloqueo de rama derecha (tabla 54).

Tabla 54. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Defectos Septales AV

	n (%)
Defecto septal AV completo, corrección quirúrgica	46 (34,8)
Sin lesión	2 (1,5)
Con lesión	44 (33,3)
Insuficiencia mitral residual	18 (13,6)
Bloqueo de rama derecha	13 (9,8)
Insuficiencia tricuspídea residual	8 (6,1)
Estenosis mitral residual	2 (1,5)
Otras *	3 (2,3)
Defecto septal AV parcial (ostium primum), corrección quirúrgica	49 (37,1)
Sin lesión	20 (15,2)
Con lesión	29 (22,0)
Insuficiencia mitral residual	10 (7,6)
Comunicación interauricular residual	6 (4,5)
Bloqueo de rama derecha	5 (3,8)
Bloqueo AV completo postquirúrgico requiriendo marcapasos permanente	3 (2,3)
Otras *	5 (3,8)
Defecto septal AV, cierre de hendidura mitral	19 (14,4)
Sin lesión	4 (3,0)
Con lesión	15 (11,4)
Insuficiencia mitral residual	13 (9,8)
Bloqueo de rama derecha	1 (0,8)
Estenosis mitral residual	1 (0,8)
Defecto septal AV parcial (transicional), corrección quirúrgica	14 (10,6)
Sin lesión	1 (0,8)
Con lesión	13 (9,8)
Insuficiencia mitral residual	5 (3,8)
Bloqueo de rama derecha	3 (2,3)
Insuficiencia tricuspídea residual	2 (1,5)
Otras *	3 (2,3)
Defecto septal AV + tetralogía de Fallot, corrección quirúrgica	4 (3,0)
Sin lesión	1 (0,8)
Con lesión	3 (2,3)
Dilatación de aorta ascendente, adquirida	1 (0,8)
Insuficiencia pulmonar residual	1 (0,8)
Estenosis pulmonar valvular residual	1 (0,8)
Total intervenciones	132 (100,0)

*lesiones presentes en un único paciente

En el caso de las CIV, la lesión residual más frecuente es el bloqueo de rama derecha, seguido de la CIV residual y las insuficiencias tricuspídea y aórtica residuales. La tasa de bloqueo de rama derecha postquirúrgico en este grupo es del 26,7% de todas las intervenciones, la tasa de CIV residual es 11,9%, de la IT residual un 10,2% y la IAO un 5,68%.

Tabla 55. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Comunicaciones Interventriculares

	n (%)
Sin lesión	60 (34,1)
Con lesión	116 (65,9)
Bloqueo de rama derecha	47 (26,7)
Comunicación interventricular residual	21 (11,9)
Insuficiencia tricuspídea residual	18 (10,2)
Insuficiencia aórtica residual	10 (5,7)
Bloqueo AV completo postquirúrgico requiriendo marcapasos permanente	5 (2,8)
Bloqueo AV de primer grado	3 (1,7)
Disfunción del nódulo sinusal	2 (1,1)
Insuficiencia pulmonar residual	2 (1,1)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	2 (1,1)
Otras *	6 (3,4)
Total intervenciones	176 (100,0)

*lesiones presentes en un único paciente

Agrupamos en una misma tabla las posibles correcciones para la CoA/IAA, que suman un total de 107 procedimientos. De estos, presentaron recoartación o coartación residual 60, lo que supone una tasa de procedimiento inefectivo del 56,1% del total de procedimientos quirúrgicos sobre esta cardiopatía congénita. No hay otras lesiones residuales llamativas en este grupo de cardiopatías, siendo lo más frecuente encontrarse con procedimientos considerados como inefectivos.

Tabla 56. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Coartaciones/Hipoplasias aórticas

Tipos de intervención	n (%)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección y anastomosis término-terminal	59 (55,1)
Sin lesión	23 (21,5)
Con lesión	36 (33,6)
Recoartación de aorta	17 (15,9)
Coartación aórtica residual	13 (12,1)
Dilatación de aorta ascendente	4 (3,7)
Otras *	2 (1,9)

Tabla 56. Tipos de lesiones residuales en la corrección quirúrgica de Coartaciones/Hipoplasias aórticas

Coartación aórtica/hipoplasia de arco: aortoplastia con parche	36 (33,6)
Sin lesión	12 (11,2)
Con lesión	24 (22,4)
Recoartación de aorta	12 (11,2)
Coartación aórtica residual	11 (10,3)
Bloqueo de rama derecha	1 (0,9)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: aortoplastia con colgajo de subclavia	5 (4,7)
Sin lesión	2 (1,9)
Con lesión	3 (2,8)
Recoartación de aorta	2 (1,9)
Coartación aórtica residual	1 (0,9)
Interrupción de arco aórtico, corrección quirúrgica	3 (2,8)
Sin lesión	0 (0,0)
Con lesión	3 (2,8)
Dilatación de aorta ascendente	1 (0,9)
Coartación aórtica residual	1 (0,9)
Estenosis aórtica residual	1 (0,9)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección extensa y anastomosis término-terminal	3 (2,8)
Sin lesión	1 (0,9)
Con lesión	2 (1,9)
Coartación aórtica residual	1 (0,9)
Recoartación de aorta	1 (0,9)
Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección + inserción de tubo	1 (0,9)
Sin lesión	0 (0,0)
Con lesión	1 (0,9)
Recoartación de aorta	1 (0,9)
Total de intervenciones	107 (100,0)

*lesiones presentes en un único paciente

RESUMEN DEL APARTADO 4.1

Se realizaron 1.277 intervenciones sobre 691 pacientes. El máximo de actuaciones quirúrgicas sobre un mismo paciente fue de hasta 9 actuaciones.

Los procedimientos más frecuentes fueron el cierre con parche de comunicaciones interventriculares e interauriculares, el cierre de ductus y el cierre de defectos septales auriculo-ventriculares y drenajes venosos anómalos. Les siguen en frecuencia el grupo de ampliación de obstrucciones/estenosis y/o plastias, siendo las intervenciones más frecuentes las correcciones en tracto de salida de ventrículo izquierdo, quedando en segundo lugar las correcciones en los tractos de salida del ventrículo derecho. En menor frecuencia se produjeron implantes de dispositivos, intervenciones sobre válvulas y derivaciones totales o parciales a circulación univentricular.

Destaca especialmente el amplio rango de edades para la realización de las cirugías. La edad mínima encontrada en todos los grupos es cercana al periodo neonatal, mientras que la edad máxima asciende a los 70,3 años.

El centro con mayor número de cirugías fue el HUVA, seguido de los hospitales madrileños Ramón y Cajal, Gregorio Marañón, La Paz y 12 de Octubre, junto con el valenciano de La Fe. Un número importante de procedimientos constan como realizados en un centro “Desconocido”, hasta el 8,5%, dado que no tienen este dato recogido en la historia clínica.

Un 35,8% de los procedimientos quirúrgicos produjeron lesiones residuales, hasta 685 lesiones de distinto tipo, especialmente tras procedimientos del tipo de cierre de defectos o shunts y plastias de cierre (grupo 1) y reparaciones de conexión ventrículo-arterial y salida de grandes arterias (grupo 5). El máximo número de lesiones residuales por procedimiento fue de 5. Las lesiones residuales más frecuentes fueron el bloqueo de rama derecha (20,3%), y las insuficiencias valvulares pulmonar (15,5%), mitral (9,1%), aórtica (7,3%) y tricuspídea (5,4%). El procedimiento con mayor porcentaje de lesiones es la valvulotomía pulmonar quirúrgica, seguido de las correcciones de las D-TGA, las ToF, los DSAV completos y/o parciales, el cierre con parche de la CIV y finalmente las correcciones quirúrgicas de CoA/IAA.

4.2 CATETERISMOS EN LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

En el caso de los procedimientos percutáneos o cateterismos, un total de 458 pacientes precisaron de uno o más, siendo 177 procedimientos únicamente diagnósticos y 487 procedimientos terapéuticos, con un total de 664 cateterismos. Los 758 pacientes restantes no fueron intervenidos de manera percutánea.

Al igual que en el apartado anterior, pueden existir varias intervenciones dentro del mismo procedimiento, obteniendo un rango de 0 a 7 intervenciones por paciente. El promedio de cateterismos en el total de pacientes es de 0,55 cateterismos por paciente, y el promedio de cateterismos en pacientes con algún cateterismo es de 1,45 cateterismos por paciente. El 26,2% de los pacientes precisaron de 2 o más intervenciones durante estos cateterismos. Apreciamos esto en la tabla 57 y figura 15.

Tabla 57. Número de cateterismos por paciente

Nº Cateterismos	Nº Pacientes	Nº cateterismos por nº pacientes
0	758	0
1	338	338
2	64	128
3	35	105
4	16	64
5	2	10
6	2	12
7	1	7
Total con cateterismos	458	664
Total pacientes	1216	

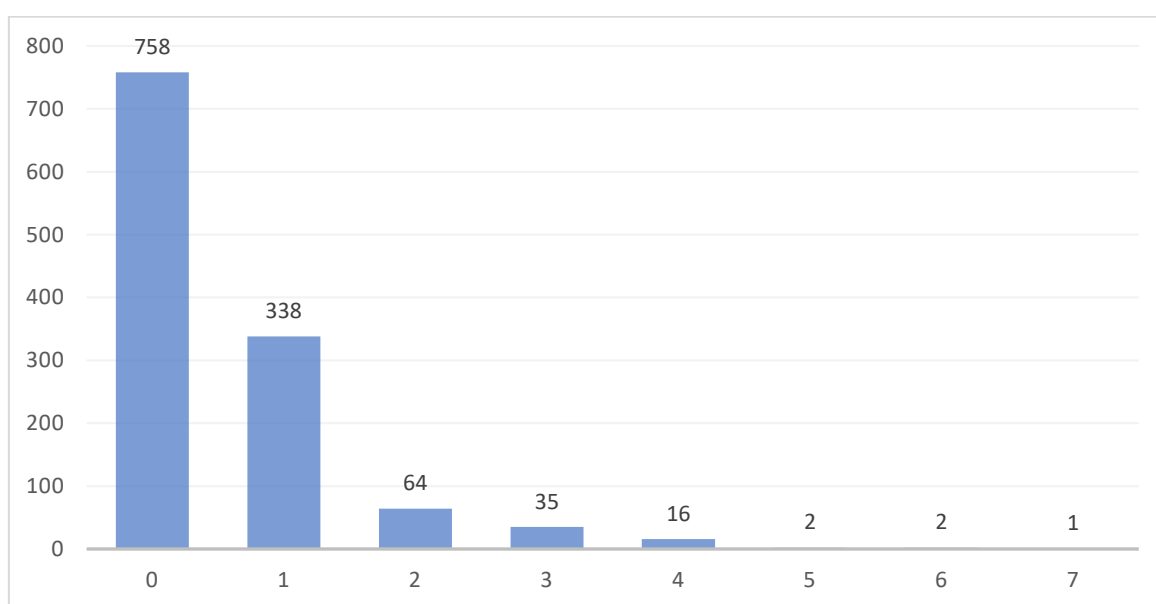


Figura 15. Frecuencia de pacientes con de 0 a 7 cateterismos

Tomando como guía la clasificación propia elaborada para organizar los cateterismos según la IPCCC, obtenemos el número de procedimientos percutáneos realizados en nuestra población. Hasta $\frac{1}{4}$ de los mismos son procedimientos diagnósticos, mientras que dentro de los $\frac{3}{4}$ restantes predominan claramente el cierre de defectos con dispositivos, la colocación de stents y las valvuloplastias o angioplastias con balón.

Tabla 58. Frecuencia de los procedimientos percutáneos

Tipos de procedimientos percutáneos	n (%)
1) CATETERISMOS DIAGNÓSTICOS	177 (26,7)
Cateterismo diagnóstico	177 (26,7)
2) CATETERISMOS TERAPEÚTICOS	487 (73,3)
2.1) Angioplastias con balón	56 (8,4)
Angioplastia con balón de recoartación	23 (3,5)
Dilatación del tronco pulmonar con balón	8 (1,2)
Angioplastia con balón de coartación aórtica nativa	6 (0,9)
Dilatación con balón de vena o vía venosa sistémica	5 (0,8)
Dilatación de arteria pulmonar derecha con balón	4 (0,6)
Dilatación de arteria pulmonar izquierda con balón	4 (0,6)
Dilatación con balón (descripción)	3 (0,5)
Dilatación con balón del tracto de salida de ventrículo izquierdo	2 (0,3)
Dilatación de conducto cardíaco con balón	1 (0,2)
2.2) Valvuloplastias con balón	86 (13,0)
Valvuloplastia pulmonar con balón	69 (10,4)
Valvuloplastia aórtica con balón	17 (2,6)
2.3) Cierre de defectos con dispositivos	184 (27,7)
Cierre de comunicación interauricular con dispositivo	86 (13,0)
Cierre de conducto arterioso con dispositivo Amplatzer	53 (8,0)
Cierre de conducto arterioso con coil	26 (3,9)
Cierre con dispositivo (describir)	7 (1,1)
Cierre de fosa oval permeable con dispositivo	6 (0,9)
Cierre de comunicación interventricular con dispositivo	2 (0,3)
Cierre de fenestración de septo o túnel auricular con dispositivo	2 (0,3)
Cierre de derivación sistémico-pulmonar con dispositivo	2 (0,3)
2.4) Embolizaciones de colaterales y fístulas	10 (1,5)
Procedimiento sobre arteria colateral sistémico-pulmonar	4 (0,6)
Embolización con coils (describir)	4 (0,6)
Embolización de fístula arteriovenosa	2 (0,3)
2.5) Fenestraciones	26 (3,9)
Atrioseptostomía con balón (Rashkind),	25 (3,8)
Atrioseptostomía con cuchilla	1 (0,2)
2.6) Colocación de stents y válvulas protésicas	88 (13,3)
Implantación de stent en coartación aórtica	28 (4,2)

Tabla 58. Frecuencia de los procedimientos percutáneos

Implantación de stent en arteria pulmonar izquierda	14 (2,1)
Redilatación de stent	13 (2,0)
Implantación de stent en arteria pulmonar derecha	8 (1,2)
Implantación de stent en vena o vía venosa sistémica	8 (1,2)
Implantación de stent en tracto de salida de VD	7 (1,1)
Implantación de stent en conducto cardíaco	5 (0,8)
Implantación de stent (descripción)	3 (0,5)
Reemplazo valvular pulmonar percutáneo con válvula estentada bovina	1 (0,2)
Reemplazo de válvula tricúspide percutáneo	1 (0,2)
2.7) Estudios electrofisiológicos con/sin ablaciones	37 (5,6)
Ablación Transluminal por radiofrecuencia para arritmia	27 (4,1)
Estudio Electrofisiológico	10 (1,5)
Total	664 (100,0)

Una vez descritos los tipos de procedimientos realizados, queremos fijarnos en qué diagnósticos son los que precisaron de los mismos.

En cuanto a los cateterismos diagnósticos, los diagnósticos que precisaron de uno más frecuentemente fueron, tomando como relevantes aquellos presentes en 2 o más diagnósticos y agrupando el resto en “otros”, fueron, en orden descendente (tabla 59):

Tabla 59. Diagnósticos más frecuentes para los que se realizaron cateterismos diagnósticos

	n (%)
Transposición de grandes arterias	25 (14,1)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	25 (14,1)
Comunicación interventricular perimembranosa	20 (11,3)
Coartación aórtica	16 (9,0)
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial	11 (6,2)
Tetralogía de Fallot	7 (4,0)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares	5 (2,8)
Atresia tricuspídea	5 (2,8)
Defecto septal AV completo	4 (2,3)
Comunicación interventricular subarterial	4 (2,3)
Otros *	55 (31,1)
Total	177 (100,0)

*diagnósticos presentes en un único paciente

En cuanto a los cateterismos terapéuticos, estos fueron los diagnósticos que precisaron de uno más frecuentemente, tomando aquellos presentes en al menos 2 diagnósticos, agrupados según la clasificación y en orden descendente de frecuencia (tabla 60). Resulta de mayor utilidad para valorar los diagnósticos que precisaron de implantaciones de stents.

Tabla 60. Diagnósticos más frecuentes para los que se realizaron cateterismos terapéuticos

	n (%)
2.3) Cierre de defectos con dispositivos	184 (37,8)
Cierre de comunicación interauricular con dispositivo	98 (20,0)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	84 (17,2)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	12 (2,4)
Transposición de grandes arterias	2 (0,4)
Cierre de conducto arterioso con coil	26 (5,3)
Conducto arterioso persistente	25 (5,1)
Cierre de conducto arterioso con dispositivo Amplatzer	54 (11,1)
Conducto arterioso persistente	53 (10,9)
Cierre de fenestración de septo o túnel auricular con dispositivo	2 (0,4)
Atresia tricuspídea	2 (0,4)
2.6) Colocación de stents y válvulas protésicas	88 (18,1)
Implantación de stent en vena o vía venosa sistémica	8 (1,6)
Transposición de grandes arterias	3 (0,6)
Atresia tricuspídea	2 (0,4)
Implantación de stent en tracto de salida de VD	7 (1,4)
Tetralogía de Fallot	4 (0,8)
Implantación de stent en arteria pulmonar derecha	8 (1,6)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	3 (0,6)
Hipoplasia de arterias pulmonares	2 (0,4)
Transposición de grandes arterias	2 (0,4)
Implantación de stent en arteria pulmonar izquierda	14 (2,9)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	5 (1,0)
Hipoplasia de arterias pulmonares	3 (0,6)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	2 (0,4)
Transposición de grandes arterias	2 (0,4)
Implantación de stent en coartación aórtica	28 (5,7)
Coartación aórtica	28 (5,7)
Implantación de stent en conducto cardíaco	5 (1,0)
Tetralogía de Fallot	2 (0,4)
Redilatación de stent	13 (2,7)
Transposición de grandes arterias	3 (0,6)
Coartación aórtica	3 (0,6)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	2 (0,4)
Ventrículo derecho de doble salida tipo transposición	2 (0,4)

Tabla 60. Diagnósticos más frecuentes para los que se realizaron cateterismos terapéuticos

2.2) Valvuloplastias con balón	86 (17,7)
Valvuloplastia pulmonar con balón	69 (14,2)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	60 (12,3)
Comunicación interventricular perimembranosa	3 (0,6)
Transposición de grandes arterias	2 (0,4)
Estenosis pulmonar subvalvular	2 (0,4)
Valvuloplastia aórtica con balón	17 (3,5)
Estenosis aórtica valvular, congénita	16 (3,3)
2.1) Angioplastias con balón	56 (11,5)
Dilatación con balón de vena o vía venosa sistémica	5 (1,0)
Comunicación interauricular tipo seno venoso	2 (0,4)
Dilatación con balón del tracto de salida de ventrículo izquierdo	2 (0,4)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	2 (0,4)
Dilatación del tronco pulmonar con balón	8 (1,6)
Transposición de grandes arterias	6 (1,2)
Tetralogía de Fallot	2 (0,4)
Dilatación de arteria pulmonar derecha con balón	4 (0,8)
Transposición de grandes arterias	2 (0,4)
Angioplastia con balón de coartación aórtica nativa	6 (1,2)
Coartación aórtica	5 (1,0)
Angioplastia con balón de recoartación	23 (4,7)
Coartación aórtica	23 (4,7)
Otros procedimientos	73 (14,9)
Total cateterismos terapéuticos	487 (100,0)

Observamos ahora la edad de realización de los cateterismos (tabla 61). Destaca al igual que en las cirugías el amplio rango de edades. La edad mínima corresponde al periodo neonatal y la edad máxima asciende a 80 años.

Tabla 61. Edades a la realización de los cateterismos

	Media	DS	Mínima	Máxima
1) Cateterismos diagnósticos	17,3	20,7	0	80
2.1) C. Terapéuticos: Angioplastias con balón	5,5	5,3	0	23,7
2.2) C. Terapéuticos: Valvuloplastias con balón	8,7	15,8	0	78,3
2.3) C. Terapéuticos: Cierre de defectos con dispositivos	11,0	14,4	0,8	76,8
2.4) C. Terapéuticos: Embolizaciones de colaterales y fístulas	16,8	10,0	1,3	31,2
2.5) C. Terapéuticos: Fenestraciones	0,3	1,2	0	6,1
2.6) C. Terapéuticos: Colocación de stents y válvulas protésicas	17,1	11,3	2,6	69,3
2.7) C. Terapéuticos: Estudios EEF con/sin ablaciones	38,9	15,4	12	73,8
Total	13,9	17,2	0	80

4.2.1 HOSPITALES DE REALIZACIÓN DE LOS CATETERISMOS

De los hospitales en los que han sido valorados los pacientes, obtenemos que los cateterismos realizados en cada hospital son, por orden descendente, los indicados en la tabla 62.

En un 3.6% de los casos no fue posible identificar el centro de realización de las cirugías, al no estar reflejado en los informes.

Observamos que, al igual que ocurre con las cirugías, la mayoría de los pacientes fueron intervenidos en el HUVA (69,8%), seguido por hospitales de la Comunidad de Madrid (21,1%), siendo menos frecuentes y relevantes otros hospitales.

Tabla 62. Hospitales y número de cateterismos realizados en cada uno

Hospitales	Total Cateterismos (%)
HUVA (Murcia)	443 (69,8)
H. Ramón y Cajal (Madrid)	61 (9,2)
H. Gregorio Marañón (Madrid)	51 (7,7)
H. Santa Lucía (Cartagena)	38 (5,7)
H. La Paz (Madrid)	24 (3,6)
Desconocido	21 (3,2)
H. 12 de Octubre (Madrid)	9 (1,4)
H. La Fe (Valencia)	7 (1,1)
H. Vall d'Hebron (Barcelona)	6 (0,9)
H. Sant Joan de Deu (Barcelona)	2 (0,3)
País de origen	1 (0,2)
H. Montepíncipe (Madrid)	1 (0,2)
Total	664 (100,0)

4.2.2 LESIONES RESIDUALES TRAS LOS CATETERISMOS

No se produjeron lesiones en ninguno de los 177 cateterismos diagnósticos, y tras los terapéuticos únicamente se produjeron en 34 procedimientos del total de los 487 terapéuticos (5,1% del total de cateterismos). En total se produjeron 38 lesiones residuales (figura 16).

Tabla 63. Frecuencia de lesiones residuales por cateterismos

Tipos de cateterismos	Nº Lesiones	Nº Cateterismos (%)	Nº lesiones por nº cateterismos
1) Cateterismos diagnósticos	0	177 (26,7)	0
2) Cateterismos terapéuticos	0	453 (68,2)	0
	1	30 (4,5)	30
	2	4 (0,6)	8
Total lesiones			38
Total cateterismos		664	

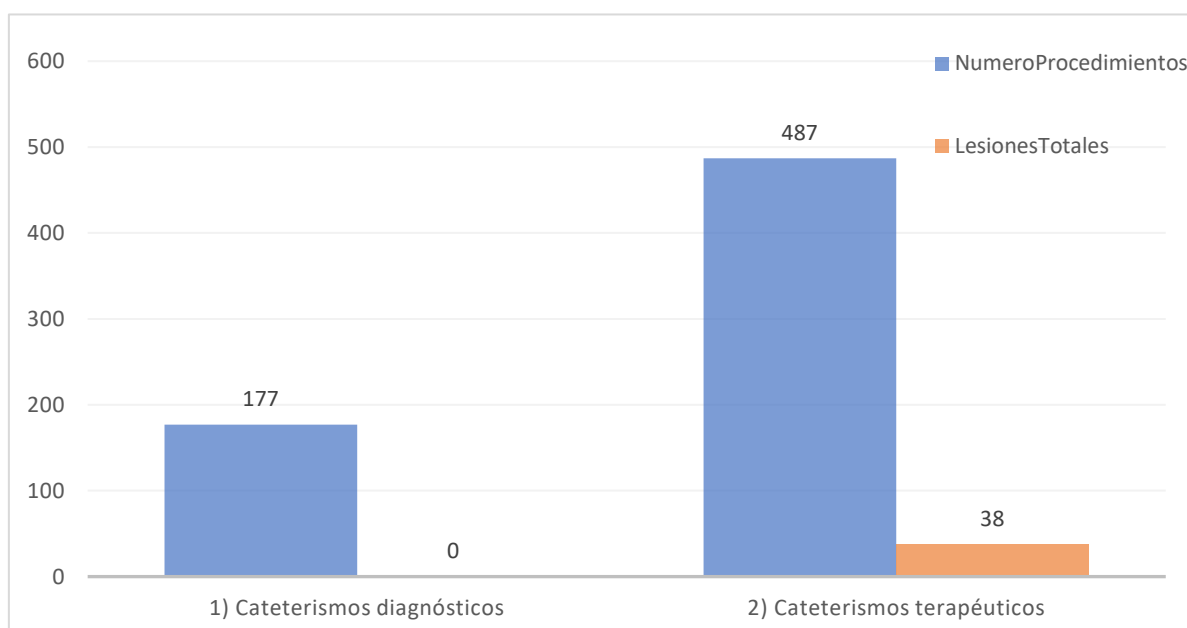


Figura 16. Frecuencia de lesiones residuales en cateterismos

Visto de otra forma, si atendemos únicamente a los tipos de lesiones residuales de forma global, vemos que la lesión más frecuente es la insuficiencia pulmonar residual (36,8%) seguida de la estenosis pulmonar residual (18,4%) y la coartación aórtica residual, recoartaciones o la insuficiencia aórtica residual (7,9% en los tres casos).

Tabla 64. Lesiones residuales tras cateterismos terapéuticos

	n (%)
Insuficiencia pulmonar residual	14 (36,8)
Estenosis pulmonar valvular residual	7 (18,4)
Coartación aórtica residual	3 (7,9)
Recoartación de aorta	3 (7,9)
Insuficiencia aórtica residual	3 (7,9)
Comunicación interauricular residual	2 (5,3)
Bloqueo AV completo adquirido	1 (2,6)
Estenosis aórtica residual	1 (2,6)
Comunicación interauricular residual	1 (2,6)
Disfunción del nódulo sinusal	1 (2,6)
Estenosis periférica de arteria pulmonar proximal a la bifurcación hiliar	1 (2,6)
Bloqueo de rama derecha	1 (2,6)
Total	38 (100,0)

Si observamos en detalle aquellos cateterismos que asociaron lesiones residuales, podemos afirmar que la mayoría de estos no las asocian de forma habitual (tabla 65), siendo de nuevo las que más frecuentemente las presentan las intervenciones sobre válvulas pulmonares y coartaciones aórticas.

Tabla 65. Cateterismos con lesiones residuales en orden descendente según porcentaje

Tipos de cateterismos	Sin lesión	Con lesión	Total cateterismos
Valvuloplastia pulmonar con balón	51 (70,8)	21 (29,2)	72 (100,0)
Valvuloplastia aórtica con balón	14 (77,8)	4 (22,2)	18 (100,0)
Implantación de stent en coartación aórtica	24 (85,7)	4 (14,3)	28 (100,0)
Implantación de stent en tracto de salida de VD	6 (85,7)	1 (14,3)	7 (100,0)
Angioplastia con balón de recoartación	21 (91,3)	2 (8,7)	23 (100,0)
Cierre de comunicación interauricular con dispositivo	88 (95,6)	4 (4,4)	92 (100,0)
Cierre de conducto arterioso con coil	25 (96,2)	1 (3,8)	26 (100,0)
Ablación Transluminal por radiofrecuencia para arritmia	26 (96,3)	1 (3,7)	27 (100,0)
Total cateterismos	630 (94,3)	38 (5,7)	668 (100,0)

Desglosando por tipo de cateterismo, las 38 lesiones residuales se producen en los siguientes (tabla 66). Observamos que la mayoría de las lesiones se producen en las valvuloplastias con balón (65,8%), sobre todo en las valvuloplastias pulmonares (55,3%).

Tabla 66. Lesiones residuales según tipo de cateterismo terapéutico

	n (%)
Angioplastias con balón	2 (5,3)
Angioplastia con balón de recoartación	2 (5,3)
Coartación aórtica residual	1 (2,6)
Recoartación de aorta	1 (2,6)
Valvuloplastias con balón	25 (65,8)
Valvuloplastia pulmonar con balón	21 (55,3)
Insuficiencia pulmonar residual	14 (36,8)
Estenosis pulmonar valvular residual	6 (15,8)
Bloqueo AV completo adquirido	1 (2,6)
Valvuloplastia aórtica con balón	4 (10,5)
Insuficiencia aórtica residual	3 (7,9)
Estenosis aórtica residual	1 (2,6)
Cierre de defectos con dispositivos	5 (13,2)
Cierre de comunicación interauricular con dispositivo	2 (5,3)
Comunicación interauricular residual	1 (2,6)
Disfunción del nódulo sinusal	1 (2,6)
Cierre de fosa oval permeable con dispositivo	2 (5,3)
Comunicación interauricular residual	2 (5,3)
Cierre de conducto arterioso con coil	1 (2,6)
Estenosis periférica de arteria pulmonar proximal a la bifurcación hiliar	1 (2,6)
Embolizaciones de colaterales y fístulas	0 (0,0)
Fenestraciones	0 (0,0)
Colocación de stents y válvulas protésicas	5 (13,2)
Implantación de stent en coartación aórtica	4 (10,5)
Coartación aórtica residual	2 (5,3)
Recoartación de aorta	2 (5,3)
Implantación de stent en tracto de salida de VD	1 (2,6)
Estenosis pulmonar valvular residual	1 (2,6)
Estudios EEF con/Sin ablaciones	1 (2,6)
Ablación Transluminal por radiofrecuencia para arritmia	1 (2,6)
Bloqueo de rama derecha	1 (2,6)
Total	38 (100,0)

En cuanto a los diagnósticos que presentan esas lesiones residuales tras los cateterismos terapéuticos, son los siguientes (tabla 67), observando la correlación con los tipos de lesiones residuales vistas previamente, dado que afectan a las estenosis pulmonares y coartaciones aórticas tratadas mediante cateterismo, fundamentalmente.

Tabla 67. Diagnósticos referidos a las lesiones residuales de los cateterismos terapéuticos

	n (%)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	19 (50,0)
Valvuloplastia pulmonar con balón	19 (50,0)
Insuficiencia pulmonar residual	13 (34,2)
Estenosis pulmonar valvular residual	6 (15,8)
Coartación aórtica	6 (15,8)
Implantación de stent en coartación aórtica	4 (10,5)
Coartación aórtica residual	2 (5,3)
Recoartación de aorta	2 (5,3)
Angioplastia con balón de recoartación	2 (5,3)
Coartación aórtica residual	1 (2,6)
Recoartación de aorta	1 (2,6)
Estenosis aórtica valvular, congénita	3 (7,9)
Valvuloplastia aórtica con balón	3 (7,9)
Insuficiencia aórtica residual	2 (5,3)
Estenosis aórtica residual	1 (2,6)
Comunicación interauricular tipo fosa oval	3 (7,9)
Cierre de comunicación interauricular con dispositivo	2 (5,3)
Comunicación interauricular residual	1 (2,6)
Disfunción del nódulo sinusal	1 (2,6)
Cierre de fosa oval permeable con dispositivo	1 (2,6)
Comunicación interauricular residual	1 (2,6)
Tetralogía de Fallot	1 (2,6)
Valvuloplastia pulmonar con balón	1 (2,6)
Insuficiencia pulmonar residual	1 (2,6)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares	1 (2,6)
Implantación de stent en tracto de salida de VD	1 (2,6)
Estenosis pulmonar valvular residual	1 (2,6)
Conducto arterioso persistente	1 (2,6)
Cierre de conducto arterioso con coil	1 (2,6)
Estenosis periférica de arteria pulmonar proximal a la bifurcación hiliar	1 (2,6)
Comunicación interauricular tipo fosa oval multifenestrada	1 (2,6)
Cierre de fosa oval permeable con dispositivo	1 (2,6)
Comunicación interauricular residual	1 (2,6)
Flutter auricular	1 (2,6)
Ablación Transluminal por radiofrecuencia para arritmia	1 (2,6)
Bloqueo de rama derecha	1 (2,6)
Estenosis pulmonar subvalvular	1 (2,6)
Valvuloplastia pulmonar con balón	1 (2,6)
Bloqueo AV completo adquirido	1 (2,6)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	1 (2,6)

Tabla 67. Diagnósticos referidos a las lesiones residuales de los cateterismos terapéuticos

Valvuloplastia aórtica con balón	1 (2,6)
Insuficiencia aórtica residual	1 (2,6)
Total	38 (100,0)

4.2.3 PROCEDIMIENTOS CATETERISMOS INEFECTIVOS

Nos centramos a continuación en aquellos procedimientos considerados como inefectivos, a saber, las estenosis valvulares pulmonares residuales tras valvuloplastias y las coartaciones aórticas residuales o recoartaciones tras angioplastias.

De las valvuloplastias pulmonares con balón realizadas (72), 51 de ellas no presentaron lesiones residuales (70,8%) y de las 21 que sí presentaron lesiones residuales, 6 de ellas fueron estenosis pulmonares residuales, lo que consideramos como un procedimiento inefectivo, que supondría un 8,3% de las valvuloplastias pulmonares totales y un 28,6% de las lesiones residuales de estos procedimientos.

En cuanto a las valvuloplastias aórticas con balón, de las 18 realizadas presentaron lesiones residuales 4 (22,2%), de las cuales únicamente 1 fue una estenosis aórtica residual (5,55% de las valvuloplastias aórticas, un 25% de las lesiones residuales asociadas) y por tanto considerada como fruto de un procedimiento inefectivo.

En el caso de las coartaciones aórticas, fueron tratadas de forma primaria o secundaria mediante cateterismo hasta 57. Hasta 6 coartaciones fueron tratadas con angioplastia como primera intervención (tabla 60), en las cuales no se produjeron lesiones residuales. De las 28 en las que se implantaron stents, 24 no tuvieron lesiones y 4 sí, siendo estas la coartación residual y la recoartación, pudiendo considerar ambas como procedimientos inefectivos, lo que supone un 14,3% de las implantaciones de stents. En un paso secundario, al tratar con angioplastia las recoartaciones ya fueran quirúrgicas o tras los cateterismos inefectivos (23 casos), únicamente 2 casos quedaron con coartación residual y recoartación, siendo esto un 8,7% de procedimiento inefectivo en las angioplastias con balón de recoartación. Globalmente, por tanto, hasta un 10,5% de los procedimientos mediante cateterismo para el tratamiento de las coartaciones aórticas fueron inefectivos.

RESUMEN DEL APARTADO 4.2

Se realizaron un total de 664 cateterismos, de los cuales 177 fueron únicamente diagnósticos (el 26,7%) y 487 terapéuticos (el 73,3%), sobre 458 pacientes. Dentro de los terapéuticos predominan el cierre de defectos con dispositivos, la colocación de stents y las valvuloplastias o angioplastias con balón.

En cuanto a los centros de intervención, la mayoría de los cateterismos se realizaron en HUVA (69,8%), seguido de los hospitales madrileños H. Ramón y Cajal (9,2%) y H. Gregorio Marañón (7,7%). En el H. Santa Lucía se realizaron un 5,7% de los mismos y en un 3,2% no consta centro de intervención en las historias clínicas.

De las 38 lesiones residuales producidas, la más frecuente fue la insuficiencia pulmonar residual (36,8%) seguida de la estenosis pulmonar residual (18,4%) y la coartación aórtica residual, recoartaciones o la insuficiencia aórtica residual (7,9% en los tres casos).

La tasa de procedimiento inefectivo fue de un 8,3% en las valvuloplastias pulmonares, 5,55% de las valvuloplastias aórticas, un 14,3% de las implantaciones de stents en coartaciones aórticas y un 8,7% en angioplastias de coartaciones no nativas/recoartaciones. Globalmente, la tasa de procedimiento inefectivo fue del 10,5%.

4.3 DISPOSITIVOS IMPLANTADOS EN LAS CIRUGÍAS O CATETERISMOS

Se implantaron un total de 407 dispositivos, repartidos entre 332 pacientes y sus distintos diagnósticos, tanto principales como secundarios.

El promedio de dispositivos en aquellos pacientes portadores de dispositivos es de 1,23 dispositivos por paciente. Vemos a continuación la relación de dispositivos y número de pacientes que precisaron de uno o más:

Tabla 68. Relación de dispositivos implantados por paciente

Nº Dispositivos	Nº Pacientes (% de pacientes con dispositivos)	Nº dispositivos por nº pacientes
0	884	0
1	282 (84,9)	282
2	36 (10,8)	72
3	7 (2,1)	21
4	4 (1,2)	16
5	2 (0,6)	10
6	1 (0,3)	6
Total pacientes con dispositivos	332	407
Total pacientes	1216	

Observamos que la mayoría de pacientes portadores de dispositivos (282) portan únicamente un dispositivo, siendo excepcional tener 3 o más dispositivos.

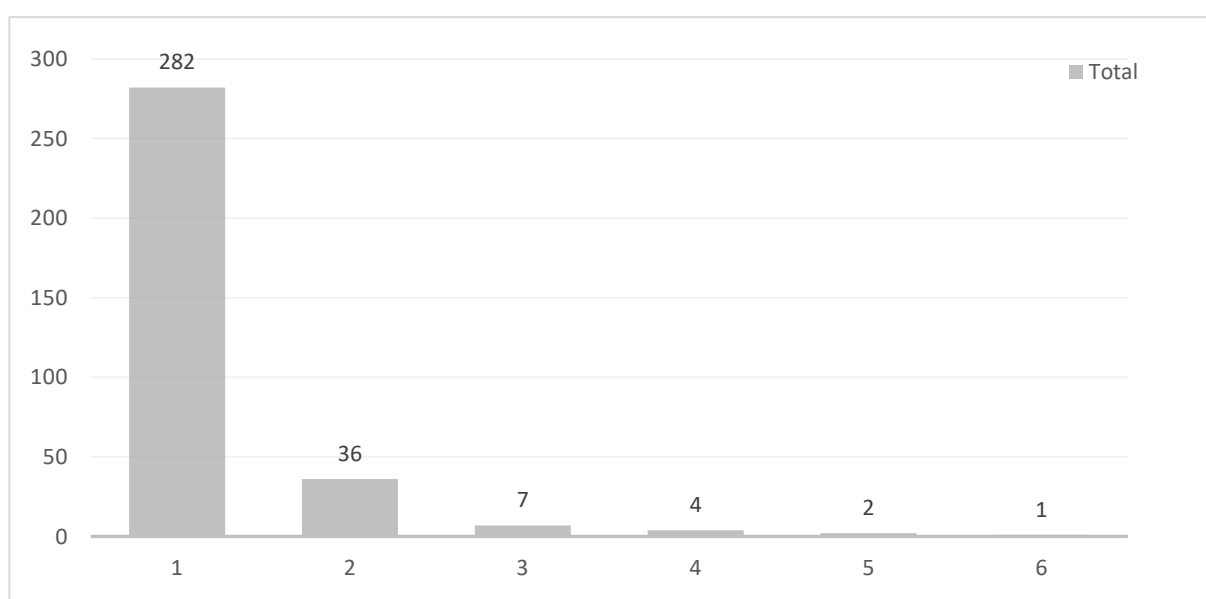


Figura 17. Frecuencia de pacientes portadores de 1 a 6 dispositivos

Estos dispositivos pueden ser implantados tanto mediante procedimientos quirúrgicos como mediante cateterismos terapéuticos.

En la siguiente tabla recogemos la frecuencia de estos dispositivos, apreciando una frecuencia similar de dispositivos tanto de cierre como de ampliación o conexión, con menor frecuencia de los dispositivos para diagnóstico o control del ritmo cardíaco. El dispositivo más utilizado de forma global fue el dispositivo para cierre septal auricular, seguido del stent y de las válvulas protésicas biológicas y mecánicas.

Tabla 69. Frecuencia de dispositivos implantados

Tipos de dispositivos	n (%)
Dispositivos de ampliación o conexión	176 (43,2)
Stent	74 (18,2)
Válvula protésica biológica	50 (12,3)
Válvula protésica mecánica	36 (8,8)
Conductos de conexión	16 (3,9)
Dispositivos de cierre	170 (41,8)
Dispositivo septal auricular	94 (23,1)
Dispositivo ductal	47 (11,5)
Coil	28 (6,9)
Dispositivo septal ventricular	1 (0,2)
Dispositivos de diagnóstico o control del ritmo	61 (15,0)
Marcapasos endocárdico bicameral	25 (6,1)
Desfibrilador automático implantable	10 (2,5)
Marcapasos endocárdico monocameral	10 (2,5)
Marcapasos epicárdico monocameral	7 (1,7)
Holter subcutáneo	5 (1,2)
Marcapasos epicárdico bicameral	3 (0,7)
Terapia de resincronización cardíaca	1 (0,2)
Total	407 (100,0)

Al igual que con las cirugías y los cateterismos, nos fijamos en qué diagnósticos concretos, ya sea primarios o secundarios, son los que precisaron del implante de estos dispositivos.

Por su frecuencia y su versatilidad de uso, nos centramos en el implante de stents y válvulas protésicas. Encontramos que la mayoría de stents fueron utilizados en el tratamiento de coartaciones aórticas. En cuanto a las válvulas protésicas, fueron más utilizadas en la Tetralogía de Fallot y en las estenosis valvulares pulmonar y aórtica congénitas, entre otros. El resto de los dispositivos, menos frecuentes, se utilizaron para diversos diagnósticos.

Tabla 70. Diagnósticos asociados al implante de stents y válvulas protésicas

Tipos de dispositivos y diagnósticos para los que se implantaron	n (%)
Stent	74 (18,2)
Coartación aórtica	28 (6,9)
Transposición de grandes arterias	8 (2,0)
Hipoplasia de arterias pulmonares	6 (1,5)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	6 (1,5)
Tetralogía de Fallot	6 (1,5)
Ventrículo derecho de doble salida tipo transposición	5 (1,2)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	5 (1,2)
Atresia tricuspídea	2 (0,5)
Otros *	8 (1,9)
Válvula protésica biológica	50 (12,3)
Tetralogía de Fallot	23 (5,7)
Estenosis pulmonar valvular, congénita	7 (1,7)
Estenosis aórtica valvular, congénita	4 (1,0)
Válvula pulmonar, anomalía	3 (0,7)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares	3 (0,7)
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	2 (0,5)
Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide	2 (0,5)
Otros *	6 (1,5)
Válvula protésica mecánica	36 (8,8)
Estenosis aórtica valvular, congénita	11 (2,7)
Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa	6 (1,5)
Defecto septal AV parcial	5 (1,2)
Estenosis mitral, congénita	3 (0,7)
Hendidura de válvula mitral	2 (0,5)
Insuficiencia aórtica, congénita	2 (0,5)
Otros *	7 (1,4)
Total	160 (39,3)

*diagnósticos presentes en un único paciente

En cuanto a los dispositivos de cierre, fueron utilizados para el cierre de comunicaciones interauriculares y conductos arteriosos persistentes, y únicamente un dispositivo septal ventricular de forma aislada fue empleado para el cierre de la comunicación interventricular en una Tetralogía de Fallot.

Dentro del bloque de dispositivos de ritmo es donde encontramos una mayor variedad de diagnósticos, dado que la implantación puede obedecer no sólo al tipo de diagnóstico sino a la edad del paciente, al momento de evolución y a las posibles lesiones residuales. No se han encontrado diagnósticos destacables para comentar en este grupo de dispositivos.

RESUMEN DEL APARTADO 4.3

Se implantaron un total de 407 dispositivos en 332 pacientes. En la mayoría se implantó únicamente un dispositivo (84,9%), siendo excepcional tener 3 o más dispositivos (4,2%). Obtenemos una frecuencia similar de dispositivos tanto de cierre como de ampliación o conexión, con menor frecuencia de los dispositivos para diagnóstico o control del ritmo cardiaco.

El dispositivo más utilizado de forma global fue el dispositivo para cierre septal auricular, seguido del stent y de las válvulas protésicas biológicas y mecánicas. La mayoría de stents fueron utilizados en el tratamiento de coartaciones aórticas. En cuanto a las válvulas protésicas, fueron más utilizadas en la Tetralogía de Fallot y en las estenosis valvulares pulmonar y aórtica congénitas, entre otros. El resto de los dispositivos, menos frecuentes, se utilizaron para diversos diagnósticos.

4.4 EVOLUCIÓN TEMPORAL DE LOS PROCEDIMIENTOS

En esta parte del estudio queremos analizar la evolución en el tiempo de los procedimientos, tanto cirugías como cateterismos, así como de las lesiones residuales asociadas a los mismos. Tenemos en cuenta todos los procedimientos realizados en nuestro grupo de pacientes, con independencia de la edad a la realización de estos. Para facilitar el análisis, agrupamos el tiempo de evolución en periodos de 5 años.

4.4.1 EVOLUCIÓN TEMPORAL DE LAS CIRUGÍAS

La primera fecha de una cirugía que tenemos recogida es durante el periodo de años del 1959 al 1963. A partir de 1989 observamos un aumento de los procedimientos realizados, con un pico máximo en los años 1999-2003 y 2004-2008 que desciende posteriormente de forma progresiva. En 35 cirugías no es conocida la fecha de realización por no estar recogida en las historias clínicas como tal, por lo que se agrupan en “Sin fecha”.

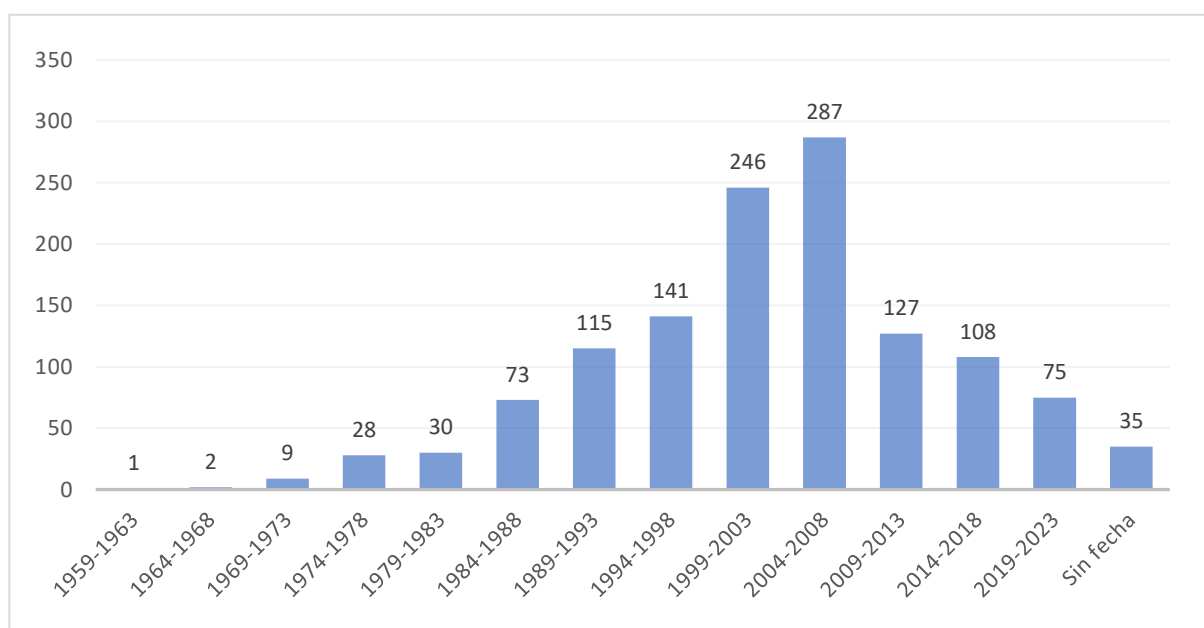


Figura 18. Evolución temporal de la frecuencia de los procedimientos quirúrgicos

4.4.2 EVOLUCIÓN TEMPORAL DE LOS CATETERISMOS

En cuanto a la evolución temporal de los cateterismos, apreciamos un mayor número de procedimientos casi en el mismo periodo de años 2004-2008 y 2009-2013, produciéndose de nuevo un descenso en los años posteriores en este grupo de población. De los 664

cateterismos realizados, no consta fecha de realización en las historias clínicas en 19 de ellos, que de nuevo agrupamos como “Sin fecha”.

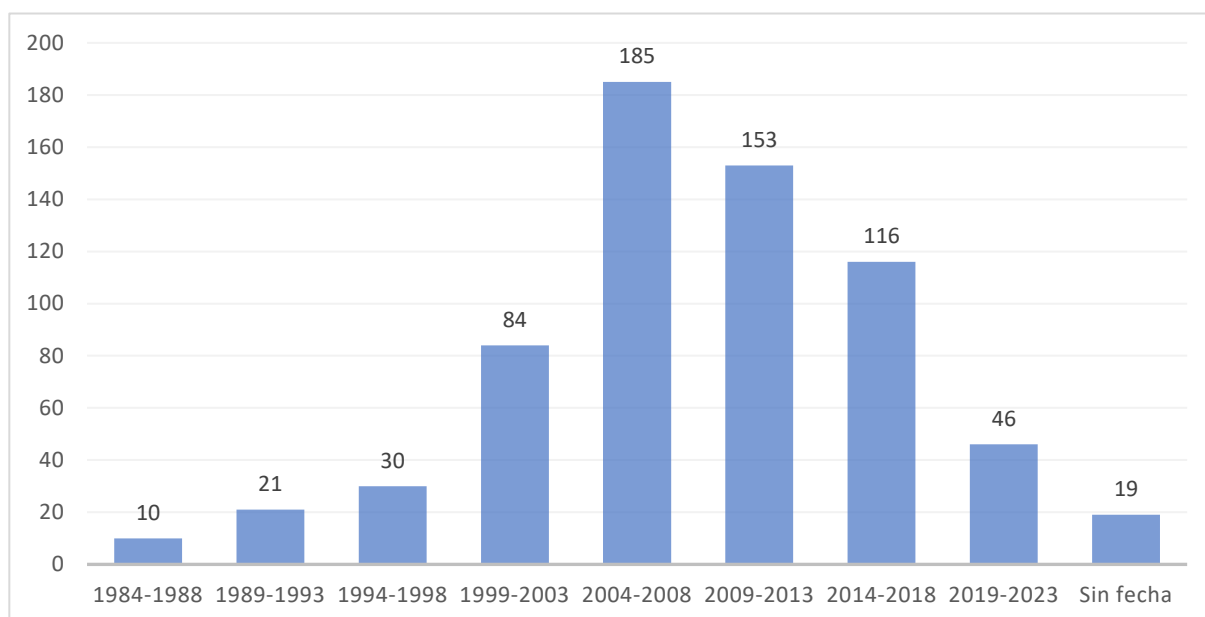


Figura 19. Evolución temporal de la frecuencia de los cateterismos de forma global

Si distinguimos entre cateterismos diagnósticos y terapéuticos, la relación entre los mismos es la siguiente a lo largo de los años:

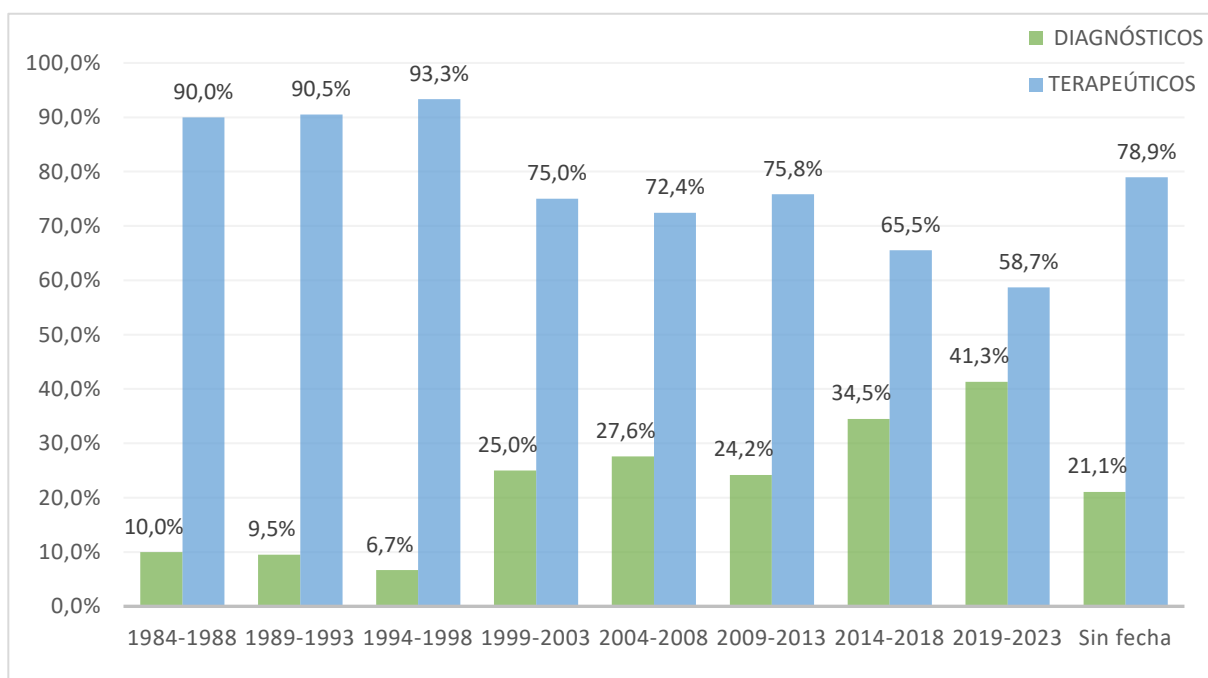


Figura 20. Evolución temporal de la relación entre la frecuencia de cateterismos diagnósticos y terapéuticos

Centrándonos en los cateterismos diagnósticos, vemos un ligero ascenso en los últimos años de los diagnósticos frente a los terapéuticos, si bien en números absolutos se siguen realizando más terapéuticos.

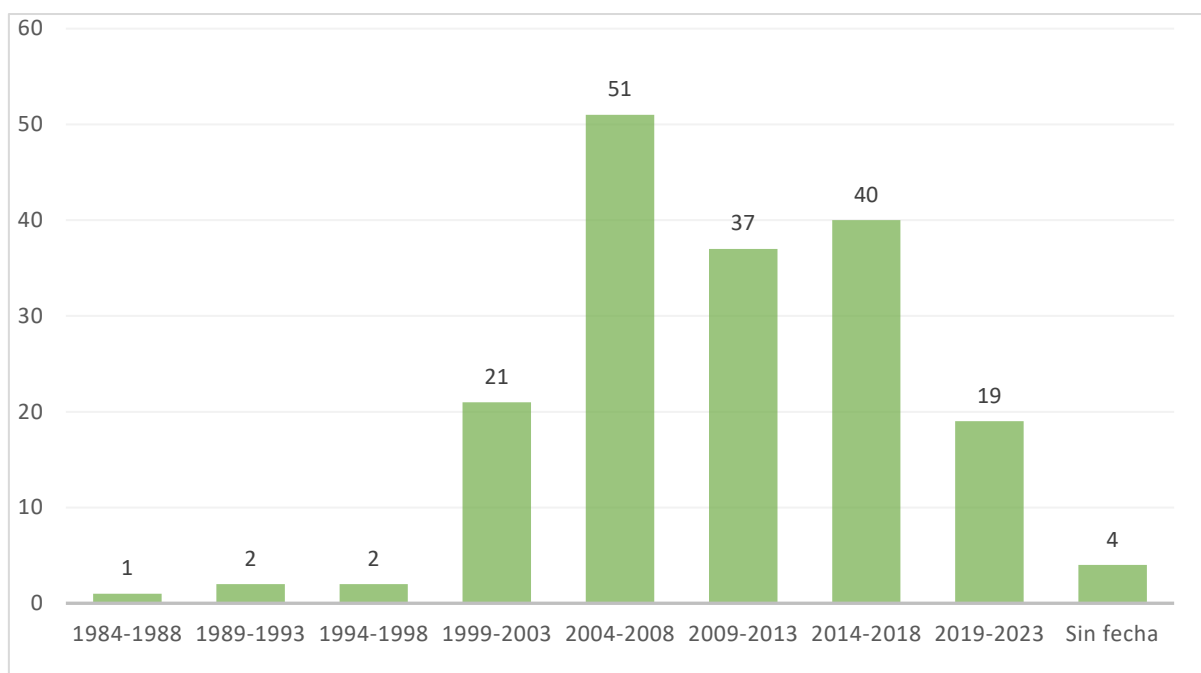


Figura 21. Evolución temporal de la frecuencia de los cateterismos diagnósticos

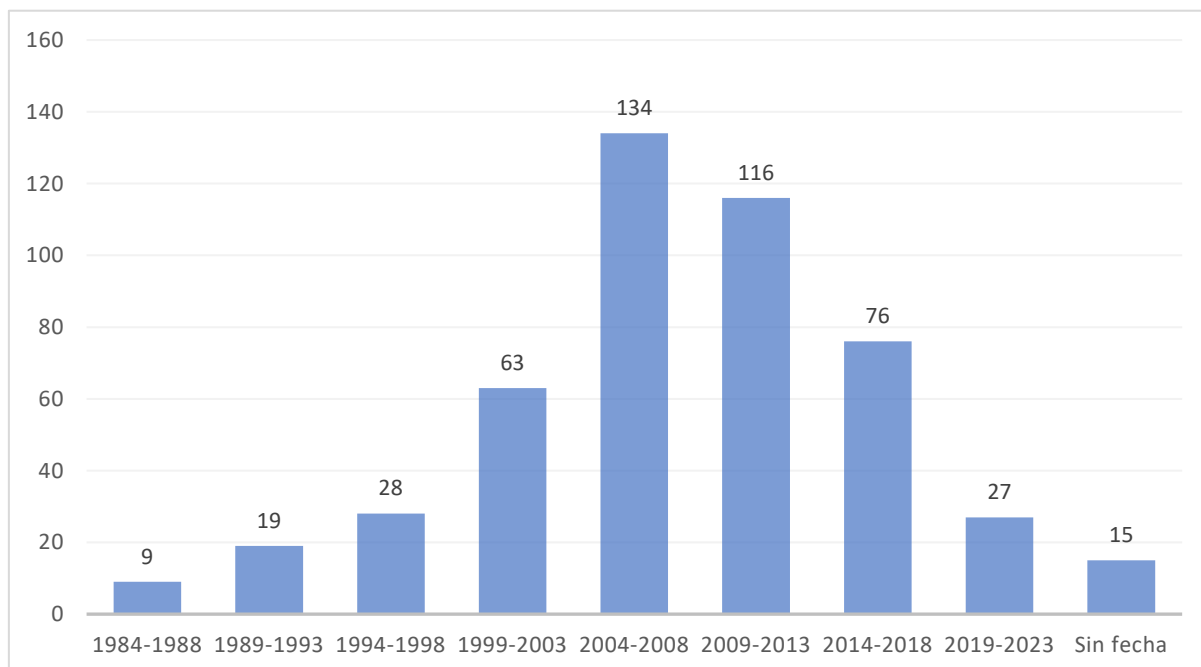


Figura 22. Evolución temporal de la frecuencia de los cateterismos terapéuticos

4.4.3 EVOLUCIÓN TEMPORAL DE LAS LESIONES RESIDUALES

Si observamos las lesiones residuales, su ascenso comienza en el periodo 1989-1993 siendo el pico de lesiones durante los años 2004-2008, lo cual coincide con el pico de cirugías y de cateterismos realizados. Tenemos en cuenta que, como vimos previamente, en los cateterismos sólo se produjeron lesiones residuales en aquellos terapéuticos.

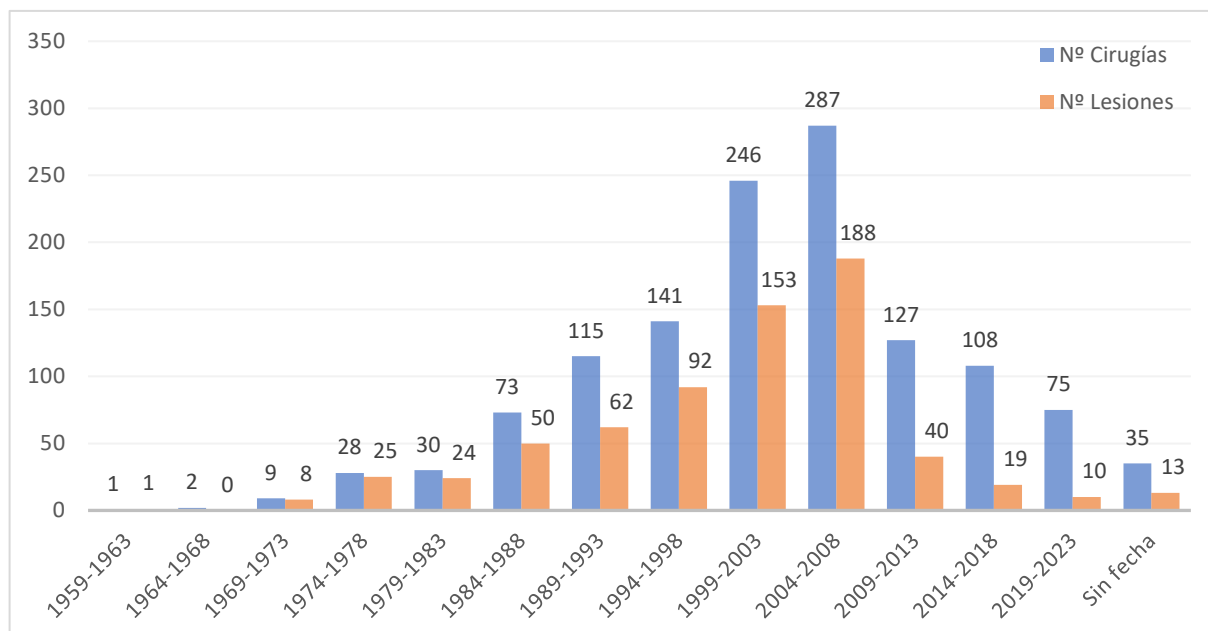


Figura 23. Evolución temporal de la frecuencia de lesiones residuales respecto al número de cirugías

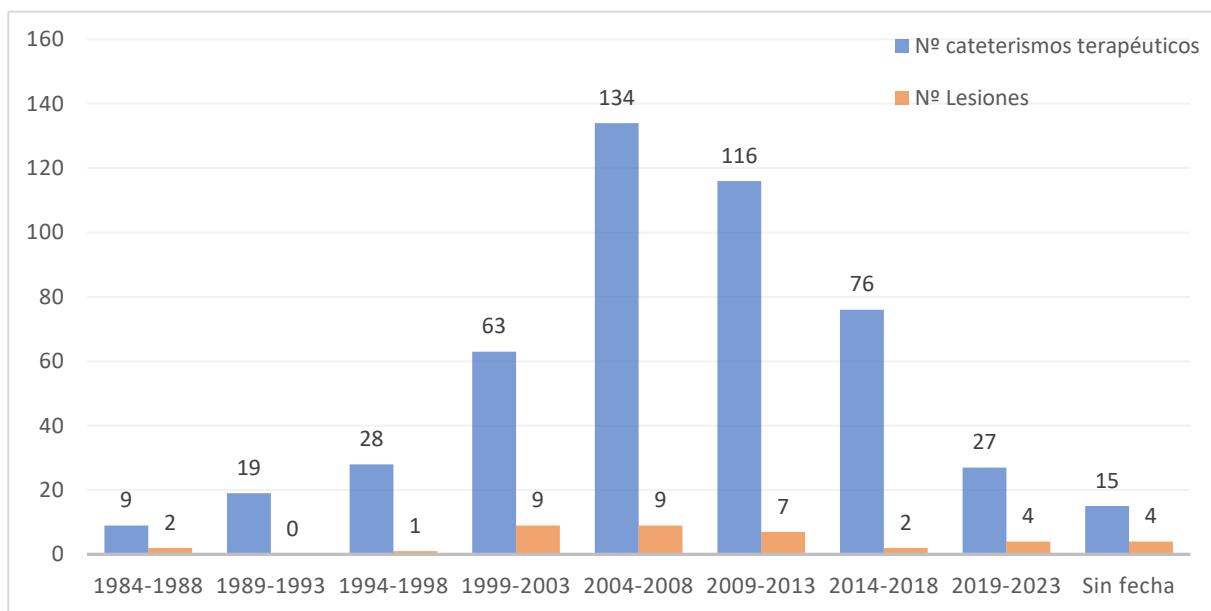


Figura 24. Evolución temporal de la frecuencia de lesiones residuales respecto al número de cateterismos

RESUMEN DEL APARTADO 4.4

La evolución de las cirugías tiene un pico de intervenciones máximo en los años 1999-2003 y 2004-2008, para luego descender progresivamente.

En cuanto a los cateterismos, el pico de procedimientos se produce casi en el mismo periodo, en los años 2004-2008 y 2009-2013, con un descenso similar en los años posteriores. La proporción de cateterismos diagnósticos frente a terapéuticos presenta un ascenso progresivo con el paso de los años en nuestra población.

Si observamos las lesiones residuales, su ascenso comienza en el periodo 1989-1993 siendo máximo durante los años 2004-2008, lo cual coincide con el pico de cirugías y de cateterismos realizados.

5. SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

5.1 HOSPITALES DE SEGUIMIENTO

En cuanto al seguimiento en consultas hospitalarias de los pacientes afectados de CC en la Región de Murcia, encontramos que el 80,4% recibe únicamente seguimiento en los centros de la Región, el 0,7% se siguen de forma exclusiva en hospitales de referencia nacional, y el 18,8% recibe un seguimiento conjunto en un hospital de referencia y un hospital regional (tabla 71).

Tabla 71. Tipos de seguimiento hospitalario

	n (%)
Seguimiento solo regional	978 (80,4)
Seguimiento regional y en centro de referencia	229 (18,8)
Seguimiento solo en centro de referencia	9 (0,7)
Total	1216 (100,0)

El Hospital Virgen de la Arrixaca, como hospital de referencia regional en CC y como hospital de referencia del Área de Salud 1 (donde residen la mayoría de las CC de la Región, como vimos en el apartado 2) es el principal aglutinador de las revisiones de estas CC.

Tabla 72. Hospitales de seguimiento regional

	n (%)
HUVA	864 (71,3)
H. Santa Lucía (Cartagena)	132 (10,9)
H. Los Arcos (San Javier)	73 (6,0)
H. Morales Meseguer	51 (4,2)
H. Rafael Méndez (Lorca)	37 (3,0)
H. Reina Sofía (Murcia)	25 (2,1)
H. Comarcal del Noroeste (Caravaca)	9 (0,7)
Ninguno	9 (0,7)
H. de la Vega Lorenzo Guirao (Cieza)	8 (0,6)
H. Virgen del Castillo (Yecla)	8 (0,6)
Total	1216 (100,0)

Como hospitales de referencia nacionales en CC, nuestros pacientes son derivados a distintos centros, con predominio de los hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid.

Tabla 73. Hospitales de seguimiento de referencia

	n (%)
Ninguno	978 (80,4)
H. Ramón y Cajal (Madrid)	86 (7,1)
H. Gregorio Marañón (Madrid)	52 (4,3)
H. La Paz (Madrid)	30 (2,5)
HUVA (Murcia)	25 (2,1)
H. La Fe (Valencia)	13 (1,1)
Desconocido	12 (1,0)
H. 12 Octubre (Madrid)	7 (0,6)
H. Vall d'Hebron (Barcelona)	5 (0,4)
H. Montepíncipe (Madrid)	2 (0,2)
H. Reina Sofía (Córdoba)	2 (0,2)
H. Sant Joan de Deu (Barcelona)	2 (0,2)
H. Clinic (Barcelona)	1 (0,1)
H. Virgen del Rocío (Sevilla)	1 (0,1)
Total	1216 (100,0)

Si atendemos a la severidad de las cardiopatías seguidas en los centros regionales y nacionales, observamos que las CC severas son seguidas habitualmente en HUVA y HUSL, habiendo CC moderadas en otros centros y leves en todos ellos.

Tabla 74. Hospitales de seguimiento regional según la severidad

Hospital Seguimiento Regional	Severidad			Total
	Leve	Moderada	Severa	
HUVA	369	419	76	864
H. Santa Lucía (Cartagena)	66	53	13	132
H. Los Arcos (San Javier)	33	35	5	73
H. Morales Meseguer (Murcia)	31	15	5	51
H. Rafael Méndez (Lorca)	23	12	2	37
H. Reina Sofía (Murcia)	15	9	1	25
H. Comarcal del Noroeste (Caravaca)	6	3	0	9
Ninguno	2	2	5	9
H. de la Vega Lorenzo Guirao (Cieza)	4	4	0	8
H. Virgen del Castillo (Yecla)	7	1	0	8
Total	556	553	107	1216

En cuanto a los centros de referencia, como hemos visto antes la mayoría de los pacientes no se encuentran en seguimiento en ninguno de ellos (978 pacientes). Las CC clasificadas como leves rara vez están en seguimiento en estos centros, siendo por lo general las CC de tipo moderado y en menor número las severas las que sí lo están.

Tabla 75. Hospitales de seguimiento de referencia según la severidad

Hospital Seguimiento de Referencia	Severidad			Total
	Leve	Moderada	Severa	
Ninguno	533	393	52	978
H. Ramón y Cajal (Madrid)	7	56	23	86
H. Gregorio Marañón (Madrid)	5	35	12	52
H. La Paz (Madrid)	1	23	6	30
HUVA (Murcia)	3	21	1	25
H. La Fe (Valencia)	1	7	5	13
Desconocido	2	6	2	12
H. 12 Octubre (Madrid)	0	4	3	7
H. Vall d'Hebron (Barcelona)	0	3	2	5
H. Sant Joan de Deu (Barcelona)	0	2	0	2
H. Montepíncipe (Madrid)	0	2	0	2
H. Reina Sofía (Córdoba)	1	0	1	2
H. Clinic (Barcelona)	0	1	0	1
H. Virgen del Rocío (Sevilla)	1	0	0	1
Total	556	553	107	1216

5.2 FRECUENCIA DE SEGUIMIENTO

La frecuencia de seguimiento de los pacientes fue variable, habiéndose recogido las siguientes citas de revisión en nuestro grupo de pacientes, tomando el último informe de valoración del que se disponía (tabla 76). Clasificamos el seguimiento en cuatro grupos: Alta definitiva, pérdida de seguimiento, continuación de seguimiento en la región (dentro de este, añadimos la frecuencia de seguimiento, a saber, cada 3-6-9-12 meses, etc) y seguimiento fuera de la región en alguno de los centros de seguimiento de referencia anteriormente expuestos.

Posteriormente y para un mejor análisis comparativo, desglosamos el seguimiento de los grupos más frecuentes de CC previamente mencionados (tabla 77). Las pérdidas de seguimiento y/o altas se producen sobre todo en aquellas CC consideradas más leves, como CIAs, CIVs, DAPs o EPs, siendo más infrecuente en CC moderadas/severas como Fallot o TGA, aunque no inexistente.

Tabla 76. Frecuencia del último seguimiento de los pacientes

	n (%)
Alta definitiva	107 (8,8)
Pérdida de seguimiento	178 (14,6)
Pérdida de seguimiento	159 (13,1)
Alta a cardiólogo de zona (pérdida)	11 (0,9)
Alta a CCA HUVA (pérdida)	8 (0,6)
Seguimiento en la región	870 (71,5)
Seguimiento en 3 meses	44 (3,6)
Seguimiento en 6 meses	92 (7,5)
Seguimiento en 9 meses	27 (2,2)
Seguimiento en 12 meses	283 (23,4)
Seguimiento en 18 meses	16 (1,3)
Seguimiento en 24 meses	166 (13,6)
Seguimiento en 3-5 años	172 (14,2)
Seguimiento sin especificar fecha	70 (5,7)
Seguimiento fuera de la región	61 (5,1)
Seguimiento en centro de referencia	35 (2,8)
Próxima cita en centro de referencia (seguimiento conjunto)	26 (2,3)
Total	1216 (100,0)

Tabla 77. Frecuencia del último seguimiento de los pacientes según grupos de cardiopatías

Grupos de cardiopatías congénitas más frecuentes en nuestra población								
	CIA	CIV	EP	CoA	DAP	DSAV	ToF	TGA
Alta	47 (18)	20 (9)	1 (0,8)	0 (0)	30 (30,3)	1 (1)	0 (0)	0 (0)
Pérdida	54 (20,6)	31 (13,8)	25 (20,4)	7 (6,6)	33 (33,3)	3 (3,2)	7 (8,6)	3 (5,7)
Continua	159 (61,4)	168 (77,2)	97 (78,8)	91 (93,4)	36 (36,4)	77 (95,8)	67 (91,4)	38 (94,3)
3 meses	5	4	0	9	0	2	6	4
6 meses	19	3	4	7	2	11	13	9
9 meses	2	2	3	3	0	6	1	3
12 meses	25	32	35	38	5	40	40	19
18 meses	4	2	0	2	1	3	1	0
24 meses	37	40	22	20	10	11	2	0
3-5 años	44	73	28	3	15	0	1	0
Sin fecha / fuera	25	17	5	16	3	16	10	15
Total	262 (100)	224 (100)	123 (100)	105 (100)	99 (100)	93 (100)	81 (100)	53 (100)

RESUMEN DEL APARTADO 5

El 80,4% de los pacientes recibe únicamente seguimiento en los centros de la Región, siendo el HUVA el hospital con mayor número de pacientes.

Como hospitales de referencia nacionales en CC, nuestros pacientes son derivados a distintos centros, con predominio de los hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid. Las CC clasificadas como leves rara vez están en seguimiento en estos centros, siendo por lo general las CC de tipo moderado y en menor número las severas las que sí lo están.

La frecuencia de seguimiento de los pacientes fue variable. Las pérdidas de seguimiento y/o altas se producen sobre todo en aquellas CC consideradas más leves, como CIAs, CIVs, DAPs o EPs, siendo más infrecuente en CC moderadas/severas como Fallot o TGA, aunque no inexistente.

VI. DISCUSIÓN

1. DEL MÉTODO

En cuanto a la población de estudio, se analizaron los pacientes afectados de CC nacidos antes del 01/01/2006, residentes en la Región de Murcia, que estuvieran vivos en el momento de la recogida de datos y que hubieran sido valorados en algún momento en los servicios de Cardiología del SMS.

El número de pacientes incluido fue 1.216. Si bien este número de pacientes es muy probablemente incompleto, consideramos que hemos obtenido el mayor porcentaje de pacientes afectados de CC en la Región de Murcia. La búsqueda se enfocó a las bases de datos y explotación de datos de Selene de las áreas 1, 2 y 8, revisando 48.338 historias clínicas de estos centros (figura 10).

No se analizaron otras posibles bases de datos existentes (las cuales no nos constan) ni datos de Selene del resto de hospitales del SMS. No se planteó tampoco la búsqueda de pacientes en centros sanitarios no pertenecientes al SMS.

Por una parte, dado que el centro de referencia para Cardiología Infantil y Cardiopatías Congénitas se encuentra en HUVA, aquellos pacientes diagnosticados de CC en edad infantil han debido ser valorados en algún momento en este centro, quedando registrados en su base de datos. Por otra parte, asumimos que aquellos diagnosticados de forma más tardía durante la edad adulta han sido valorados en HUVA o en HUSL en algún momento, dado que son los centros en los que se encuentran los servicios de Cirugía Cardiovascular y Hemodinámica en la Región de Murcia. Adicionalmente contamos con la búsqueda específica en la entonces incipiente Consulta de Cardiopatías Congénitas el adulto de HUVA.

Además, tuvimos en cuenta la complejidad burocrática de continuar añadiendo pacientes de otras áreas (necesidad de autorización de cada comité de ética por separado en cada Área de Salud, dificultad para el acceso a datos con adecuada filtración en Selene, necesidad de desplazamiento) y el tiempo adicional que esto supondría, para un potencial pequeño aumento de pacientes en nuestro estudio. Este incremento se produciría además a expensas de pacientes afectados de CC clasificadas como “leves”, puesto que no habrían sido derivados a HUVA ni HUSL para valoración ni tratamiento quirúrgico y/o hemodinámico. Ocurre de igual modo con los centros sanitarios no pertenecientes al SMS.

Nótese en este sentido el gran número de historias clínicas revisadas, 48.338 en total (figura 10), debido fundamentalmente a un complejo sistema de explotación de datos en los Servicios de Documentación Clínica, pese al listado de diagnósticos que les fue proporcionado, habiendo tenido que ser revisadas manualmente todas las historias para confirmar o descartar estos diagnósticos, excluyéndose la inmensa mayoría hasta llegar a la cifra final de 1.216 pacientes incluidos. Los listados recibidos desde el HULAMM y el HUSL fueron los más complejos, pues contenían todos los pacientes valorados en las distintas consultas de Cardiología del hospital durante el periodo indicado, sin filtrar por los diagnósticos proporcionados. En cuanto a la consulta CAR.46, en esta se revisaban también pacientes no afectados de CC que por tanto no fueron incluidos. La base de datos *Cardioped* contenía pacientes afectados de CC adecuadamente clasificados, pero no todos cumplían los criterios de inclusión y/o exclusión en base a la edad, lugar de residencia actual y/o exitus, por lo que la revisión manual fue igualmente necesaria.

Todo esto supuso una dificultad añadida a la investigación, tanto por el acceso a los sistemas de información de Selene de los distintos hospitales, como por la necesidad de revisión caso por caso de cada historia clínica.

Asumimos pues la posible pérdida de pacientes que hayan podido ser derivados a otros centros del país desde el resto de las áreas de salud, pero consideramos que es poco probable dada la necesidad de autorización de derivación por parte de los Servicios de Admisión de los centros de origen, dado que existiendo un centro de referencia regional, serían denegadas.

Finalmente, los intervalos de confianza obtenidos al calcular la prevalencia por Áreas de Salud nos orientan hacia un buen tamaño poblacional.

El punto de corte para la edad fue de 14 años. Esta edad es la considerada actualmente como edad límite para la atención pediátrica en la Región de Murcia (previamente lo fueron los 11 años y aún antes los 7 años). Dado que recogemos pacientes que fueron derivados a servicios de Cardiología de Adultos en distintos momentos, según la edad a la que se asumían o no en servicios de Pediatría, no se ha podido estudiar con detalle la evolución del proceso de Transición.

Por otra parte, los pacientes ya fallecidos en el momento de la recogida de datos del estudio tampoco fueron incluidos, dado que uno de los objetivos del estudio es la descripción de la situación actual de las CC en la Región, y no la descripción de toda la casuística de los últimos años.

Respecto a los pacientes perdidos durante el seguimiento, han sido reflejados en el apartado correspondiente, siempre y cuando se hayan encontrado datos de su paso por alguno de los servicios de Cardiología de la Región mencionados.

En cuanto a las características del estudio, en el momento del inicio de este no existía ninguna Base de Datos centrada en pacientes adultos (actualmente, mayores de 14 años) afectos de CC en la Región de Murcia. Los trabajos realizados previamente por el Dr. Guía y la Dra. Roldán se centraron el primero en pacientes pediátricos (menores de 7 años en aquel momento) con CC y el segundo en pacientes adultos (mayores de 11 años en aquel momento) con CC intervenidos exclusivamente de forma quirúrgica.

Por lo que se refiere a la metodología diagnóstica, el diagnóstico fue tomado en su mayoría directamente de los informes clínicos del paciente, siendo excepcional la necesidad de acceder a imágenes ecocardiográficas u otras pruebas para contrastarlo. Puntualmente fue necesario reclasificar algunas CC debido a un diagnóstico incorrecto o impreciso en los informes.

Por lo que respecta al tipo de estudio, se trata de un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de cohortes. Este tipo de estudios presenta ventajas y desventajas. Entre las ventajas, permiten el análisis de poblaciones amplias, pueden proporcionar una adecuada descripción de la incidencia y la historia natural de la enfermedad y permiten examinar varias variables, así como ser más económicos y rápidos y mostrar posibles relaciones de causalidad más fiables. En cuanto a las desventajas, en nuestro caso la fundamental ha sido el no poder analizar algunas variables que pensábamos incluir inicialmente, por no estar recogidas de forma fiable en las historias clínicas, como, por ejemplo: edad al diagnóstico, edad a la transición al servicio de Cardiología de adultos, edad y estadio funcional en el momento de las gestaciones en las pacientes mujeres, presencia de factores de riesgo cardiovascular,

presencia y grado de discapacidad o dependencia, claridad en la indicación de profilaxis de endocarditis, etc.

Para facilitar la comprensión y síntesis de los datos más relevantes, se han realizado resúmenes al final de los apartados, dado el gran número de pacientes y tablas de datos.

2. DE LOS RESULTADOS

En Europa, contamos con una población estimada de 2,3 millones de pacientes adultos con CC, lo que supera significativamente a la población pediátrica con CC de 1,9 millones de pacientes (10). En España, se estima que podría haber unos 120.000 adultos con CC (11,12).

En nuestro estudio encontramos una prevalencia de CCA de 93,54 por 100.000 habitantes en nuestra región (IC 88,3 – 98,8) (tabla 10). Somos conscientes de que no es la prevalencia real dado que no se ha recogido el total de pacientes, pero consideramos que es una aproximación bastante cercana a la realidad, teniendo en cuenta que se observa poca diferencia de prevalencia entre las áreas de salud. Si estos datos fueran exactos, la prevalencia sería ligeramente mayor en las áreas 8, 1, 9 y 4. Las áreas que tendrían mayor número absoluto de cardiopatías más severas serían las áreas 1, 6 y 2, si bien en términos porcentuales habría una mayor proporción de CC severas en las áreas 4, 6 y 1 (tabla 28).

En cuanto al sexo y a la edad, observamos una muy ligera mayor frecuencia de mujeres, el 52% (tabla 5), sin suponer esto una diferencia con respecto al total de la población de la Región de Murcia, y un predominio de pacientes entre 14 y 34 años con una mediana en 24 años (tabla 6 y figura 11). Esto es algo esperable, dado que hemos recogido únicamente pacientes vivos en el momento del estudio. Por una parte, a mayor edad menor supervivencia, y por otra, la supervivencia de los pacientes afectados de CC ha mejorado en los últimos años 20 años. Es lógico por tanto pensar que aquellos pacientes afectados de CC nacidos antes de esta mejora en la supervivencia fallecieron prematuramente sin alcanzar la edad adulta, así como que aquellos afectados de CC más leves pueden haber pasado desapercibidos y no haber sido diagnosticados a lo largo de su vida, sin haber podido ser incluidos en el estudio.

En el artículo publicado en 2020 por la Red Española de CCA, realizado en colaboración con 24 centros españoles donde se atienden CCA (ninguno de la Región de Murcia), se incluyen 19.373 pacientes, el 50% varones, con una mediana de edad de 35 años (12). Queremos destacar el amplio número de pacientes incluidos en nuestro estudio, 1.216, así como la concordancia en cuanto a la proporción de hombres y mujeres, si bien en nuestro estudio predominan los pacientes más jóvenes, siendo la mediana de 24 años.

En cuanto al país de origen, predomina claramente la nacionalidad española seguida de la marroquí y de diversos países de Latinoamérica (tabla 7), lo cual se corresponde con la tendencia migratoria en España (95).

Respecto a la frecuencia de las CC principales, encontramos un mayor porcentaje de CC clasificadas como leves o moderadas, siendo el orden de frecuencia: CIA, CIV, EP, CoA, DAP, DSAV, ToF, y TGA (tabla 14). La distribución de las CC más frecuentes comúnmente aceptada es la de CIV seguida de CIA, DAP, EP, CoA, ToF, DSAV y TGA (6,96). En el estudio español previamente mencionado, los grupos diagnósticos más frecuentes fueron la ToF y la CoA, seguidos de VAB (no incluidas en nuestro estudio), CIA y CIV. Los porcentajes varían según las series, pero podemos decir que en general la proporción de nuestra población se corresponde con lo descrito previamente.

La severidad de nuestras CC fue leve en el 45,7% de los casos, moderada en el 45,5% y severa en el 8,8% (tabla 26). Comparando con el estudio previamente mencionado, donde el 32% de los pacientes tenían CC leves, el 44% moderadas y el 24% severas, encontramos una mayor proporción de CC leves y menor de CC severas en nuestro grupo. Debemos tener en cuenta que en nuestro estudio no incluimos las VAB, de gravedad clasificada como leve, y en el estudio español sí las incluyen, por lo que nuestra mayor proporción de casos leves sería a expensas de otros tipos de CC.

La mayoría de nuestra población, el 98,3%, presenta una buena situación funcional (tabla 32). Los pacientes afectados de CC leves se encuentran de forma predominante en estadio funcional I, y los afectados de CC moderadas se encuentran tanto en estadios I como II. Las CC severas se encuentran en igual proporción en estadios I y II, así como en porcentaje no desdeñable en estadio III (tabla 34). Consideramos que en este grupo de pacientes esta clasificación puede no ser suficiente, pues tendería a sobre- o infraestimar la capacidad funcional real, siendo beneficioso la creación de nuevas escalas o la estratificación en base a parámetros más objetivos como por ejemplo los que aporta la ergoespirometría (97).

Casi la mitad de estas CC se asocian a algún otro defecto cardíaco y no se presentan de forma aislada. Esto incrementa la dificultad en su clasificación y manejo clínico, aumentando

la complejidad de la patología. De estos diagnósticos secundarios, encontramos que los más frecuentemente asociados (como CIA tipo OS con EP, CIA tipo seno venoso y DVAP, CoA y VAB, ToF y arco aórtico derecho y anomalías coronarias, TGA y CIV y/o anomalías coronarias, etc) ya han sido descritos previamente en la literatura (61), existiendo siempre un porcentaje de asociaciones menos frecuentes y variadas. Por otra parte, la asociación con entidades sindrómicas o sospecha de estas corresponde con un 13,3% de nuestros casos (tabla 25), siendo las más frecuentes la Trisomía 21 (6%) y la microdelección 22q11 (1,6%). La CC más frecuentemente asociada a la Trisomía 21 fue el conjunto de DSAV y a la microdelección 22q11 los defectos septales tipo CIV y ToF. Esto concuerda con los datos conocidos sobre asociación entre alteraciones cromosómicas y CC (8). Destacan, no por frecuencia, sino por concordancia con lo descrito en la literatura (61) los casos de Síndromes de Noonan y Leopard asociados a EP, el Síndrome de Williams a la EAo supravulvar, el Síndrome de Turner a la CoA o EAo, la Discinesia Ciliar Primaria al Situs inversus y el Síndrome de Holt-Oram asociado a la CIA. No pudieron recogerse datos fiables de discapacidad y/o dependencia de los pacientes afectos de CC y entidades sindrómicas para su análisis en la repercusión del manejo de la CC.

Dentro de nuestra población femenina (632 pacientes) analizamos cuántas tuvieron alguna gestación, y qué tipo de cardiopatía presentaban. No fue posible analizar la situación funcional dada la dificultad de datar el momento de la gestación y el estadio NYHA durante la misma por no estar recogido este dato en las historias clínicas. El 11,9% de las mujeres de nuestra población tuvieron una o más gestaciones, con predominio en cardiopatías clasificadas como de severidad moderada (tabla 35). Utilizamos en este grupo dos clasificaciones, la de severidad de las CC de la Guía ESC 2020 (61) y la de riesgo cardiovascular materno de OMS publicada en la Guía ESC 2018 (71).

La clasificación en base a la OMSm fue asignada atendiendo a las características disponibles en la historia clínica de la CC, dado que su uso no estaba establecido en el momento y por tanto no constaba en los informes. Hay algunas diferencias entre ambas, sobre todo a la hora de distinguir entre CC leves y moderadas, siendo la clasificación de la OMSm más minuciosa, al tener en cuenta no sólo el tipo de cardiopatía en sí, sino también el estadio funcional o la situación tras la corrección de la CC, por lo que aquellas CC moderadas con adecuada corrección se clasifican en el estadio I-II (leves).

Consideramos que la clasificación de la OMSm es relevante para la población gestante con CC, dado que estima el riesgo de eventos adversos maternos y establece la cadencia de revisiones que deben tener durante la gestación, así como el tipo de centro que puede encargarse de su seguimiento, cosa que no hace la clasificación estándar de severidad utilizada para el resto de las pacientes afectas de CC no gestantes. Según esta clasificación, la tasa de eventos cardíacos maternos es lógicamente mayor conforme se aumenta de gravedad en los estadios, desde un 2.5-5% en el OMSm I hasta el 40-100% en el OMSm IV, en el cual el embarazo está directamente contraindicado.

En nuestra población, tenemos 22 pacientes en estadios II-III, III y IV (29.3%). No es despreciable la tasa de complicaciones en los estadios intermedios (II: 5.7-10.5%; II-III: 10-19%; III 19-27%) y en todos ellos se recomienda asesoramiento y derivación a un hospital de referencia, con controles mensuales o bimensuales durante la gestación. Esta necesidad de un mayor seguimiento se refleja también en los estudios del Registro Europeo de Embarazo y Enfermedad Cardíaca (en inglés, *Registry Of Pregnancy And Cardiac disease*, o por sus siglas ROPAC), donde se hace hincapié en los determinantes de complicaciones maternas (NYHA $\geq$ II, fracción de eyección $< 40\%$, hipertensión pulmonar, uso de anticoagulantes o estadio OMSm IV) que pueden condicionar fallo cardíaco, arritmias e incluso la muerte (79).

Si bien tenemos en cuenta que es probable que el número de gestantes con CC se encuentre infraestimado debido al sesgo en la documentación de gestaciones en los informes, consideramos que no es tanto la severidad de la cardiopatía, sino la presencia de una, lo que puede condicionar miedo y desconfianza en las mujeres afectas de CC a la hora de plantearse un embarazo. En el momento del inicio de este estudio, no existía ninguna Unidad Materno-Fetal en la Región de Murcia con experiencia en asesoramiento y seguimiento de estas pacientes, por lo que el desconocimiento de los riesgos individuales, así como de los cuidados necesarios tanto antes, como durante y después de una gestación, han podido contribuir a una excesiva precaución en estas pacientes que las haya llevado a descartar directamente la opción de quedarse embarazadas. De igual forma, un embarazo no bien controlado hemodinámicamente en una paciente cardíopata ha podido condicionar un empeoramiento en su estadio funcional y por tanto una presumible peor supervivencia a medio-largo plazo (71,79,80). Consideramos que, si bien no era el objetivo principal del estudio, el análisis de la población gestante afecta de CC debería ser llevado a cabo más específicamente en estudios

posteriores, dado que no disponemos de datos fiables a nivel regional ni nacional. Se propone igualmente la utilización de la clasificación OMSm de forma protocolizada en las Unidades de Medicina Materno-Fetal.

Dentro de los procedimientos realizados en nuestros 1.216 pacientes, la mayoría precisaron de uno o ambos tipos de intervención, ya fueran cirugías (38,7%), cateterismos (19,5%), o ambos (18,1%) (tabla 37).

Comenzando por los procedimientos quirúrgicos o cirugías, en el Registro de intervenciones quirúrgicas en pacientes con cardiopatía congénita de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular publicado en 2019, analizan la actividad quirúrgica en CC de 56-64 centros españoles en los años 2012 a 2017 (98). En cuanto a número y periodos de cirugías, nuestros datos no son del todo comparables al habernos centrado solamente en las intervenciones de los actualmente adultos y abarcar un periodo bastante más amplio de años. La cirugía reportada más frecuente es el cierre de CIA seguida del cierre de CIV, al igual que en nuestro caso (tabla 40). Les siguen en frecuencia las intervenciones valvulares, siendo la más importante sobre la válvula aórtica, a diferencia de nuestros datos, en los que la más frecuente es la intervención sobre la válvula pulmonar (tabla 43). Consideramos que esto es debido fundamentalmente a la exclusión de las VAB de nuestro estudio.

Destaca en ambos casos el grupo de cirugía univentricular como el menos realizado (tabla 45). Este grupo tiene la particularidad de englobar los procedimientos de derivación sistémico-pulmonar y de anastomosis cavopulmonares o Glenn, que pueden ser utilizados tanto para retrasar la fecha de la cirugía en algunas CC, como para permitir un desarrollo de las ramas pulmonares adecuado que permita una corrección posterior a circulación biventricular en otras, así como ser el primer paso de ese camino hacia la circulación univentricular. De los 98 procedimientos de este grupo, sólo 20 llegan al estadio final de circulación univentricular completa o circulación de Fontan. Esto se debe probablemente a esta “versatilidad” en la utilización de los pasos previos y a la variabilidad intrínseca de las CC más complejas, que pueden condicionar que no sea necesario o posible completar el paso a este tipo de circulación.

El resto de los grupos son menos comparables al haber clasificado por tipo de CC y no por tipo de procedimiento, como en nuestro caso. Si bien sí incluyen datos de mortalidad (nosotros no, al incluir únicamente pacientes vivos), no incluyen datos sobre las lesiones residuales de los procedimientos, que consideramos relevante para monitorizar la calidad de las intervenciones. De nuestros grupos quirúrgicos, el grupo 1 es el que mayor porcentaje de lesiones residuales presenta, con el 37,1% de las lesiones residuales producidas (tabla 49). Le sigue en frecuencia el grupo 5 (34,9% de las lesiones) y el grupo 2 (17,7% de las lesiones).

Destacamos que el 45,3% de los pacientes precisa 2 o más actuaciones durante las cirugías (tabla 38 y figura 12), suponiendo esto un aumento de la complejidad técnica del procedimiento en cuestión, así como de los procedimientos futuros.

Comentamos ahora los procedimientos percutáneos o cateterismos. 458 pacientes precisaron uno o más, con un total de 664 cateterismos. Al igual que en el caso de las cirugías, pueden existir varias intervenciones dentro del mismo procedimiento, con un máximo de 7 intervenciones en un único paciente (tabla 57 y figura 15). El promedio de cateterismos es de 1,45 cateterismos por paciente intervenido. La mayoría fueron terapéuticos (73,3%), destacando en frecuencia el grupo 2.3 de cierre de defectos con dispositivos (27,7%) (tabla 58). No se produjeron lesiones residuales en ninguno de los 177 cateterismos diagnósticos, y tras los 487 terapéuticos únicamente se produjeron una o más lesiones en 34 procedimientos, suponiendo un 5,1% del total de cateterismos.

En el año 2022 se publicó el primer informe oficial de la Asociación de Cardiología Intervencionista de la Sociedad Española de Cardiología (ACI-SEC) y el Grupo de Trabajo de Hemodinámica de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas (GTH-SECPCC) sobre la actividad intervencionista en CC en España, tomando datos de 16 centros españoles y su actividad en el año 2020 (99). Los procedimientos más realizados fueron el cierre de CIA, la angioplastia pulmonar, el cierre de DAP y la angioplastia aórtica, lo cual es similar a lo encontrado en nuestro estudio (tabla 58). Este registro incluye datos tanto de mortalidad como de complicaciones/lesiones residuales, reportando tasas de complicaciones entre 0 y 10,2% según el procedimiento, por lo general en torno al 1,5-3%, siendo la mayoría embolizaciones de dispositivos, complicación que nosotros no recogemos en nuestro estudio al no constar esos datos en las historias clínicas. Las lesiones residuales

más frecuentes en nuestro estudio fueron la insuficiencia y la estenosis pulmonar residual (tabla 64).

Este informe recoge también la tasa de procedimientos inefectivos. En nuestro estudio, el 10,5% de los procedimientos mediante cateterismo para el tratamiento de las coartaciones aórticas fueron inefectivos frente al 3,7% del registro. En el caso de las valvuloplastias pulmonares, fueron inefectivos un 8,3% de los cateterismos, cercano al 10,3% del registro español. Si bien tienen también en cuenta la edad a la realización del procedimiento, manifiestan una probable infraestimación de los realizados en mayores de 18 años al poderse realizar algunos en centros de atención a adultos no especializados en CC.

En este punto, podemos hacer una comparativa entre el grupo 4 quirúrgico y el tipo de cateterismos equivalentes, el 2.2, en concreto en cuanto a las intervenciones sobre la válvula pulmonar. Se realizaron 13 valvulotomías pulmonares abiertas frente a 69 valvuloplastias pulmonares con balón. De las valvulotomías pulmonares quirúrgicas, la mayoría de ellas (92,3%), quedan con una insuficiencia pulmonar residual mientras que este porcentaje es menor (14 de 72, un 19,4%) en las realizadas mediante cateterismo. Si bien la tasa de procedimiento inefectivo (es decir, quedan con estenosis pulmonar residual) fue del 8,3% en los cateterismos, y de 0% en las cirugías.

Comparamos igualmente las lesiones residuales producidas en la ampliación de obstrucciones o estenosis, es decir, entre el grupo 2 quirúrgico y el grupo 2.1 y 2.6 de cateterismos, para las CoA o hipoplasias de arco. Las lesiones en este grupo de CC intervenidas quirúrgicamente constituyen un 64,5%, o bien un 8,4% si no tenemos en cuenta como lesiones residuales las recoartaciones o coartaciones residuales, dado que la tasa de procedimiento inefectivo fue del 56,1%. En el grupo intervenido mediante cateterismo, se realizaron 57 intervenciones sobre coartaciones aórticas, bien mediante angioplastia bien mediante colocación de stent, de las cuales quedaron con lesión residual 6, siendo esto un 10,5% de lesiones residuales, que podemos considerar igualmente como procedimientos inefectivos al ser estas lesiones recoartaciones o coartaciones residuales.

Las lesiones residuales tras cirugías más frecuentes fueron el bloqueo de rama derecha (20,3% del total), y las insuficiencias valvulares pulmonar (15,5%), mitral (9,1%), aórtica (7,3%) y tricuspídea (5,4%) (tabla 50). Tras los cateterismos fueron la insuficiencia y la estenosis pulmonares residuales. La evolución de las lesiones a lo largo de los años experimenta un aumento constante con un pico en los periodos 1999-2003 y 2004-2008, coincidiendo con el pico de cirugías y cateterismos, para reducirse de forma llamativa en los años posteriores, tanto en número como en proporción con respecto al número de intervenciones.

De forma global, los procedimientos quirúrgicos presentaron un 35,8% de lesiones residuales (tabla 49) frente al 5,1% de los cateterismos (tabla 63). Esto nos muestra la rentabilidad terapéutica de las intervenciones percutáneas en determinadas patologías, que no sólo evitan cirugías invasivas, sino que tienen menor incidencia de lesiones residuales posteriores con una tasa de procedimiento inefectivo asumible. No obstante, es cierto que la decisión de optar por uno u otro abordaje viene determinada por diversos factores, como la complejidad anatómica del defecto en sí, la asociación con otros defectos y la consecuente necesidad de realizar en el mismo acto quirúrgico más intervenciones, la experiencia del equipo médico y en ocasiones la propia decisión del paciente.

De los 407 dispositivos implantados en estos procedimientos, la mayoría fueron dispositivos de cierre septal auricular (23,1%), seguidos de stents (18,2%), válvulas protésicas biológicas (12,3%) y dispositivos ductales (11,5%) (tabla 69). Dado que la CC más frecuente fue la CIA, y que su cierre es en muchas ocasiones posible mediante dispositivos tipo Amplatzer, es lógico que sean el grupo más numeroso de dispositivos implantados. Igualmente ocurre con los dispositivos ductales para cierre de DAP, por su sencillez y poca invasividad. Así mismo, un gran número de CC presenta lesiones de tipo estenótico, ya sean primarias o secundarias a otros procedimientos previos, por lo que la utilización de stents para paliar estas obstrucciones es de uso muy extendido entre los hemodinamistas de CC (tabla 70). En nuestros pacientes fueron utilizados en el tratamiento de CoA y en patologías estenóticas pulmonares. En cuanto a las válvulas protésicas biológicas, su uso está indicado fundamentalmente en valvulopatías derechas, habiéndose utilizado en nuestros pacientes sobre todo para la ToF y las EP congénita (tabla 70).

Cuando observamos las edades a la realización de los distintos procedimientos, tanto cirugías como cateterismos, obtenemos un amplio rango que va desde el periodo neonatal hasta los 70,3 años en el caso de las cirugías (tabla 46) y los 80 años en el caso de los cateterismos (tabla 61). La edad media de las cirugías oscila entre los 3,4 años para los procedimientos del grupo 6 (pasos a circulación univentricular) y los 23,2 años para el grupo 3.2 (implante de dispositivos: prótesis valvulares y conductos). La edad media de los cateterismos diagnósticos es de 17,3 años y de los terapéuticos va desde los 0,3 años para el grupo 2.5 (fenestraciones) hasta los 38,9 años del grupo 2.7 (estudios electrofisiológicos). Por tanto, si bien sabemos que gran parte de las intervenciones sobre CC se realizan durante la edad pediátrica o en adultos jóvenes, no podemos olvidar que muchos pacientes siguen precisando intervenciones de uno u otro tipo a lo largo de toda su vida adulta y no pueden considerarse como enfermos “curados” o con patologías “estables”. Es necesario por tanto un seguimiento adecuado y una especialización cuidadosa de los equipos que atienden a este tipo de pacientes, pues son pacientes sometidos en muchos casos a varios procedimientos, en ocasiones con uno o varios dispositivos implantados, lo cual complica los accesos y dificulta las reparaciones posteriores.

Dentro de la descripción de la evolución temporal de los procedimientos, tengamos en cuenta que nos referimos únicamente a los realizados en nuestros pacientes (aquellos con 14 o más años en el momento de la recogida de datos), y que esto no refleja la actividad actual en los pacientes más jóvenes. Consideremos igualmente la heterogeneidad en el manejo médico, quirúrgico y/o hemodinámico recogida, tanto por el avance progresivo de las técnicas, como por los distintos equipos de profesionales encargados de la atención a lo largo de todos estos años. El pico de cirugías se produjo en los periodos de 1999-2003 y de 2004-2008 (figura 18). Los periodos de mayor producción de lesiones residuales son estos mismos (figura 23). Durante estos años no existían criterios claros de selección de pacientes para su intervención, siendo frecuente admitir todo tipo de complejidades. La disminución posterior en el número de procedimientos se produjo principalmente por este motivo, pues tras analizar resultados se decide disminuir la complejidad de la cirugía aceptada y contar con un equipo quirúrgico con mayor experiencia y formación. Otra razón es la progresiva disminución de la complejidad de las cardiopatías congénitas tras la mejoría del diagnóstico prenatal y la

interrupción de embarazos. En cuanto al pico de cateterismos, este se produjo unos años después, en los periodos 2004-2008 y 2009-2013 (figura 19). Al contrario de lo que se podría suponer, el número de cateterismos diagnósticos no disminuye a lo largo de los años, al contrario, aumenta en relación con los terapéuticos en este grupo de pacientes (figura 20). Esto es probablemente debido no a la función de diagnóstico del tipo de CC, sino a la necesidad de realizar cateterismos derechos diagnósticos para la estimación fiable de presiones pulmonares en aquellos pacientes con riesgo o sospecha de desarrollo de hipertensión pulmonar, así como los estudios electrofisiológicos llevados a cabo para la estratificación de riesgo de arritmias.

En cuanto a los centros hospitalarios a los que los pacientes han sido derivados para la realización de estos procedimientos, destaca en primer lugar el HUVA, seguido de hospitales de la CCAA de Madrid como el H. Ramón y Cajal, el H. Gregorio Marañón o el H. La Paz, y el valenciano hospital de La Fe (tablas 47 y 62). Un pequeño número de procedimientos se clasificaron como realizados en centro “Desconocido” (en el 8,5% de las cirugías y 3,2% de los cateterismos), dado que no consta en la historia clínica de forma clara. Estos centros de fuera de la región han realizado procedimientos de todos los tipos, sin un claro predominio de un tipo de intervención u otro según el centro.

Respecto al seguimiento de los pacientes, vemos que el 19,6% de los mismos son controlados en colaboración o de forma exclusiva en centros hospitalarios nacionales distintos al HUVA (tabla 71). La severidad de las CC atendidas en centros de fuera de la Región de Murcia es predominantemente de tipo moderado o severo, lo cual es lógico dado que los pacientes más complejos son los que precisarían derivación (normalmente ya en la edad pediátrica) a centros con más experiencia en CC (tablas 74 y 75).

Actualmente no existe un criterio uniforme de derivación a estos centros para cirugías o CC determinadas, siendo la decisión habitualmente preferencia del facultativo que deriva y de la familia del paciente. En general, las derivaciones son realizadas a hospitales de la Comunidad Autónoma de Madrid, por su mayor cercanía con nuestra Región y la oferta de centros, así como por la mayor comunicación personal con sus facultativos.

En cuanto a la frecuencia de revisiones de nuestros pacientes, vemos cómo el seguimiento es muy dispar tanto entre patologías diferentes como dentro de la misma patología (tabla 77). Esto no se corresponde con las recomendaciones de seguimiento de las guías internacionales y nacionales, en las cuales se estandariza la frecuencia de seguimiento apropiada así como las pruebas complementarias a solicitar durante el mismo (61,63).

En el caso de la CIA, observamos una importante pérdida de seguimiento (20,6%) junto con altas definitivas (18%) y una gran dispersión de citas que van desde revisiones cada 3 meses hasta cada 3-5 años. Según la guía europea, lo ideal sería un seguimiento cada 3-5 años en ausencia de complicaciones. En el caso de la CIV pasa algo parecido, con el 13,8% con pérdida de seguimiento, 9% altas y una frecuencia variable de citas, siendo lo recomendado igualmente en ausencia de complicaciones revisiones cada 3-5 años. Del mismo modo, la EP con secuelas leves debe ser seguida cada 3-5 años. Estas presentan una pérdida de seguimiento del 20,4% y 0,8% de altas. Estos tres grupos ejemplifican por un lado una importante pérdida de seguimiento y por otro un exceso de visitas en ausencia de complicaciones. Podría ser razonable plantear el alta definitiva para este grupo de pacientes tras unos años de estabilidad. El ejemplo contrario son los DAP corregidos sin secuelas, que podrían ser dados de alta a los 6 meses tras la intervención (30,3% son dados de alta y 33,3% pierden el seguimiento), quedando aún un 36,4% con seguimiento a pesar de no necesitarlo.

Para las CoA se recomienda un seguimiento anual, observando en nuestra población que, si bien la mayoría son seguidas cada 12 meses, algunas lo son cada 24 o más, y otras cada menos. Las CC más severas como ToF, CAV y TGA tienen menor tasa de pérdida de seguimiento y tienden a ser revisadas cada 6, 12 o 24 meses de forma más uniforme.

Por tanto, podemos concluir que hay una mayor pérdida de seguimiento en aquellas CC más leves o con buenos resultados tras las correcciones, como CIA, CIV y EP, si bien las que permanecen en seguimiento tienen revisiones que se podrían considerar demasiado frecuentes. Aunque en estas CC la pérdida de seguimiento represente menor riesgo, consideramos que es positivo que el alta sea dada de forma definitiva a criterio del cardiólogo especialista, con un informe completo y con pautas de actuación claras para prevenir FRCV e identificar empeoramientos que precisen nueva valoración. Por otra parte, las CC más severas como DSAV, ToF y TGA tienen menor pérdida de seguimiento (aunque no inexistente) y son revisadas de forma algo más homogénea, si bien lo recomendado es al menos anualmente.

Vemos cómo el seguimiento de estos pacientes en nuestra región ha sido muy heterogéneo y sin protocolizar, habiendo sido valorados en unidades dispersas tanto regionales como nacionales, algunas de ellas sin suficiente experiencia para tratar adecuadamente a este tipo de pacientes. Esto se ha visto potenciado por el cambio de facultativos al cargo de la atención de los pacientes, así como la no existencia de una Sección de Cardiopatías Congénitas del Adulto de referencia en la Región, que unificara criterios y trabajara en base a protocolos aceptados nacional e internacionalmente. Esto supone una utilización desorganizada de los recursos sanitarios a nivel tanto regional como nacional, con un consecuente cuidado subóptimo de este grupo de pacientes y el posible abandono del seguimiento (el 14,6% de nuestros pacientes han perdido actualmente el seguimiento). Ambos extremos no son adecuados, ni un seguimiento demasiado frecuente, que supone aumento de costes sanitarios en revisiones y/o pruebas innecesarias, patologización excesiva, pérdida de días laborables por parte del paciente, ansiedad y disminución de la calidad de vida, etc; ni un seguimiento demasiado laxo que no se anticipe a las posibles y futuras complicaciones, sin proporcionar un asesoramiento adecuado en cuanto a prevención de factores de riesgo cardiovascular, práctica deportiva, gestaciones, o auto-detección de empeoramiento, entre otros.

VII. CONCLUSIONES

- 1) La prevalencia estimada de las CCA en la Región de Murcia es de 93,54 por 100.000 habitantes. No hay predominio de sexo y la mediana de edad es de 24 años. El 93,3% de los pacientes son de origen español.
- 2) Las cardiopatías encontradas con mayor frecuencia son, en orden decreciente: Comunicaciones interauriculares, comunicaciones interventriculares, estenosis pulmonares valvulares, conductos arteriosos persistentes, espectro de coartaciones/hipoplasias/interrupciones aórticas, defectos septales aurículo-ventriculares o defectos de cojines endocárdicos, tetralogías de Fallot, y transposiciones de grandes arterias. Estos 8 grupos representan el 85,9% del total de CCA recogidas. Estos datos son parecidos a los descritos previamente en la literatura.
- 3) La mayoría de nuestros pacientes se encuentran en una buena situación funcional.
- 4) La necesidad de intervención mediante cirugía y/o cateterismo en pacientes afectos de CC, si bien es más frecuente a edades pediátricas o en adultos jóvenes, se mantiene durante toda la vida. Es necesario por tanto un seguimiento adecuado y una especialización cuidadosa de los equipos que atienden a este tipo de pacientes.
- 5) El seguimiento de nuestros pacientes ha sido muy dispar, tanto en cuanto a los hospitales de atención como a la frecuencia del seguimiento, con criterios poco unificados según las recomendaciones internacionales.
- 6) De nuestros resultados se deduce la necesidad de un Servicio de Cardiopatías Congénitas que englobe a las Secciones de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Adulto y cuente con cardiólogos pediátricos, de adultos, cirujanos y hemodinamistas, junto con profesionales de otras especialidades, que asuman esta patología a lo largo de toda la vida del paciente. Esto unificaría criterios de actuación, evitaría pérdidas de seguimiento y derivaciones innecesarias, y proporcionaría una atención más ordenada y completa a estos pacientes.
- 7) Por último, el acceso a la información ha sido dificultoso, dada la carencia de registros minuciosos en este grupo de pacientes en nuestra Región. En la actualidad, existen esfuerzos e iniciativas a nivel tanto nacional como europeo para el uso de distintos registros enfocados en CC. Sería recomendable que la Región de Murcia participara en todos ellos, tanto para permitir el estudio y evaluación interna de nuestros propios resultados como para contribuir a los estudios nacionales e internacionales.

VIII. ANEXOS

Autorización ética

Se obtuvieron los dictámenes favorables del Comité de Ética de Investigación médica (CEIm) del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, correspondiente al área de salud 1, con fecha 29/09/2020, acta 08/2020 y Código Interno 2020-9-7-HUVA; y del Comité de Ética de Investigación (CEI) de la Universidad de Murcia con fecha 24/10/2020, ID: 2987/2020.

Posteriormente se obtuvieron adicionalmente los dictámenes favorables de los Comités del Hospital General Universitario Santa Lucía y del Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor, correspondientes a las áreas de salud 2 y 8, con fecha 25/10/2022 e ID: CEI.22-63.Reg.Cardiopatías_Congenitas (ver anexos).

Dichos dictámenes favorables permitían la realización del estudio y la exención de la obligatoriedad del consentimiento informado de los pacientes, acogiéndose a las Pautas Éticas Internacionales para la Investigación relacionada con la salud con seres humanos, elaboradas por el Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS) en colaboración con la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 2002 (100).

Según este documento, en la PAUTA 10: MODIFICACIONES Y DISPENSAS DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO (pág. 41) se contempla la dispensa del consentimiento informado en los siguientes supuestos:

“Un comité de ética de la investigación puede conceder una exención del requisito de consentimiento informado si está convencido de que la investigación:

- a) no sería factible o viable sin dicha exención,*
- b) tiene un valor social importante y*
- c) entraña apenas riesgos mínimos para los participantes. Estas tres condiciones también deben cumplirse aun cuando el estudio incluya datos identificables o muestras biológicas, lo que quiere decir que los datos o muestras llevan el nombre de una persona o están vinculados a esta mediante un código.”*

Igualmente, se menciona que:

“La creación y el mantenimiento de registros relacionados con la salud (por ejemplo, registros del cáncer y bancos de datos de anomalías genéticas y de otro tipo en bebés recién nacidos) representan un recurso importante para muchas actividades de salud pública e

investigación epidemiológica, desde la prevención de enfermedades hasta la asignación de recursos. Son varias las razones que respaldan la práctica común de pedir a todos los profesionales que presenten datos pertinentes para tales registros: la importancia de tener una información completa y exacta de toda una población; la necesidad científica de incluir todos los casos para evitar un sesgo indetectable en la selección; y el principio ético de que las cargas y beneficios han de distribuirse equitativamente en toda la población.”



Dr. D. Antonio Piñero Madrona
Presidente del CEIm Hospital Virgen de la Arrixaca

CERTIFICA

Que el CEIm Hospital Virgen de la Arrixaca en su reunión del día 29/09/2020, acta 08/2020 ha evaluado la propuesta de la investigadora **Dra. Joaquina Pan Pérez- Villalobos** referida al estudio:

Título: Registro y análisis de la población adulta con cardiopatías congénitas en la Región de Murcia

Código Interno: 2020-9-7-HCUVA

1º. Considera que

- Se respetan los principios éticos básicos y su realización es pertinente.
- Se cumplen los requisitos de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.
- La capacidad del investigador y los medios disponibles son apropiados para llevar a cabo el estudio.

2º. Por lo que este CEIm emite un **DICTAMEN FAVORABLE** y acepta que dicho estudio sea realizado por la **Dra. Joaquina Pan Pérez- Villalobos** como investigadora principal en el *Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca*.

Lo que firmo en Murcia, a 29 de septiembre de 2020

Fdo:

Dr. D. Antonio Piñero Madrona
Presidente del CEIm Hospital Virgen de la Arrixaca

INFORME DE LA COMISIÓN DE ÉTICA DE INVESTIGACIÓN DE LA UNIVERSIDAD DE MURCIA

Jaime Peris Riera, Catedrático de Universidad y Secretario de la Comisión de Ética de Investigación de la Universidad de Murcia,

CERTIFICA:

Que D.^a Joaquina María Pan Pérez-Villalobos ha presentado la memoria de trabajo de la Tesis Doctoral titulada *"Registro y análisis de la población adulta con cardiopatías congénitas en la Región de Murcia"*, dirigida por D. Vicente María Bosch Giménez y D.^a Virginia Pérez Fernández a la Comisión de Ética de Investigación de la Universidad de Murcia.

Que dicha Comisión analizó toda la documentación presentada, y de conformidad con lo acordado el día dieciséis de octubre de dos mil veinte¹, por unanimidad, se emite INFORME FAVORABLE, desde el punto de vista ético de la investigación.

Y para que conste y tenga los efectos que correspondan firmo esta certificación con el visto bueno de la Presidenta de la Comisión.

Vº Bº
LA PRESIDENTA DE LA COMISIÓN
DE ÉTICA DE INVESTIGACIÓN DE LA
UNIVERSIDAD DE MURCIA

Fdo.: María Senena Corbalán García

ID: 2987/2020

¹A los efectos de lo establecido en el art. 19.5 de la Ley 40/2015 de 1 de octubre de Régimen Jurídico del Sector Público (B.O.E. 02-10), se advierte que el acta de la sesión citada está pendiente de aprobación



Código seguro de verificación: RUxFMmDi-gYt38shu-4U7c39T9-k5Qf9vYM

COPIA ELECTRÓNICA - Página 1 de 1

Este es una copia electrónica imprimible de un documento administrativo electrónico archivado por la Universidad de Murcia, según el artículo 27.3 c) de la Ley 39/2015, de 1 de octubre. Su autenticidad puede ser contrastada a través de la siguiente dirección: <https://um.es/validador/>



DICTAMEN DEL COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA

D^a Laly Gómez Sannicolás, Secretaria del Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Universitario Sta. M^a del Rosell, Áreas II y VIII de Salud del Servicio Murciano de Salud

CERTIFICA QUE,

1º El CEI este CEI en reunión celebrada el 25/10/22 ha evaluado la propuesta del Promotor/investigador referida al estudio:

Tipo de estudio: **Observacional**

Cod. Protocolo	Nº EudraCT
No consta	No procede
Registro y análisis de la población adulta con cardiopatías congénitas en la Región de Murcia.	
Promotor:	Joaquina Pan Pérez-Villalobos.

Evaluando los aspectos del estudio requeridos por la legislación vigente:

- La realización del estudio en el Área II/VIII de salud es pertinente.
- El estudio cumple con los requisitos reglamentarios correspondientes al tipo de estudio.
- El diseño del estudio es adecuado para obtener las conclusiones objetivo del mismo.
- Los criterios de selección y retirada de los sujetos están indicados y son adecuados.
- Requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación a los objetivos del estudio y justificación de los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.
- La capacidad de los investigadores y los medios disponibles apropiados para llevar a cabo el estudio.
- El alcance de las compensaciones económicas previstas no interfiera con el respeto a los postulados éticos.

En base a lo expuesto este comité emite el siguiente dictamen:

INFORME FAVORABLE

Investigador y Centros:

D^a Joaquina Pan Pérez-Villalobos, Servicio Pediatría del HULAMM

D^a Elena Vera Romero, Servicio de Pediatría del HGUSL.

Lo que firmo en Cartagena, 25 de octubre de 2022.

Fdo.: D^a Laly Gómez Sannicolás



CEI.22-63. Reg. Cardiopatías_Congenitas

I de 2



C/ Mezquita s/n, Paraje los Arcos
Barrio de Santa Lucía, 30202 - Cartagena - Murcia
Tif 968 110752 hguslinvestigacion@gmail.com

Clasificación anatómica y clínica de Houyel (16)

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS	IPCCC
1. Heterotaxia, incluyendo la isomería y las imágenes especulares	
- Síndromes de heterotaxia (síndrome de heterotaxia, heterotaxia visceral: disposición anormal de los órganos toracoabdominales)	03.01.02
- Isomería de apéndices auriculares	01.03.08
-Izquierda	01.03.03
-Derecha	01.03.02
- Situs inversus (disposición en forma de espejo)	03.01.03
2. Anomalías del retorno venoso	
2.1. Anomalías del retorno venoso sistémico (congénito)	
- Anomalía congénita de la vena cava superior (VCS)	04.01.09
- Ausencia de VCS derecha	04.01.05
- Vena retroaórtica innominada	04.00.04
- VCS izquierda que persiste en el seno coronario	04.01.01
- VCS izquierda que persiste en la aurícula izquierda	04.01.02
- Anomalía congénita del seno coronario	04.04.05
- Seno coronario parcialmente destechado	04.04.01
- Seno coronario totalmente destechado	04.04.02
- Orificio del seno coronario atrético	04.04.03
- Anomalía congénita de la vena cava inferior (VCI)	04.03.08
- Continuación de la áigios con VCI	04.03.10
- Continuación de la áigios con VCI en lado derecho	04.03.02
- Continuación de la áigios con VCI en lado izquierdo	04.03.01
- Anomalía congénita de las venas hepáticas	04.02.04
- Retorno venoso hepático y VCI por separado	04.02.06
2.2. Anomalías de las conexiones venosas pulmonares	
- Conexión venosa pulmonar anómala	04.08.07
- Total	04.08.05
- Supracardiaca	04.06.00
- Intracardiaca	04.08.10
- Infracardiaca	04.08.20
- Mixta	04.08.30
- Parcial	04.07.01
- Estenosis congénita de la vena pulmonar	04.08.01
- Hipoplasia congénita de la vena pulmonar	04.08.08
- Atresia venosa pulmonar	04.08.02
- Síndrome de cimitarra	01.01.16
3. Anomalías de las aurículas y comunicaciones interauriculares (CIA)	
3.1. Cor triatriatum	05.02.01
- Cor triatriatum dexter (válvula de Eustaquio obstructiva)	05.01.21
3.2. CIA	05.04.01
- Foramen oval permeable	05.03.01
- Tipo ostium secundum	05.04.02
- Tipo seno venoso (superior)	05.05.01

- Tipo seno coronario	05.05.03
- para el tipo ostium primum ir a la sección 4.3	
3.3. Yuxtaposición de los apéndices auriculares (JAA)	05.00.01
- JAA izquierda	05.01.06
- JAA derecho	05.02.04
4. Anomalías de las uniones auriculoventriculares y valvulares	
4.1. Anomalías congénitas de la válvula tricúspide (VT)	
- Malformación de Ebstein	06.01.34
- Asociado a conexiones AV discordantes	06.01.75
- Agenesia válvula tricúspide	06.01.32
- Válvula tricúspide displásica	06.01.39
- Insuficiencia tricuspídea congénita	06.01.25
- Hendidura o cleft tricuspídeo	06.01.36
- Estenosis tricuspídea valvular congénita	06.01.07
- Hipoplasia anular tricuspídea	06.01.04
- Válvula tricúspide con inserción en VI (straddling)	06.01.09
- Válvula tricúspide acabalgada (overriding)	06.01.05
- Anomalía del aparato subvalvular tricuspídeo	06.01.12
4.2. Anomalías congénitas de la válvula mitral (VM)	
- VM displásica	06.02.40
- Insuficiencia mitral congénita	06.02.25
- Fisura aislada de la VM (no tipo AVSD)	06.02.36
- Prolapso congénito de MV	06.02.72
- Estenosis valvular mitral congénita	06.02.07
- Anillo mitral supravalvular	05.02.02
- Hipoplasia anular mitral	06.02.04
- VM en paracaídas	06.02.56
- Doble orificio mitral	06.02.33
- VM con inserción en VD (straddling)	06.02.09
- VM acabalgada (overriding)	06.02.05
- Anomalía del aparato subvalvular mitral	06.02.21
- Tejido mitral accesorio	06.02.39
4.3. Defectos septales auriculoventriculares (DSAV)	
- DSAV "completo" (componentes ventriculares y auriculares con orificio AV común)	06.06.09
- con hipoplasia del ventrículo izquierdo (VI)	06.07.05
- con hipoplasia del ventrículo derecho (VD)	06.07.06
- con Tetralogía de Fallot	01.01.20
- DSAV "parcial"	
- Tipo ostium primum (solo defecto auricular)	06.06.01
- Tipo "intermedio" o "transicional" (defecto auricular y defecto ventricular restrictivo)	06.06.10
- Hendidura de la válvula auriculoventricular (AV) izquierda en DSAV ("hendidura mitral" en DSAV)	06.05.69
- Aurícula común (ausencia virtual de tabique auricular)	05.06.01
- Componente ventricular aislado (solo defecto ventricular)	06.06.08
5. Anomalías complejas de las conexiones auriculoventriculares	
- Transposición congénitamente corregida de las grandes arterias (doble discordancia)	01.01.03

- Criss-cross atrioventricular	02.03.03
- Ventriculos supero-inferiores	02.04.00
6. Corazones funcionalmente univentriculares	
6.1. Ventrículo de doble entrada (VDE)	01.01.14
- con 2 válvulas auriculoventriculares	01.06.01
- Ventrículo derecho de doble entrada	01.04.03
- Ventrículo izquierdo de doble entrada	01.04.04
- Válvula AV del lado derecho en VDE atrético (imperforada)	06.03.02
- Válvula AV del lado izquierdo en VDE atrético (imperforada)	06.04.02
- Orificio auriculoventricular común en el VDE	01.06.02
6.2. Ausencia de una conexión auriculoventricular	
- Ausencia de conexión AV del lado izquierdo (atresia mitral)	01.04.20
- Ausencia de conexión AV del lado derecho (atresia tricuspídea)	01.04.19
6.3. Hipoplasia ventricular izquierda (VI)	07.07.00
- Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH)	01.01.09
- Válvula mitral atrética (imperforada)	06.02.02
- Desequilibrio ventricular con VD dominante y VI hipoplásico	07.08.42
6.4. Hipoplasia del ventrículo derecho (VD)	07.02.00
- Atresia pulmonar con tabique ventricular intacto	01.01.07
- Válvula tricúspide atrética (imperforada): congénita	06.01.02
- Síndrome del corazón derecho hipoplásico	07.02.10
- Desequilibrio ventricular con VI dominante y VD hipoplásico	07.08.41
- Anomalía de Uhl	07.01.06
7. Comunicación interventricular (CIV)	07.10.00
- CIV perimembranosa	07.10.01
- CIV perimembranosa, pequeña	07.15.03
- CIV perimembranosa con extensión posterior (entrada)	07.10.02
- CIV con malalineación (infundibular, conoventricular, con tabique de salida (conal) mal alineado)	07.10.12
- CIV con malalineación anterior (tipo Fallot)	07.10.08
- CIV con malalineación posterior (tipo obstrucción de arco aórtico)	07.10.06
- CIV doblemente relacionada (subarterial, conal)	07.12.01
- CIV muscular	07.11.01
- CIV muscular, pequeña	07.15.02
- CIV de entrada, no asociada con una unión AV común	07.14.06
- Múltiples CIVs	07.15.04
- Asociada a insuficiencia aórtica (prolapso de valvas aórticas)	07.14.07
8. Anomalías de los tractos de salida ventricular (conexiones ventrículo-arteriales)	
8.1. Transposición de las grandes arterias (TGA)	
- TGA con tabique ventricular intacto	01.01.02
- TGA (conexiones ventrículo-arteriales discordantes)	01.05.01
(para TGA compleja añadir cualquier lesión asociada a este código)	
8.2. Otras conexiones ventrículo-arteriales (VA) anormales	
- Doble salida del ventrículo derecho (VDDS)	01.01.04
- con CIV subaórtica	01.01.41
- con CIV subpulmonar	01.01.18
- con CIV no relacionada	01.01.19
- con CIV doblemente relacionada	01.01.23

- con tabique ventricular intacto	01.01.24
-Tipo Fallot (CIV subaórtica o doblemente relacionada + estenosis subpulmonar)	01.01.17
- Doble salida del ventrículo izquierdo (VIDS)	01.05.03
-Conexiones VA concordantes con grandes arterias paralelas (malposición anatómica corregida de las grandes arterias)	01.05.10
8.3. Tetralogía de Fallot y variantes	
- Tetralogía de Fallot (TOF)	01.01.01
- Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar	01.01.26
- con MAPCAs (colaterales)	01.01.25
- Síndrome de la válvula pulmonar ausente	
- con CIV no Fallot	09.05.28
- con CIV tipo Fallot	09.05.25
8.4 Anomalías de los troncos arteriales intrapericárdicos	
- Tronco arterial común (tronco arterioso)	09.01.01
- con origen común de las arterias pulmonares (tipo I)	09.01.02
- con origen separado de las arterias pulmonares (tipo II)	09.01.03
- con arterias pulmonares aisladas (discontinuas)	09.01.11
- con obstrucción del arco aórtico	09.01.12
- Ventana aortopulmonar	09.04.01
- Arteria pulmonar (AP) con origen en aorta ascendente	09.09.08
- AP derecha desde la aorta ascendente	09.09.03
- AP izquierda desde la aorta ascendente	09.09.05
- Anomalías de la aorta ascendente	
- Atresia de la aorta ascendente	09.16.03
- Estenosis aórtica supravalvular	09.16.00
- Aneurisma del seno aórtico de Valsalva	09.18.01
- Túnel aorto-ventricular izquierdo	09.17.02
- Estenosis pulmonar supravalvular	09.07.13
8.5. Anomalías del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) y de la válvula aórtica	
- Estenosis aórtica valvular: congénita	09.15.01
- Válvula aórtica bicúspide	09.15.22
- Válvula aórtica displásica	09.15.09
- Válvula aórtica atrésica	09.15.06
- Obstrucción del TSVI	07.09.01
- Estenosis aórtica subvalvular (túnel fibromuscular)	07.09.16
- Rodete/membrana fibromuscular subaórtica	07.09.03
- Insuficiencia aórtica congénita	09.15.07
8.6. Anomalías del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) y de la válvula pulmonar	
- Estenosis valvular pulmonar: congénita	09.05.04
- Válvula pulmonar displásica	09.05.24
- Válvula pulmonar bicúspide	09.05.32
- Atresia pulmonar asociada a otras cardiopatías coronarias (añadir código adicional para la(s) lesión(es) asociada(s))	09.05.11
- Estenosis subpulmonar	07.05.30
- Obstrucción del TSVD (subpulmonar)	07.05.12
- Estenosis de la boca del infundíbulo	07.05.02
-Obstrucción del TSVD por un tabique de salida mal alineado	07.05.04
- Ventrículo derecho bicameral	07.03.01

9. Anomalías de los troncos arteriales extrapericárdicos	
9.1. Conducto arterioso persistente	09.27.21
- Conducto arterioso persistente, atípico (origen anormal)	09.27.41
9.2. Coartación de la aorta	09.29.01
- Coartación de la aorta, abdominal	09.29.06
- Hipoplasia del arco aórtico (tubular)	09.29.11
9.3 Interrupción del arco aórtico	09.29.31
- tipo A: distal a la arteria subclavia	09.29.32
- tipo B: entre la carótida subclavia y la carótida común	09.29.33
- tipo C: entre las arterias carótidas	09.29.34
9.4. Anomalías de los arcos aórticos	
- Arco aórtico derecho	09.28.15
- Arco aórtico cervical	09.28.06
- Arteria subclavia de origen aberrante	09.30.01
- Origen aberrante de la arteria subclavia derecha	09.30.02
- Origen aberrante de la arteria subclavia izquierda	09.30.04
- Conducto arterioso con origen en la arteria izquierda innominada	09.27.47
- Doble arco aórtico	09.28.09
- Quinto arco aórtico persistente	09.28.08
9.5. Anomalías de la arteria pulmonar (AP) y sus ramas	
- Estenosis arterial pulmonar	09.10.01
- Estenosis AP derecha	09.10.25
- Estenosis AP izquierda	09.10.26
- Hipoplasia arterial pulmonar	09.10.11
- Hipoplasia AP derecha	09.10.12
- Hipoplasia AP izquierda	09.10.13
- Arteria pulmonar ausente	09.10.21
- AP derecha ausente	09.10.22
- AP izquierda ausente	09.10.23
- Arteria pulmonar con origen en conducto arterial persistente	09.09.11
- AP derecha del conducto arterial persistente	09.09.02
- AP izquierda del conducto arterial persistente	09.09.04
- Sling de la arterial pulmonar	09.09.06
10. Anomalías congénitas de las arterias coronarias	
	09.46.00
- Origen anómalo de la arteria coronaria izquierda a partir de la arteria pulmonar (ALCAPA)	09.41.03
- Arteria coronaria única	09.43.13
- Estenosis del orificio coronario: congénita	09.44.05
- Atresia del orificio coronario	09.44.06
- Curso aberrante de la anterior izquierda descendiendo desde la arteria coronaria derecha a través del TSVD	09.43.04
- Sinusoides miocárdicos del ventrículo derecho	07.01.13
- Fístula de las arterias coronarias: congénita	09.45.16
- fístula coronaria a la arteria pulmonar	09.45.06

Clasificación de Gravedad según la Guía Europea 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto (61)

Tabla 4
Clasificación de la complejidad de las cardiopatías congénitas

Leve
• Enfermedad valvular aórtica congénita aislada y patología de la válvula aórtica bicúspide
• Enfermedad congénita aislada de la válvula mitral (excepto válvula en paracaídas, hendidura o <i>cleft mitral</i>)
• Estenosis pulmonar aislada leve (infundibular, valvular, supravalvular)
• CIA, CIV o DAP pequeño y aislado
• CIA de tipo <i>ostium secundum</i> , CIA tipo seno venoso, CIV o DAP reparados y sin secuelas, como dilatación de cavidades, disfunción ventricular o PAP elevada
Moderada (reparada o no reparada cuando no se especifique):
• Drenaje venoso pulmonar anómalo (parcial o total)
• Coronaria anómala con origen en la AP
• Coronaria anómala con origen en el seno opuesto
• Estenosis aórtica-subvalvular o supravalvular
• DSAV, parcial o completo, incluida la CIA tipo <i>ostium primum</i> (excluida la enfermedad vascular pulmonar)
• CIA tipo <i>ostium secundum</i> moderada o grande no reparada (excluida la enfermedad vascular pulmonar)
• Coartación de aorta
• Ventriculo derecho de doble cámara
• Anomalía de Ebstein
• Síndrome de Marfan y EHAT relacionadas, síndrome de Turner
• DAP moderado o grande no reparado (excluida la enfermedad vascular pulmonar)
• Estenosis periférica de ramas pulmonares
• Estenosis pulmonar (infundibular, valvular, supravalvular) moderada o grave
• Aneurisma/fistula del seno de Valsalva
• CIA tipo seno venoso
• Tetralogía de Fallot reparada
• Transposición de las grandes arterias reparada con <i>switch</i> arterial
• CIV con anomalías asociadas (excluida la enfermedad vascular pulmonar) o cortocircuito moderado o grave
Grave (reparada o no reparada cuando no se especifique)
• Cualquier CC (reparada o no reparada) asociada a enfermedad vascular pulmonar (incluyendo síndrome de Eisenmenger)
• Cualquier CC cianótica (no operada o solo paliada)
• Ventriculo de doble salida
• Circulación de Fontan
• Interrupción de arco aórtico
• Atresia pulmonar (todas las formas)
• Transposición de las grandes arterias (excepto pacientes reparados mediante <i>switch</i> arterial)
• Corazón univentricular (ventriculo izquierdo/derecho de doble entrada, atresia tricúspide/mitral, síndrome del corazón izquierdo hipoplásico o cualquier otra anomalía anatómica con un único ventriculo funcional)
• <i>Truncus arteriosus</i>
• Otras anomalías complejas de la conexión AV y ventriculoarterial (como el corazón con conexión AV cruzada o <i>criss-cross</i> , síndromes de heterotaxia o inversión ventricular)

AP: arteria pulmonar; AV: auriculoventricular; CC: cardiopatía congénita; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DAP: *ductus* arterioso persistente; DSAV: defecto del septo AV; EHAT: enfermedad hereditaria de la aorta torácica; PAP: presión arterial pulmonar; VI: ventriculo izquierdo.

Clasificación de cirugías a partir del IPCCC (elaboración propia)

1) Cierre de defectos o shunts (comunicaciones interauriculares, comunicaciones interventriculares, conductos arteriosos persistentes, drenajes venosos, fístulas...) y plastias (dilataciones, aneurismas)

12.00.55	Comunicación interauricular tipo seno coronario, cierre quirúrgico
12.01.10	Comunicación interauricular tipo seno venoso, cierre quirúrgico
12.01.08	Comunicación interauricular, cierre parcial
12.01.03	Comunicación interauricular, cierre quirúrgico con parche
12.01.02	Comunicación interauricular, cierre quirúrgico con sutura directa
12.01.01	Comunicación interauricular, corrección quirúrgica
12.08.16	Comunicación interventricular múltiple, cierre quirúrgico
12.08.03	Comunicación interventricular, cierre con parche
12.08.02	Comunicación interventricular, cierre con sutura directa
12.24.20	Conducto arterioso permeable, cierre quirúrgico
12.05.11	Defecto septal AV + tetralogía de Fallot, corrección quirúrgica
12.05.01	Defecto septal AV completo, corrección quirúrgica
12.04.01	Defecto septal AV parcial (ostium primum), corrección quirúrgica
12.05.10	Defecto septal AV parcial (transicional), corrección quirúrgica
12.48.02	Defecto septal AV, cierre de hendidura mitral
12.04.20	Defecto septal AV, procedimiento sobre válvula AV derecha
12.04.40	Defecto septal AV, procedimiento sobre válvula AV izquierda
12.04.45	Defecto septal AV, reemplazo de válvula AV izquierda
12.00.02	Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, corrección quirúrgica
12.00.00	Drenaje venoso pulmonar anómalo total, corrección quirúrgica
12.00.81	Anomalía del drenaje venoso sistémico, corrección quirúrgica
12.01.53	Fosa oval permeable, cierre quirúrgico directo
12.12.01	Ventana aortopulmonar, corrección quirúrgica
12.16.61	Cierre de válvula aórtica
12.13.15	Cierre de válvula pulmonar
12.02.70	Cierre de válvula tricúspide
12.25.18	Arterias colaterales sistémico-pulmonares, oclusión quirúrgica
12.25.07	Fístula arteriovenosa pulmonar, cierre quirúrgico
12.23.13	Fístula coronaria, embolización transluminal
12.23.11	Fístula coronaria, ligadura
12.16.81	Fístula distal de los senos de Valsalva, corrección quirúrgica
12.14.02	Cerclaje de arteria pulmonar
12.16.59	Disección aórtica, corrección quirúrgica
12.14.31	Ligadura de arteria pulmonar
12.00.17	Síndrome de la cimitarra, corrección quirúrgica
12.16.90	Túnel aorta-ventrículo izquierdo, corrección quirúrgica
12.16.68	Aneurisma de aorta abdominal, corrección quirúrgica
12.16.67	Aneurisma de aorta descendente, corrección quirúrgica
12.15.24	Aneurisma de arteria pulmonar, corrección quirúrgica
12.16.85	Aneurisma de los senos de Valsalva, corrección quirúrgica
12.06.38	Aneurisma de ventrículo derecho, corrección quirúrgica
12.16.66	Aneurisma del arco aórtico, corrección quirúrgica
12.07.37	Aneurisma del ventrículo izquierdo, corrección quirúrgica

2) Ampliación de obstrucciones, estenosis o plastias (coartaciones, interrupciones de arco aórtico, estenosis pulmonares, membranas subaórticas, cor triatriatum, tetralogía de Fallot...)

12.00.29	Procedimiento sobre vía venosa sistémica
12.14.01	Angioplastia de arteria pulmonar (tronco)
12.14.21	Angioplastia de arteria pulmonar, central (en la bifurcación)
12.14.22	Angioplastia de arteria pulmonar, periférica (distal a bifurcación)
12.18.03	Coartación aórtica/hipoplasia de arco: aortoplastia con colgajo de subclavia
12.18.02	Coartación aórtica/hipoplasia de arco: aortoplastia con parche
12.18.15	Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección + inserción de tubo
12.18.10	Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección extensa y anastomosis término-terminal
12.18.01	Coartación aórtica/hipoplasia de arco: resección y anastomosis término-terminal
12.01.31	Cor triatriatum, corrección quirúrgica
12.16.40	Estenosis aórtica supravalvular, corrección quirúrgica
12.00.03	Estenosis de venas pulmonares, corrección quirúrgica
12.00.83	Estenosis venosa sistémica, corrección quirúrgica
12.08.06	Comunicación interventricular, ampliación quirúrgica
12.01.32	Anillo supramitral, exéresis
12.07.01	Membrana subaórtica, resección
12.07.11	Miotomía/miectomía del tracto de salida de ventrículo izquierdo
12.30.20	Fenestración del septo interauricular
12.06.41	Obstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho, corrección quirúrgica
12.07.13	Obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo, corrección quirúrgica
12.08.21	Obstrucción subpulmonar, corrección quirúrgica
12.07.12	Obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo, reconstrucción compleja
12.01.90	Creación o ampliación de defecto septal auricular
12.01.22	Septación auricular
12.01.43	Septectomía auricular
12.01.42	Septectomía auricular cerrada (Blalock Hanlon)
12.21.00	Interrupción de arco aórtico, corrección quirúrgica
12.14.03	Cerclaje de arteria pulmonar, retirada
12.01.57	Tunelización intraauricular

3) Implante de dispositivos

3.1) Marcapasos, desfibriladores

12.42.31	Desfibrilador automático, implantación
12.34.64	Marcapasos permanente endocárdico, implantación
12.34.63	Marcapasos permanente epicárdico, implantación
12.34.60	Marcapasos temporal, implantación
12.35.13	Marcapasos, reemplazo de batería
12.34.84	Marcapasos, revisión quirúrgica de electrodo

3.2) prótesis valvulares y conductos

12.03.11	Prótesis mitral
12.02.11	Prótesis tricuspídea
12.16.28	Prótesis valvular aórtica (bioprótesis)
12.16.29	Prótesis valvular aórtica (mecánica)

12.13.21	Prótesis valvular pulmonar
12.16.65	Reemplazo de aorta ascendente
12.16.35	Reemplazo de aorta ascendente y resuspensión aórtica
12.16.63	Reemplazo de raíz aórtica con homoinjerto
12.16.64	Reemplazo de raíz aórtica con prótesis mecánica
12.16.22	Reemplazo de válvula aórtica con homoinjerto
12.16.33	Reemplazo de válvula aórtica y aorta ascendente (Bentall)
12.13.22	Reemplazo de válvula pulmonar con conducto
12.36.10	Conducto cardíaco, reemplazo
12.32.28	Conducto torácico, oclusión
12.36.01	Conducto VD-arteria pulmonar
12.36.01	Conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar, construcción quirúrgica
12.36.02	Conducto VI-arteria pulmonar

4) Intervenciones sobre válvulas

12.13.12	Valvectomy pulmonar
12.03.01	Valvotomy mitral
12.02.22	Valvotomy tricuspídea
12.16.11	Valvuloplastia aórtica quirúrgica
12.03.03	Valvuloplastia mitral
12.02.02	Valvuloplastia tricuspídea
12.16.02	Valvulotomy aórtica abierta
12.16.04	Valvulotomy aórtica cerrada
12.13.02	Valvulotomy pulmonar abierta
12.16.14	Anuloplastia de válvula aórtica
12.03.04	Anuloplastia mitral
12.02.04	Anuloplastia tricuspídea
12.03.19	Procedimiento sobre aparato subvalvular mitral
12.00.50	Procedimiento sobre seno coronario

5) Reparaciones de conexión ventrículo-arterial (Trasposición de grandes arterias, truncus y ventrículos de doble salida) y salida de grandes arterias

12.12.00	Tronco arterial común, corrección quirúrgica
12.29.40	d-transposición de grandes arterias compleja, corrección quirúrgica (descripción)
12.29.21	d-transposición de grandes arterias, corrección anatómica
12.29.01	d-transposición de grandes arterias, corrección fisiológica (Senning)
12.29.02	d-transposición de grandes arterias, corrección fisiológica (Mustard)
12.14.30	Hemitruncus (origen de rama pulmonar de aorta ascendente), corrección quirúrgica
12.06.35	Ventrículo derecho bicameral, corrección quirúrgica
12.27.01	Ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot, corrección quirúrgica
12.27.02	Ventrículo derecho de doble salida, corrección con túnel intraventricular
12.29.11	Rastelli, intervención (VI a aorta vía CIV y conducto VD-arteria pulmonar)
12.29.20	Ventrículo derecho de doble salida, corrección quirúrgica
12.27.50	Ventrículo izquierdo de doble salida, corrección quirúrgica
12.17.11	Anillo vascular, corrección quirúrgica
12.26.21	Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar, corrección quirúrgica
12.26.13	Tetralogía de Fallot, corrección con parche transanular

12.26.20	Tetralogía de Fallot, corrección sin parche transanular
12.10.00	Norwood, intervención tipo
12.16.30	Ross (reemplazo de válvula aórtica con autoinjerto pulmonar)
12.16.62	Ross-Konno
12.09.03	Damus-Kaye-Stansel, intervención de (anastomosis término-lateral tronco pulmonar-aorta)
12.28.11	Atresia pulmonar con CIV y colaterales sistémico-pulmonares, corrección quirúrgica
12.28.01	Atresia pulmonar con CIV, corrección quirúrgica
12.25.00	Unifocalización de ramas pulmonares
12.23.00	Origen anómalo de coronaria izquierda, corrección quirúrgica
12.17.32	Sling de arteria pulmonar, corrección quirúrgica

6) Pasos a univentricular (fístulas, glenn, fontan)

12.46.00	Corazón univentricular, procedimiento sobre válvula(s) AV
12.06.19	Corrección 1,5 ventricular (reconstrucción del tracto de salida de VD + Glenn)
12.31.30	Derivación sistémico-pulmonar
12.31.06	Derivación sistémico-pulmonar central
12.31.03	Derivación sistémico-pulmonar derecha con conducto
12.31.04	Derivación sistémico-pulmonar izquierda con conducto
12.31.31	Derivación sistémico-pulmonar, cierre quirúrgico
12.30.54	Fontan (conexión cavopulmonar total) con conducto extracardiaco
12.30.51	Fontan (conexión cavopulmonar total) con túnel auricular lateral
12.30.56	Fontan (derivación cavopulmonar total), desmontaje de
12.30.27	Fontan, fenestración de
12.30.01	Fontan, intervención tipo
12.31.11	Glenn bidireccional (anastomosis cavopulmonar superior bidireccional)
12.31.44	Glenn bidireccional bilateral (anastomosis cavopulmonar superior bidireccional bilateral)
12.31.45	Glenn unidireccional (anastomosis cavopulmonar superior unidireccional)
12.31.42	Glenn, desmontaje de
12.31.15	Hemi-Fontan, intervención

7) Otros procedimientos

12.32.53	Biopsia pericárdica
12.87.31	Cardiomioplastia
12.65.45	Desbridamiento de incisión torácica
12.15.48	Embolectomía pulmonar quirúrgica
12.32.09	Pericardiectomía
12.32.41	Pericardiocentesis quirúrgica
12.32.40	Pericardiocentesis
12.32.70	Plicatura de hemidiafragma
12.32.18	Hemorragia postoperatoria, intervención para control
12.65.60	Esternón, cierre diferido
12.43.00	Reintervención
15.43.06	Reintervención no planificada durante el ingreso en curso
12.00.92	Circulación extracorpórea para lesión no cardíaca

12.00.90	Cirugía cardíaca con circulación extracorpórea
12.00.91	Cirugía cardíaca sin circulación extracorpórea
12.37.03	Transplante cardíaco heterotópico
12.37.02	Transplante cardíaco ortotópico
12.33.51	Vascular periférica, técnica
12.32.20	Vegetación cardíaca, exéresis
12.32.46	Ventana pericárdica, creación
12.07.38	Ventriculectomía izquierda parcial (Batista)
12.65.48	Sutura esternal de esternotomía previa, retirada
12.32.10	Tumor cardíaco, resección
12.33.10	Traumatismo cardíaco, reparación quirúrgica

Clasificación de cateterismos a partir del IPCCC (elaboración propia)

1) CATETERISMOS DIAGNÓSTICOS

13.05.01 Cateterismo diagnóstico

2) CATETERISMOS TERAPEÚTICOS

2.1) Angioplastias con balón

12.00.24	Dilatación con balón de vena o vía venosa pulmonar
12.00.43	Dilatación con balón de vena o vía venosa sistémica
12.06.05	Dilatación con balón del tracto de salida de ventrículo derecho
12.07.07	Dilatación con balón del tracto de salida de ventrículo izquierdo
12.14.05	Dilatación del tronco pulmonar con balón
12.15.03	Dilatación de arteria pulmonar derecha con balón
12.15.04	Dilatación de arteria pulmonar izquierda con balón
12.31.19	Dilatación de derivación sistémico-pulmonar con balón
12.36.14	Dilatación de conducto cardíaco con balón
12.18.04	Angioplastia con balón de coartación aórtica nativa
12.18.08	Angioplastia con balón de recoartación
12.45.12	Dilatación con balón (descripción)

2.2) Valvuloplastias con balón

12.16.25	Perforación y dilatación de válvula aórtica por cateterismo
12.13.09	Perforación y dilatación de válvula pulmonar por cateterismo
12.16.05	Valvuloplastia aórtica con balón
12.03.10	Valvuloplastia mitral con balón
12.13.05	Valvuloplastia pulmonar con balón

2.3) Cierre de defectos con dispositivos

12.45.13	Cierre con dispositivo (describir)
12.01.06	Cierre de comunicación interauricular con dispositivo
12.08.07	Cierre de comunicación interventricular con dispositivo
12.24.21	Cierre de conducto arterioso con coil
12.24.22	Cierre de conducto arterioso con dispositivo Amplatzer
12.31.34	Cierre de derivación sistémico-pulmonar con dispositivo
12.30.21	Cierre de fenestración de septo o túnel auricular con dispositivo
12.01.07	Cierre de fosa oval permeable con dispositivo
12.12.08	Cierre de ventana aortopulmonar con dispositivo

2.4) Embolizaciones de colaterales y fístulas

12.15.49	Embolectomía del árbol pulmonar por cateterismo
12.25.02	Embolización de fístula arteriovenosa
12.45.14	Embolización con coils (describir)
12.25.19	Procedimiento sobre arteria colateral sistémico-pulmonar

2.5) Fenestraciones

12.01.41	Atrioseptostomía con balón (Rashkind)
12.01.44	Atrioseptostomía con cuchilla
12.08.20	Fenestración de parche de comunicación interventricular por cateterismo
12.01.47	Fenestración de septo o túnel auricular
12.45.01	Punción transeptal

2.6) Colocación de stents

12.45.11	Implantación de stent (descripción)
12.25.62	Implantación de stent en arteria colateral sistémico-pulmonar
12.15.13	Implantación de stent en arteria pulmonar derecha
12.15.14	Implantación de stent en arteria pulmonar izquierda
12.18.09	Implantación de stent en coartación aórtica
12.10.14	Implantación de stent en conducto arterioso
12.36.23	Implantación de stent en conducto cardíaco
12.06.18	Implantación de stent en tracto de salida de VD
12.00.25	Implantación de stent en vena o vía venosa pulmonar
12.00.44	Implantación de stent en vena o vía venosa sistémica
12.45.10	Redilatación de stent

2.7) Estudios EEF con/Sin ablaciones

13.05.12	Estudio Electrofisiológico
13.05.17	Estudio Electrofisiológico con mapeado tridimensional
12.35.48	Ablación Transluminal por radiofrecuencia para arritmia

2.8) Otros

12.32.43	Pericardiocentesis transcatéter
12.45.04	Recuperación de cuerpo extraño

Lesiones residuales según el IPCCC

09.10.44	Aneurisma de arteria pulmonar
07.01.14	Aneurisma de VD
07.06.13	Aneurisma de VI
11.06.10	Bloqueo AV completo adquirido
11.06.17	Bloqueo AV completo postquirúrgico
11.06.33	Bloqueo AV completo postquirúrgico requiriendo marcapasos permanente
11.06.02	Bloqueo AV de primer grado
11.06.23	Bloqueo de rama derecha
11.06.24	Bloqueo de rama izquierda
15.37.05	Coartación aórtica residual
11.03.25	Complejos auriculares prematuros en bigeminismo
11.05.21	Complejos ventriculares prematuros
11.05.26	Complejos ventriculares prematuros polimorfos
15.10.63	Comunicación interauricular residual
15.22.02	Comunicación interventricular residual
07.14.02	Comunicación ventrículo izquierdo-aurícula derecha (Gerbode)
09.16.09	Dilatación de aorta ascendente
10.14.40	Dilatación de aorta ascendente, adquirida
11.02.03	Disfunción del nódulo sinusal
07.01.11	Disfunción VD
07.06.10	Disfunción VI
15.35.01	Estenosis aórtica residual
07.09.03	Estenosis aórtica subvalvular por membrana fibrosa
09.16.00	Estenosis aórtica supravalvular
15.12.01	Estenosis mitral residual
09.10.06	Estenosis periférica de arteria pulmonar distal a la bifurcación hiliar
09.10.07	Estenosis periférica de arteria pulmonar proximal a la bifurcación hiliar
07.05.30	Estenosis pulmonar subvalvular
09.07.13	Estenosis pulmonar supravalvular
15.30.01	Estenosis pulmonar valvular residual
15.32.23	Estenosis residual de arteria pulmonar derecha
15.32.43	Estenosis residual de arteria pulmonar izquierda
15.20.23	Estenosis residual del tracto de salida de VD
11.03.07	Flutter auricular
06.02.36	Hendidura de válvula mitral
10.13.20	Hipertensión arterial pulmonar secundaria
10.13.21	Hipertensión arterial pulmonar secundaria a cortocircuito arteriovenoso
09.15.91	Insuficiencia aórtica
15.35.03	Insuficiencia aórtica residual
06.02.91	Insuficiencia mitral
10.33.04	Insuficiencia mitral adquirida
15.12.03	Insuficiencia mitral residual
06.02.25	Insuficiencia mitral, congénita
09.05.91	Insuficiencia pulmonar
15.30.03	Insuficiencia pulmonar residual
15.11.03	Insuficiencia tricuspídea residual
10.14.72	Recoartación de aorta
11.01.00	Taquicardia supraventricular

11.05.06	Taquicardia ventricular
11.05.50	Taquicardia ventricular no sostenida
07.05.01	Tracto de salida de VD, obstrucción

Tablas de población

La distribución de la población por Áreas de Salud en la Región de Murcia es la siguiente:

Tabla 78. Distribución de la población por Áreas de Salud según datos CREM. Actualizado 21/02/2023.

Áreas de Salud	n (%)
1: Murcia Oeste	273.622 (17,9)
2: Cartagena	291.412 (19,0)
3: Lorca	183.557 (12,0)
4: Noroeste	69.975 (4,6)
5: Altiplano	61.830 (4,0)
6: Vega Media del Segura	276.559 (18,1)
7: Murcia Este	205.420 (13,4)
8: Mar Menor	114.532 (7,5)
9: Vega Alta del Segura	54.971 (3,6)
Total Región de MURCIA	1.531.878 (100,0)

Tabla 79. Distribución de la población mayor o igual a 14 años por Áreas de Salud según datos CREM. Actualizado 21/02/2023.

Áreas de Salud	n (%)
1: Murcia Oeste	232.223 (17,9)
2: Cartagena	247.392 (19,0)
3: Lorca	155.219 (11,9)
4: Noroeste	61.192 (4,7)
5: Altiplano	52.613 (4,0)
6: Vega Media del Segura	234.762 (18,1)
7: Murcia Este	174.715 (13,4)
8: Mar Menor	94.704 (7,3)
9: Vega Alta del Segura	54.971 (4,2)
Total Región de Murcia	1.299.890 (100,0)

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Van Der Linde D, Konings EEM, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJM, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(21):2241–7.
2. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: Updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019;48(2):455–63.
3. Zimmerman MS, Smith AGC, Sable CA, Echko MM, Wilner LB, Olsen HE, et al. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Heal*. 2020;4(3):185–200.
4. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, Part I: A study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol*. 2003;24(3):195–221.
5. Hoffman JIE. The global burden of congenital heart disease. *Cardiovasc J Afr*. 2013;24(4):141–5.
6. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39(12):1890–900.
7. Galindo Gratacós Martínez. *Ecofetal Handbook*. Editorial Marbán. 2018. 584 p.
8. Ferencz C, Neill CA, Boughman JA, Rubin JD, Brenner JJ, Perry LW. Congenital cardiovascular malformations associated with chromosome abnormalities: An epidemiologic study. *J Pediatr*. 1989;114(1):79–86.
9. Albert Brotons DC. *Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente*. 2015. 555–60 p.
10. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of “Grown-up Congenital Heart Disease” in Europe: A position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the Euro. *Eur Heart J*. 2014;35(11):686–90.
11. De Torres-Alba F. Cardiopatías congénitas del adulto en España: situación actual y perspectivas futuras. *Rev Española Cardiol*. 2020;73(10):792–4.
12. Oliver Ruiz JM, Dos Subirá L, González García A, Rueda Soriano J, Ávila Alonso P, Gallego P. Cardiopatías congénitas del adulto en España: estructura, actividad y características clínicas. *Rev Española Cardiol*. 2020;73(10):804–11.
13. Daniel Guzzo de León. Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas. *Rev Uruguay Cardiol*. 2008;23(1):21–48.
14. Neill CA, Thompson WR, Spevak PJ. The Segmental Approach to Congenital Heart Disease. *Crit Hear Dis Infants Child*. 2006;(May):3–15.
15. Franklin RCG, Béland MJ, Colan SD, Walters HL, Aiello VD, Anderson RH, et al. Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: The International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC) and the Eleventh Iteration of the International Classification of Diseases (ICD-11). *Cardiol Young*. 2017;27(10):1872–938.
16. Houyel L, Khoshnood B, Anderson RH, Lelong N, Thieulin AC, Goffinet F, et al. Population-based evaluation of a suggested anatomic and clinical classification of congenital heart defects based on the International Paediatric and Congenital Cardiac Code. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6(1):64.
17. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Quero-Jiménez M, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J*. 1979;41:544–

- 53.
18. Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: Morphologic-anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1984;7(3-4):115-20.
19. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, Macartney FJ, Quero-jimenez M, Shinebourne EA, et al. Sequential segmental analysis of Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*. 1984;5(4):281-7.
20. 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(11):1035-84.
21. Gross RE, Hubbard JP. Surgical Ligation of a Patent Ductus Arteriosus: Report of First Successful Case. *JAMA J Am Med Assoc*. 1984;251(9):1201-2.
22. Crafoord C, Nylin G. Congenital Coarctation of the Aorta and Its Surgical Treatment. *J Thorac Surg*. 1945;14(5):347-61.
23. Blalock A, Taussig HB. The Surgical Treatment of Malformations of the Heart: In Which There Is Pulmonary Stenosis or Pulmonary Atresia. *JAMA J Am Med Assoc*. 1984;251(16):2123-38.
24. Brock RC. Pulmonary Valvulotomy For The Relief of Congenital Pulmonary Stenosis Report of Three Cases. *Br Med J*. 1948;1(4562):1121-6.
25. Kirklin JW, Dushane JW, Patrick RT, Donald DE, Hetzel PS, Harshbarger HG, et al. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (gibbon type): report of eight cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin*. 1955;30(10):201-6.
26. Kirklin JW, Payne WS, Theye RA, Dushane JW. Factors affecting survival after open operation for tetralogy of Fallot. *Ann Surg*. 1960;152(3):485-91.
27. Mustard W.T. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery*. 1964;55(3):469-72.
28. Rastelli GC, Titus JL, Mcgoon DC. Homograft of Ascending Aorta and Aortic Valve as a Right Ventricular Outflow: An Experimental Approach to the Repair of Truncus Arteriosus. *Arch Surg*. 1967;95(5):698-708.
29. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240-8.
30. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976;72(3):364-70.
31. Norwood WI, Lang P, Castaneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981;82(4):511-9.
32. Barratt Boyes BG, Neutze JM. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass: a comparison with conventional two stage management. *Ann Surg*. 1973;178(4):406-11.
33. Bull C, Cooper J, Stark J. Cardioplegic protection of the child's heart. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984;88(2):287-93.
34. Fricker FJ, Griffith BP, Hardesty RL, Trento A, Gold LM, Schmeltz K, et al. Experience with heart transplantation in children. *Pediatrics*. 1987;79(1):138-46.
35. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an Atrial Septal Defect Without Thoracotomy: A Palliative Approach to Complete Transposition of the Great Arteries. *JAMA J Am Med Assoc*. 1966;196(11):991-2.
36. Oliver Ruiz JM. Cardiopatías congénitas del adulto: Residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Española Cardiol*. 2003;56(1):73-88.
37. Albert Brotons DC. El desarrollo de la cardiología pediátrica española y su impacto en

- el manejo de las cardiopatías congénitas. *An Pediatr*. 2015;83(5):295–6.
38. Van Deyk K, Moons P, Gewillig M, Budts W. Educational and behavioral issues in transitioning from pediatric cardiology to adult-centered health care. *Nurs Clin North Am*. 2004;39(4 SPEC. ISS.):755–68.
 39. Hernández MC. Libro blanco de las Especialidades Pediátricas. Vol. XIV, *Pediatría Atención Primaria*. 2017. 29 p.
 40. Santos De Soto J. Registro Español sobre organización, recursos y actividades en cardiología pediátrica. *An Pediatr*. 2004;61(1):51–61.
 41. Sánchez Ferrer F, Castro García FJ, Pérez-Lescure Picarzo J, Roses Noguer F, Centeno Malfaz F, Grima Murcia MD, et al. Current situation of the organisation, resources and activity in paediatric cardiology in Spain. *An Pediatr (English Ed)*. 2019;90(2):94–101.
 42. Heery E, Sheehan AM, While AE, Coyne I. Experiences and Outcomes of Transition from Pediatric to Adult Health Care Services for Young People with Congenital Heart Disease: A Systematic Review. *Congenit Heart Dis*. 2015;10(5):413–27.
 43. Fernandes SM, Khairy P, Fishman L, Melvin P, O’Sullivan-Oliveira J, Sawicki GS, et al. Referral patterns and perceived barriers to adult congenital heart disease care: Results of a survey of U.S. pediatric cardiologists. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(23):2411–8.
 44. Gerardin J, Raskind-Hood C, Rodriguez FH, Hoffman T, Kalogeropoulos A, Hogue C, et al. Lost in the system? Transfer to adult congenital heart disease care—Challenges and solutions. *Congenit Heart Dis*. 2019;14(4):541–8.
 45. Wray J, Frigiola A, Bull C. Loss to specialist follow-up in congenital heart disease; Out of sight, out of mind. *Heart*. 2013;99(7):485–90.
 46. Moons P, Pinxten S, Dedroog D, Van Deyk K, Gewillig M, Hilderson D, et al. Expectations and Experiences of Adolescents with Congenital Heart Disease on Being Transferred from Pediatric Cardiology to an Adult Congenital Heart Disease Program. *J Adolesc Heal*. 2009;44(4):316–22.
 47. Catena G, Rempel GR, Kovacs AH, Rankin KN, Muhll I V., Mackie AS. “Not such a kid thing anymore”: Young adults’ perspectives on transfer from paediatric to adult cardiology care. *Child Care Health Dev*. 2018;44(4):592–8.
 48. Wray J, Maynard L. Specialist cardiac services: What do young people want? *Cardiol Young*. 2008;18(6):569–74.
 49. Helm PC, Kempert S, Körten MA, Lesch W, Specht K, Bauer UMM. Congenital heart disease patients’ and parents’ perception of disease-specific knowledge: Health and impairments in everyday life. *Congenit Heart Dis*. 2018;13(3):377–83.
 50. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, Sananes R, Ritvo PG, Siu SC, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics*. 2004;113(3 Pt 1).
 51. Hays L. Transition to Adult Congenital Heart Disease Care: A Review. *J Pediatr Nurs*. 2015;30(5):e63–9.
 52. Steiner JM, Kirkpatrick JN, Heckbert SR, Fausto JA, Engelberg RA, Curtis JR. Hospital Resource Utilization and Presence of Advance Directives at the End of Life for Adults with Congenital Heart Disease. *Congenit Heart Dis*. 2018;13(5):721–7.
 53. Cordina R, Nasir Ahmad S, Kotchetkova I, Eveborn G, Pressley L, Ayer J, et al. Management errors in adults with congenital heart disease: Prevalence, sources, and consequences. *Eur Heart J*. 2018;39(12):982–9.
 54. Mylotte D, Pilote L, Ionescu-Iltu R, Abrahamowicz M, Khairy P, Therrien J, et al. Specialized adult congenital heart disease care: The impact of policy on mortality.

- Circulation. 2014;129(18):1804–12.
55. Nicolae M, Gentles T, Strange G, Tanous D, Disney P, Bullock A, et al. Adult Congenital Heart Disease in Australia and New Zealand: A Call for Optimal Care. *Hear Lung Circ.* 2019;28(4):521–9.
 56. John AS, Jackson JL, Moons P, Uzark K, Mackie AS, Timmins S, et al. Advances in Managing Transition to Adulthood for Adolescents With Congenital Heart Disease: A Practical Approach to Transition Program Design: A Scientific Statement From the American Heart Association. *J Am Heart Assoc.* 2022;11(7):1–16.
 57. Foster E, Graham TP, 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(5):1176–83.
 58. Mackie AS, Fournier A, Swan L, Marelli AJ, Kovacs AH. Transition and Transfer From Pediatric to Adult Congenital Heart Disease Care in Canada: Call For Strategic Implementation. *Can J Cardiol.* 2019;35(12):1640–51.
 59. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, Sananes R, Ritvo PG, Siu SC, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics.* 2004;113(3 Pt 1):22–3.
 60. Manso B. Transición en cardiología de las cardiopatías congénitas. *Adolescere.* 2018;VI(2):53.e3-53.e8.
 61. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan S V., Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2021;74(5):436.e1-436.e79.
 62. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan S V, Budts W, Chessa M, Diller G-P, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2021;42(6):563–645.
 63. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2019;139(14):e698–800.
 64. 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(2):163–72.
 65. Sable C, Foster E, Uzark K, Bjornsen K, Canobbio MM, Connolly HM, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: The transition process and medical and psychosocial issues: A Scientific Statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2011;123(13):1454–85.
 66. Oechslin E, Hoffmann A. Organisatorische und medizinische Aspekte beim Übergang von Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern ins Erwachsenenalter. *Ther Umschau.* 2001;58(2):111–8.
 67. Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: Operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation.* 2008;118(23):2345–52.
 68. Karamlou T, Diggs BS, Ungerleider RM, Welke KF. Adults or big kids: What is the ideal clinical environment for management of grown-up patients with congenital heart disease? *Ann Thorac Surg.* 2010;90(2):573–9.
 69. Sarria-García E, Navarrete-Espinosa I, Vera-Puente F, Cano-Nieto J, Ruiz-Alonso E, Calleja-Rosas F. Pronóstico de los pacientes con cardiopatías congénitas del adulto

- intervenidos quirúrgicamente. Análisis de resultados y factores asociados a reingreso hospitalario y mortalidad. *Cir Cardiovasc*. 2023;30(5):276–81.
70. Sánchez-Recalde y Á, Gutiérrez-Larraya F. La necesidad de un registro español de intervencionismo en cardiopatías congénitas y de estándares para la capacitación de centros. *REC Interv Cardiol*. 2022;4(3):165–6.
 71. Grupo de trabajo de la ESC sobre el tratamiento de enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. Guía ESC 2018 sobre el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. *Rev Española Cardiol*. 2019;72(2):161.e1-161.e65.
 72. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J*. 2021;42(1):17–96.
 73. Roldán Ramos S. Cardiopatías congénitas en adultos intervenidos en el Servicio Murciano de Salud en los últimos 10 años: su incidencia y resultados a corto, medio y largo plazo. Universidad de Murcia. 2012.
 74. Fabre DG. Calidad de vida y daño cerebral sobrevenido infantil secundario a cirugía cardiaca extracorpórea. Universidad de Murcia. Escuela Internacional de Doctorado. 2020.
 75. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task force 8: Classification of sports. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45(8):1364–7.
 76. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, Hövels-Gürich HH, Longmuir PE, et al. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: A report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Preventio. *Eur J Prev Cardiol*. 2012;19(5):1034–65.
 77. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. Guía ESC 2020 sobre cardiología del deporte y el ejercicio en pacientes con enfermedad cardiovascular: Grupo de Trabajo sobre cardiología del deporte y ejercicio en pacientes con enfermedad cardiovascular de la ESC. *Rev Española Cardiol*. 2021;74(6):545.e1-545.e73.
 78. Khan KS, Wojdyla D, Say L, Gülmezoglu AM, Van Look PF. WHO analysis of causes of maternal death: a systematic review. *Lancet*. 2006;367(9516):1066–74.
 79. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, De Backer J, Otto C, Marelli A, et al. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: Evolving trends over 10 years in the ESC Registry of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). *Eur Heart J*. 2019;40(47):3848–55.
 80. Ramlakhan KP, Johnson MR, Lelonek M, Saad A, Gasimov Z, Sharashkina N V., et al. Congenital heart disease in the ESC EORP Registry of Pregnancy and Cardiac disease (ROPAC). *Int J Cardiol Congenit Hear Dis*. 2021;3(February):100107.
 81. Mendoza Carretero M del R, Ares Segura S, Sáenz-Rico de Santiago B. Necesidades educativas en la etapa infantil en menores con cardiopatías congénitas. Descripción de una cohorte y revisión de la bibliografía. *Educ Siglo XXI*. 2021;39(2):395–418.
 82. Rojas-Gualdrón DF, Russi-Navarrete ML, Génez-Leyva MA, Vallejo-Tamayo S, Zapata-Sánchez MM, Martínez-Zamora M. Manejo neurocognitivo en cardiopatía congénita: revisión sistemática de recomendaciones de práctica clínica. *Rev Colomb Cardiol*. 2023;30(1):34–44.
 83. Pérez-Cruz M, Gómez O, Gibert M, Masoller N, Marimon E, Lip-Sosa D, et al. Corpus

- callosum size by neurosonography in fetuses with congenital heart defect and relationship with expected pattern of brain oxygen supply. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2022;59(2):220–5.
84. Loup O, von Weissenfluh C, Gahl B, Schwerzmann M, Carrel T, Kadner A. Quality of life of grown-up congenital heart disease patients after congenital cardiac surgery. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2009;36(1):105–11.
 85. Chen CA, Liao SC, Wang JK, Chang CI, Chiu IS, Chen YS, et al. Quality of life in adults with congenital heart disease: Biopsychosocial determinants and sex-related differences. *Heart.* 2011;97(1):38–43.
 86. Thomet C, Moons P, Budts W, De Backer J, Chessa M, Diller G, et al. Staffing, activities, and infrastructure in 96 specialised adult congenital heart disease clinics in Europe. *Int J Cardiol.* 2019;292(2019):100–5.
 87. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. Real Decreto 1971/1999, de 23 de diciembre, de procedimiento para el reconocimiento, declaración y calificación del grado de minusvalía. BOE número 22 26/1/2000. 2000;22(26/1/2000).
 88. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, De Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31(23):2915–57.
 89. Gerardin JF, Menk JS, Pyles LA, Martin CM, Lohr JL. Compliance with Adult Congenital Heart Disease Guidelines: Are We Following the Recommendations? *Congenit Heart Dis.* 2016;11(3):245–53.
 90. Baumgartner H. Does frequently inadequate adult care threaten the outcome of congenital heart disease after successful paediatric treatment? *Eur Heart J.* 2018;39(12):990–2.
 91. 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):1–8.
 92. Rodríguez Dehli C, Ariza Hevia F, Riaño Galán I, Moro Bayón C, Suárez Menéndez E, Mosquera Tenreiro C, et al. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Asturias durante el período 1990-2004. *An Pediatr.* 2009;71(6):502–9.
 93. Centro Regional de Estadística de Murcia. Portal Estadístico de la Región de Murcia [Internet]. 2022 [cited 2023 Jan 1]. Available from: <https://econet.carm.es/>
 94. International Society for Nomenclature of Congenital and Paediatric Heart Disease. International Paediatric and Congenital Cardiac Code. 2017;
 95. Expansión. Inmigración en España (2020) [Internet]. [cited 2024 Apr 14]. Available from: <https://datosmacro.expansion.com/demografia/migracion/inmigracion/espana>
 96. Hoffman JIE, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J.* 2004;147(3):425–39.
 97. Bouzo-López R, González-Represas A. Assessment of exercise capacity in congenital heart disease. *Arch Cardiol Mex.* 2016;86(1):51–63.
 98. López LP, Hernández TC, Menéndez JL, Caballero GC, Silva J, Hornero F. Registro de intervenciones en pacientes con cardiopatía congénita de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular 2017 y retrospectiva de los últimos 6 años. *Cirugía Cardiovasc.* 2019;26(1):28–38.
 99. Ballesteros Tejerizo F, Coserría Sánchez F, Romaguera R, Abelleira Pardeiro C, Amat-Santos IJ, Betrián Blasco P, et al. Registro español de intervencionismo en cardiopatías congénitas. Primer informe oficial de la ACI-SEC y el GTH-SECPCC (2020). *REC Interv*

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cardiol. 2022;4(3):173–80.
100. Organización Panamericana de la Salud y Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias. Pautas éticas internacionales para la investigación relacionada con la salud con seres humanos. 2017. 150 p.

