

33. ASISTENCIA INTEGRAL DEL ADULTO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA (CCA)

Esta unidad medico-quirúrgica debe referirse al conjunto de técnicas, procedimientos y experiencia necesarios para dar respuesta óptima al grupo de pacientes adultos con cardiopatías congénitas (CC).

Las razones fundamentales que justifican la creación de las Unidades de Cardiopatías Congénitas del Adulto (UCCA) se resumen en:

1. Alta prevalencia: 250 casos por 100.000 habitantes (115.395 pacientes en el Sistema Nacional de Salud).
2. Gran incremento del número de pacientes con CC que van a llegar a la edad adulta durante las próximas décadas, que demanda una cuidadosa consideración sobre las nuevas necesidades asistenciales.
3. Complejidad: La fisiología de ciertas CC previamente reparadas o paliadas puede ser difícil de comprender para el cardiólogo sin entrenamiento especial en cardiología pediátrica. Por otro lado, parte de los problemas médicos del adulto se escapan de la óptica de los cardiólogos pediátricos. Al igual que es compleja la valoración clínica de estos pacientes, también lo es la técnica quirúrgica, requiriendo cirujanos con amplia experiencia en este tipo de patologías.
4. La ubicación de estos pacientes en áreas de hospitalización, consultas o salas de exploraciones también es complicada. Un ambiente pediátrico no es adecuado para la asistencia continuada de adultos cada vez más mayores, pero la mayoría de los servicios de cardiología no están tampoco adaptados para asumir esta demanda. La barrera tradicional entre pediatría y medicina de adultos tiene que romperse porque se necesitan equipos de trabajo donde colaboren cardiólogos y cirujanos cardíacos con experiencia en pacientes pediátricos y adultos¹.

La *cirugía de las CCA* va dirigida a un grupo de patologías que va en aumento al haber un número cada vez mayor de supervivientes de cirugía cardíaca en la infancia que precisan corrección quirúrgica de secuelas de su cardiopatía, cardiopatía adquirida sobre un corazón con lesión congénita (arritmia, valvulopatía, miocardiopatía, etc.), también hay lesiones congénitas con manifestación tardía (Comunicación interauricular, drenaje anómalo, patología mitral, etc.) que precisan corrección quirúrgica. Es un grupo heterogéneo pero que precisa ser tratado en una unidad especializada pues las técnicas desbordan los conocimientos y técnicas habituales de una unidad de cirugía cardíaca de adultos. En concreto, van en aumento la insuficiencia pulmonar y dilatación de ventrículo derecho en el Fallot operado, y el fallo de la cirugía de Fontán. Los procedimientos son diversos: prótesis o conductos valvulares, ablación de arritmias, cierre de defectos residuales, etc. La mayoría precisan circulación extracorpórea y en algunos casos asistencia ventricular y/o trasplante cardíaco.

La cirugía de cardiopatías congénitas del adulto puede ser²:

- Curativa, si elimina la anormalidad sin dejar secuelas o defectos residuales.
- Reparadora o correctiva, cuando reconstruye o repara los defectos estructurales pero dejando secuelas y/o lesiones residuales obligadas.
- Paliativa, aliviando los síntomas pero dejando la anomalía básica estructural sin reparar.
- Trasplantadora, sustituyendo el órgano afecto: corazón, pulmón o ambos.

- Técnicas mixtas: cateterismo intervencionista y cirugía.

Bajo estas premisas, los pacientes con cardiopatías congénitas podrían requerir una unidad especializada cuando:

- Precisen ingreso urgente por problema cardiovascular.
- Haya que realizar cateterismo cardiaco o estudio electrofisiológico.
- Precisen intervención cardiovascular quirúrgica o mediante cateterismo terapéutico.
- Precisen cirugía no cardiaca si tienen una cardiopatía congénita compleja.
- Precisen seguimiento en unidades de embarazo de alto riesgo.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas en adultos (incidencia y prevalencia).</p>	<p>Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes al nacimiento: 8-10 de cada 1.000 niños nacen con una malformación del corazón o grandes vasos y al menos 6 de cada 1.000 tienen una cardiopatía moderada o grave. Hasta hace poco, sólo el 50% alcanzaba la edad adulta.</p> <p>Según la British Cardiac Society Working Party³ un 85% de los niños intervenidos de cardiopatía congénita alcanzan la edad adulta, por el desarrollo de la cirugía cardiaca y las técnicas percutáneas. Se estiman en 110.000 el número actual de adultos con cardiopatía congénita en España, 250 casos por 100.000 habitantes.</p> <p>En España se intervienen unos 1.700 casos al año, lo que supondría 1.300 niños que llegan a la edad adulta. De ellos, una minoría requerirán reintervención, pero muchos requerirán control médico especializado, estudios electrofisiológicos, intervencionismo y hemodinámica.</p> <p>La población de pacientes adultos con Cardiopatía Congénita incluye en la actualidad a dos grandes grupos:</p> <ol style="list-style-type: none">a) Cardiopatías con supervivencia natural.b) Cardiopatías con algún tipo de intervención terapéutica (cirugía o procedimiento percutáneo) realizada durante la edad pediátrica.
--	--

<p>► Datos de utilización de la técnica, tecnología o procedimiento diagnóstico o terapéutico.</p>	<p>Aquellos pacientes con CCA más complejas (20-25%) pueden requerir seguimiento en una unidad especializada. Un 35-40% podrán ser seguidos posteriormente por su cardiólogo habitual, pero podrían requerir en el futuro acceso a una consulta especializada. El resto de los pacientes (un 40%) con lesiones simples o reparadas necesitarían poco o ningún seguimiento especializado.</p>
--	--

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención de las cardiopatías congénitas en adultos

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none">• Número de procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de las cardiopatías congénitas en adultos.• Número de procedimientos que deben realizarse al año, similares a aquellos para los que se solicita la designación, para garantizar una atención adecuada de las cardiopatías congénitas en adultos. <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, etc.</p>	<p>- 40 procedimientos en cardiopatías congénitas (intervenciones quirúrgicas e intervencionismo percutáneo) al año en adultos. (Corrección defectos residuales, cierre de comunicación interventricular (CIV) e interauricular (CIA), prótesis valvulares, conductos, etc.).</p> <p>- El servicio de cirugía cardiovascular debe realizar 450 intervenciones de cirugía cardiaca al año.</p> <p>- Participación, autorizada por la Dirección del Centro, en un programa activo de cardiopatías congénitas infantiles.</p> <p>- Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del centro para cardiología y cirugía cardiovascular.</p> <p>- Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo^a.</p> <p>- Programa de formación continuada estandarizado y autorizado por la dirección del centro.</p>
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensualmente, para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos. - Disponibilidad de un Programa de cirugía experimental autorizado por la Dirección del Centro, con especial énfasis en asistencia circulatoria. En éste se sustenta el entrenamiento necesario en técnicas de mayor complejidad y menor frecuencia. La posibilidad de disponer de simuladores para la formación y entrenamiento continuado es un valor añadido.
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de las cardiopatías congénitas en adultos. - Formación básica de los miembros del equipo^b. 	<p>La unidad debe estar ubicada en un entorno médico de adultos, coordinada con una unidad de cardiopatías congénitas infantiles.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Equipo quirúrgico localizado las 24 horas, todos los días del año, y con capacidad de intervenir en menos de 2 horas. - Equipo de cardiología intervencionista localizado las 24 horas, todos los días del año, y con capacidad de intervenir en menos de 2 horas. - 2 cardiólogos, al menos uno con dedicación preferente a cardiopatías congénitas del adulto. - 2 cirujanos cardiacos, con dedicación total o parcial a cardiopatías congénitas del adulto. - 2 perfusionistas con dedicación total o parcial. - Personal de enfermería, quirófano y hemodinámica. - 1 administrativo. - Cardiólogos con experiencia de: <ul style="list-style-type: none"> ♦ 2 años en la atención de pacientes cardiológicos pediátricos en un centro con un programa activo de cirugía e intervencionismo percutáneo. ♦ 2 años en la atención de pacientes adultos con cardiopatías congénitas. - Cirujanos cardiacos con experiencia de 5 años en cirugía cardiaca y de cardiopatías congénitas, mínimo 2 años de experiencia en la atención de pacientes adultos con cardiopatías congénitas. - Equipo de cardiología intervencionista con experiencia de haber realizado un mínimo de 130 procedimientos en cardiopatías congénitas.

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de las cardiopatías congénitas en adultos.</p> <p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de las cardiopatías congénitas en adultos^b.</p>	<ul style="list-style-type: none">- Perfusionistas con experiencia en cardiopatías congénitas, ECMO y asistencia circulatoria.- Personal de enfermería, quirófano y hemodinámica con experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas.- Equipamiento cardiológico completo (Ergometría, consumo de oxígeno, pulsioximetría, Holter de arritmias y de presión arterial, desfibriladores).- Equipamiento habitual de cirugía cardíaca: Circulación extracorpórea, equipo de hipotermia, control de gases, iones y pH, monitorización completa.- Hospitalización:<ul style="list-style-type: none">◆ Unidad de hospitalización, bien en la planta de hospitalización de cardiología general o como una unidad dedicada a CCA.◆ Telemetría en planta de hospitalización.- Consulta específica de cardiopatía congénita del adulto.- Sala de hemodinámica de alta gama, recomendado biplana, que incluya detector plano y con posibilidad de realizar procedimientos híbridos, disponibilidad de ecógrafo intravascular e intracardiaco (IVUS), con al menos un hemodinamista con experiencia en técnicas de intervencionismo percutáneo en cardiopatías congénitas.- Ecógrafo transtorácico, transepicárdico y transesofágico intraoperatorio disponible para todas las edades.- Aparatos de ecografía de alta gama con estaciones de reconstrucción tridimensional.- Programa de asistencia circulatoria que incluya ECMO y sistemas de asistencia uni o biventricular.- Unidad de electrofisiología con experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas, que cuente al menos con un electrofisiólogo con experiencia en el manejo de arritmias en cardiopatías congénitas, ablación e implante de marcapasos y desfibriladores.- Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas y postoperatorios de cirugía cardíaca y entrenados en ECMO.- Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en el manejo de cardiopatías congénitas
---	---

	<p>en todas las edades, particularmente adultos.</p> <ul style="list-style-type: none">- Servicio/Unidad de ginecología y obstetricia, con experiencia en contracepción, embarazo de alto riesgo, ecocardiografía fetal.- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen, con capacidad para realizar estudios de imagen cardiaca, con al menos RM cardiaca y TC; así como, un radiólogo y un cardiólogo con experiencia en cardiopatías congénitas, que deberán realizar e interpretar todos los estudios de imagen cardíaca.- Servicio/Unidad de rehabilitación, con al menos un fisioterapeuta con experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas.- Servicio/Unidad de genética.- Servicio/Unidad de anatomía patológica con experiencia en cardiopatías congénitas.- Servicio/Unidad de inmunología.- Servicio/Unidad de medicina interna.- Servicio/Unidad de neumología.- Servicio/Unidad de neurología.- Servicio/Unidad de endocrinología.- Servicio/Unidad de cirugía general.- Servicio/Unidad de nefrología.- Servicio/Unidad de trabajadores sociales.- Programa, autorizado por la dirección del centro, para el transporte y acomodación de los pacientes de alto riesgo, en coordinación con el Servicio de Urgencias y unidades de transporte.- Disponibilidad de un programa de trasplante cardiaco activo y autorizado de acuerdo con el RD 2070/1999, de 30 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención y utilización clínica de órganos humanos y la coordinación territorial en materia de donación y trasplante de órganos y tejidos, que permita dar respuesta y continuidad a necesidades derivadas del tratamiento de los pacientes con cardiopatías congénitas complejas (complicaciones o mala evolución).- Disponibilidad de instalaciones de cirugía experimental, que permitan mantener en el tiempo el entrenamiento y la cualificación adecuados del personal en procedimientos infrecuentes, sin coste de morbilidad para los pacientes.- Recomendable comunicación informática integrada bidireccional con los hospitales
--	--

	origen de los pacientes, que permita el desarrollo de programas de telemedicina para asistencia tutelada a distancia de los pacientes.
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR ^c.</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <p><i>(Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Surgical performace (rendimiento quirúrgico) = score básico Aristóteles x mortalidad hospitalaria (expresada como supervivencia en decimales, de 0 a 1) ⁶. Performance global >6 y score básico Aristóteles >6,5. (La escala de riesgo Aristóteles² calcula para la actividad anual de una unidad o centro el score básico de complejidad para el periodo que se elija, por ejemplo 2007-2008. Un grupo que opere todo tipo de patología simple y compleja debería tener >7. La mortalidad hospitalaria para ese periodo se expresa en tasa de supervivencia en decimales: Si la mortalidad fue del 9%, la supervivencia es 0.91, por lo tanto la performance del grupo es 7 x 0.91= 6.37). - Mortalidad hospitalaria en adultos con cardiopatías congénitas intervenidos: <5%.
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado. (Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los servicios prestados)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - Recomendable la participación de la Unidad en el Registro Europeo “Congenital Database” ⁶ y en el Registro de la Sociedad Española de Cirugía Torácica y Cardiovascular ⁷. - La Unidad debe disponer de un <i>registro de los pacientes con cardiopatía congénita</i> que deberá constar como mínimo de: <ul style="list-style-type: none"> - N° de Historia Clínica. - Fecha nacimiento. - Sexo. - Comunidad autónoma de residencia habitual del paciente. - Fecha de ingreso y fecha de alta.

	<ul style="list-style-type: none">- Tipo de ingreso (Urgente, programado, otros).- Tipo alta (Domicilio, traslado a hospital, alta voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario, otros).- Servicio responsable del alta del paciente.- Diagnóstico principal (CIE-9-MC).- Otros diagnósticos (CIE-9-MC).- Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-9-MC): Tipo de procedimiento y fecha de realización.- Procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC): Tipo de procedimiento y fecha de realización.- Complicaciones (CIE-9-MC).- Seguimiento del paciente: Nuevas cirugías, cateterismos intervencionistas, visitas, etc. <p>- La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</p>
--	--

^a Criterio a valorar por el Comité de Designación.

^b La experiencia será avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^c Los indicadores y estándares de procedimiento y resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la Agencia de Calidad.

Bibliografía:

1. Jakob Klčovansky, Lars Søndergaard, Morten Helvind, and Henrik Ørbæk Andersen Cardiac surgery in grown-up congenital heart patients. Will the surgical workload increase? (Institutional report - Congenital) *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2008;7:84-89.
2. Daebritz SH. Update in adult congenital cardiac surgery. *Pediatr Cardiol.* 2007 Mar-Apr;28(2):96-104. Epub 2007 May 4.
3. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. Report of the British Cardiac Society Working Party. *Heart.* 2002 Sep;88 Suppl 1:i1-14.
4. 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 Dec 2;118(23):2321-2.
5. Management of Grown Up Congenital Heart Disease The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology *European Heart Journal* (2003) 24, 1035–1084.
6. Registro de la Sociedad Española de Cirugía Torácica y Cardiovascular.2007 www.sectcv.es.
7. EACTS European Congenital Database. www.eacts.org.