

Crterios homologados y revisados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud

33R1. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN ADULTOS (CCA)

Esta unidad médico-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 se resumen en:

1. Alta prevalencia: 300- 600 casos por 100.000 habitantes.^(2,3)
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.

Las intervenciones sobre las cardiopatías congénitas del adulto, tanto quirúrgicas como percutáneas, van dirigidas 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 que requiere 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.

Las **intervenciones de cardiopatías congénitas** del adulto pueden ser²:

- Curativa, si elimina la anomalía 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 de una decisión terapéutica especialmente compleja que puede ser médica, quirúrgica, percutánea, implante de dispositivos o una combinación de estas para tratamiento de arritmias complejas, dispositivos de asistencia circulatoria
- 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>Actualmente, hasta un 90% ⁽⁷⁾ 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. ⁽⁸⁾</p> <p>En España se intervienen unos 1.500 niños al año ⁽⁹⁾ lo que supondría 1.300 niños que llegan a la edad adulta. De ellos, una minoría requerirá reintervención, pero muchos, si no todos, requerirán control médico especializado, multidisciplinar, estudios electrofisiológicos, intervencionismo y/o hemodinámica.</p> <p>La población de pacientes adultos con Cardiopatía Congénita incluye en la actualidad a dos grandes grupos:</p> <p>a) Cardiopatías con supervivencia natural.</p>
---	--

	<p>b) Cardiopatías con algún tipo de intervención terapéutica (cirugía o procedimiento percutáneo) realizada durante la edad pediátrica.</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> <p>El concepto de transición en la atención pediatría-adulto es esencial.</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 pacientes o procedimientos que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada de las cardiopatías congénitas en adultos. <p><i>Las patologías y procedimientos que se deben contabilizar para validar los criterios de designación referidos a actividad se incluyen en el anexo I de esta ficha.</i></p> <p><i>No se contabilizarán los procedimientos diagnósticos, así como los procedimientos relativos a cardiopatías familiares e hipertensión pulmonar compleja.</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - 100 pacientes nuevos >14 años diagnosticados con cardiopatías congénitas, atendidos por primera vez en el año en la Unidad, de media en los últimos 3 años. - 70 procedimientos terapéuticos (intervenciones quirúrgicas e intervencionismo percutáneo) realizados en pacientes >14 años con cardiopatías congénitas, en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. De las cuales, al menos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 35 intervenciones quirúrgicas realizadas en pacientes >14 años, en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. ▪ 35 procedimientos de intervencionismo percutáneo realizados en pacientes >14 años, en el año en la Unidad, de media en los 3 últimos años. - El centro tendrá un programa de cirugía mínimamente invasiva activo en cirugía cardiaca congénita. - 500 procedimientos terapéuticos de intervenciones de cirugía cardiaca mayor e intervencionismo percutáneo (<i>se incluyen implantes de dispositivos de asistencia circulatoria</i>) en pacientes >14 años con cardiopatías estructurales, en el año de la Unidad, de media en los últimos 3 años: <ul style="list-style-type: none"> ▪ De estas, al menos 350 intervenciones de cirugía cardiaca mayor* en pacientes
---	---

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>>14 años con cardiopatías estructurales, realizadas en el año en la Unidad de Cirugía Cardíaca, de media en los 3 últimos años.</p> <p><i>*Se define como cirugía cardiaca mayor a los siguientes procedimientos: todo procedimiento realizado con cirugía extra corpórea (CEC), cirugía coronaria sin CEC, procedimientos en cardiopatías congénitas sin CEC, pericardiectomías, rotura de la pared libre ventricular post-infarto intervenida sin CEC, implante de válvulas transcáteter por cualquier vía de acceso, cirugía de las arritmias con y sin CEC en las que se abra el pericardio, implante de prótesis vasculares de aorta torácica por vía transcáteter o híbrida, cirugía de tumores cardiacos que requiera la apertura de pericardio (con y sin CEC), cirugía valvular sin CEC.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Participación, autorizada por la Dirección del Centro, en un programa activo de cardiopatías congénitas infantiles. - Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para cardiología y cirugía cardiovascular. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto de Salud Carlos III con el que colabora la Unidad. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos mensuales, que incluyan todas las Unidades implicadas en la atención de los pacientes con cardiopatías congénitas para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar.
---	---

	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene un Programa de formación continuada en cardiopatías congénitas para los profesionales de la Unidad estandarizado y autorizado por la dirección del centro. <ul style="list-style-type: none"> ▪ La Unidad dispone de un Programa de Simulación activo para la formación y entrenamiento continuado, autorizado por la Dirección del Centro, que incluya la asistencia circulatoria. En éste se sustenta el entrenamiento necesario en técnicas quirúrgicas e intervencionistas de mayor complejidad y menor frecuencia. - La Unidad tiene un Programa de formación en cardiopatías congénitas, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria. - La Unidad tiene un Programa de formación en cardiopatías congénitas dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de las cardiopatías congénitas en adultos:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad debe estar ubicada en un entorno médico de adultos, coordinada con una unidad de cardiopatías congénitas infantiles. - El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto, aquellos CSUR que atienden a población adulta deben garantizar la accesibilidad a la unidad desde cualquier otra unidad pediátrica. - El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaborarán en la atención, diagnóstico y tratamiento de los pacientes y actuarán de forma coordinada. <p>La Unidad básica estará formada, como mínimo, por el siguiente personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad.

<p>- Formación básica de los miembros del equipo^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Atención continuada: <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. ▪ El centro cuenta con un protocolo, consensuado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente adulto con una cardiopatía congénita. - Resto personal de la Unidad: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 cardiólogos, al menos uno con dedicación preferente a cardiopatías congénitas del adulto. ▪ 2 cirujanos cardiovasculares, 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. ▪ 1 gestor de casos. - El coordinador asistencial tendrá, al menos, 5 años de experiencia en la atención de pacientes adultos con cardiopatías congénitas. - 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 cardiovasculares con experiencia de 5 años en cirugía cardíaca y, al menos, 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. - Perfusionistas con experiencia en cardiopatías congénitas, ECMO y asistencia
--	--

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de las cardiopatías congénitas en adultos:</p>	<p>circulatoria.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Personal de enfermería, quirófano y hemodinámica con experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas. - Equipamiento cardiológico completo: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ergometría. ▪ Consumo de oxígeno. ▪ Pulsioximetría. ▪ Holter de arritmias y de presión arterial. ▪ Desfibriladores. - Equipamiento habitual de cirugía cardiaca: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Circulación extracorpórea. ▪ Equipo de hipotermia. ▪ Control de gases, iones y pH. ▪ Monitorización completa. - Hospitalización de adultos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Unidad de hospitalización, bien en la planta de hospitalización de cardiología general o como una unidad dedicada a las cardiopatías congénitas del adulto. ▪ Telemetría en planta de hospitalización. - Consulta específica de cardiopatía congénita del adulto. - Sala de hemodinámica de alta gama, recomendado biplana, que incluya: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Detector plano. ▪ Con posibilidad de realizar procedimientos híbridos. ▪ Disponibilidad de ecógrafo intravascular e intracardiaco (IVUS). - 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: <ul style="list-style-type: none"> ▪ ECMO. ▪ Sistemas de asistencia uni o biventricular.
--	--

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de las cardiopatías congénitas en adultos ^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar. - Página web de la Unidad con información a pacientes y profesionales. - Disponible comunicación informática integrada bidireccional con los hospitales de origen de los pacientes, que permita el desarrollo de programas en red y de herramientas de telemedicina para asistencia tutelada a distancia de los pacientes. <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades, que tendrán experiencia en la atención de pacientes adultos con cardiopatías congénitas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 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 cardiología. - Servicio/Unidad de cirugía cardiovascular. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en ECMO y en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas y postoperatorios de cirugía cardíaca - Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en el manejo de cardiopatías congénitas en todas las edades, particularmente adultos. - 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 cardíaca, con al menos RM cardíaca 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.
---	---

	<ul style="list-style-type: none"> - 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 trabajo social. - 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 Real Decreto 1723/2012, de 28 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención, utilización clínica y coordinación territorial de los órganos humanos destinados al trasplante y se establecen requisitos de calidad y seguridad, que permita dar respuesta y continuidad a necesidades derivadas del tratamiento de los pacientes con cardiopatías congénitas complejas (complicaciones o mala evolución).
<p>► Seguridad del paciente <i>La seguridad del paciente es uno de los componentes fundamentales de la gestión de la calidad. Más allá de la obligación de todo profesional de no hacer daño con sus actuaciones, la Unidad debe poner en marcha iniciativas y estrategias para identificar y minimizar los riesgos para los pacientes que son inherentes a la atención que realiza:</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas. - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes

	<p>relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño.</p> <ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU). - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado: <i>(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)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES e iniciar la recogida de datos del registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). <ul style="list-style-type: none"> - Cumplimentación del RAE-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 y en el de Cardiopatías Congénitas la Sociedad Española de Cardiología. - La Unidad dispone de un registro de pacientes adultos con cardiopatía congénita, que al menos debe contar con:

	<ul style="list-style-type: none"> - Código de Identificación Personal. - Nº historia clínica. - Fecha nacimiento. - Sexo. - País de nacimiento. - Código postal y municipio del domicilio habitual del paciente. - Régimen de financiación. - Fecha y hora de inicio de la atención. - Fecha y hora de la orden de ingreso. - Tipo de contacto (Hospitalización, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Cirugía ambulatoria, Procedimiento ambulatorio de especial complejidad, Urgencias). - Tipo de visita (Contacto inicial, Contacto sucesivo). - Procedencia (atención primaria; servicios del propio hospital; otros servicios; servicios de otro hospital/centro sanitario; iniciativa del paciente; emergencias médicas ajenas a los servicios; centro sociosanitario; orden judicial). - Circunstancias de la atención (No programado, Programado). - Servicio responsable de la atención. - Fecha y hora de finalización de la atención. - Tipo de alta (Domicilio, Traslado a otro hospital, Alta voluntaria, Exitus, Traslado a centro sociosanitario). - Dispositivo de continuidad asistencial (No precisa, Ingreso en hospitalización en el propio hospital, Hospitalización a domicilio, Hospital de día médico, Urgencias, Consultas). - Fecha y hora de intervención. - Ingreso en UCI. - Días de estancia en UCI. - Diagnóstico principal (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> - Tipo de cardiopatía congénita. - Marcador POA1 del diagnóstico principal.
--	---

	<ul style="list-style-type: none"> - Diagnósticos secundarios (CIE 10 ES). - Marcador POA2 de los diagnósticos secundarios. - Procedimientos realizados en el centro (CIE 10 ES): <ul style="list-style-type: none"> - Procedimientos diagnósticos: Tipo de procedimiento y fecha de realización. - Procedimientos terapéuticos: Tipo de procedimiento y fecha de realización. - Procedimientos realizados en otros centros (CIE 10 ES). - Complicaciones (CIE 10 ES). - Seguimiento del paciente: nuevas cirugías, cateterismos intervencionistas, visitas, etc. <p><i>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.</i></p>
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p> <p><i>Patologías y procedimientos que se deben contabilizar para obtener los indicadores (ver anexo al final de la ficha)</i></p>	<p>La Unidad, además de los datos correspondientes a los criterios de designación referidos a actividad, mide los siguientes datos:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pacientes >14 años, con cardiopatías congénitas, reintervenidos en la edad adulta, en el año en la Unidad. - Pacientes >14 años con cardiopatía congénita, reintervenidos en la edad adulta de procedimiento de intervencionismo percutáneo, en el año en la Unidad. - Cateterismos diagnósticos realizados en pacientes >14 años, con cardiopatías congénitas, en el año en la Unidad. - Estudios electrofisiológicos realizados en pacientes >14 años, con cardiopatías congénitas, en el año en la Unidad. - Procedimientos mínimamente invasivos realizados en pacientes >14 años, con cardiopatías congénitas en el año en la Unidad. - N° de sesiones de actividades de formación con sistemas de simulación. (Incluye todas las sesiones de actividades de formación con sistemas de simulación realizadas

	<p>por los facultativos de la Unidad en el año).</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pacientes > 14 años en seguimiento diagnosticados de cardiopatía congénita, (excluyendo foramen oval permeable y válvulas aórticas bicúspides en > 50 años), atendidos en el año en la Unidad. <p>La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mortalidad hospitalaria* tras cirugía cardiaca en >14 años con cardiopatías congénitas (x 100): Pacientes >14 años con cardiopatías congénitas fallecidos tras cirugía cardiaca en el año / Total pacientes >14 años con cardiopatías congénitas a los que se ha realizado cirugía cardiaca en el año. - Mortalidad hospitalaria* tras cateterismos terapéuticos en >14 años con cardiopatías congénitas (x 100): Pacientes >14 años con cardiopatías congénitas fallecidos tras cateterismo terapéutico en el año / Total pacientes >14 años con cardiopatías congénitas a los que se ha realizado un cateterismo terapéutico en el año. <p><i>* Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria cuando la estancia postoperatoria es superior a 30 días.</i></p>
--	---

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de 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 S.G. de Calidad e Innovación.

Bibliografía:

1. Liu Y, Chen S, Zuhlke L, Black GC, Choy MK, Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol* 2019; 48:455-463.
2. Van der Bom T, Bouma BJ, Meijboom FJ, Zwinderman AH, Mulder BJ. The prevalence of adult congenital heart disease, results from a systematic review and evidence based calculation. *Am Heart J*. 2012 Oct;164(4):568-75. doi: 10.1016/j.ahj.2012.07.023.

3. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014; 130:749-56. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396. Epub 2014 Jun 18.
4. 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.
5. Daebritz SH. Update in adult congenital cardiac surgery. *Pediatr Cardiol*. 2007 Mar-Apr;28(2):96-104. Epub 2007 May 4.
6. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, et al. Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. 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. *Eur Heart J* 2014; 35:686-690.
7. Moons P., Bovijn L., Budts W., Belmans A., Gewillig M.: Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010; 122: pp. 2264-2272.
8. Oliver JM, Dos Subirá L, González A, Rueda J, Ávila P, Gallego P en representación de la Red Española de Cardiopatías Congénitas del Adulto (RECCA). Adult congenital heart disease in Spain: health care structure and activity, and clinical characteristics. *Rev Esp Cardiol*. 2020; 73: 792-410. DOI: 10.1016/j.recesp.2019.09.007.
9. Registro de intervenciones en pacientes con cardiopatía congénita de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular: 2019 y retrospectiva de los últimos 8 años, *CirCardiov* 2021. DOI: 10.1016/j.circv.2021.01.009.
10. 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.
11. 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.
12. 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.
13. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Baumgartner H, De Backer J, et al. *European Heart Journal* (2020). doi:10.1093/eurheartj/ehaa554.
14. EACTS European Congenital Database. www.eacts.org.

ANEXO

No se contabilizarán los procedimientos diagnósticos, así como los procedimientos relativos a cardiopatías familiares e hipertensión pulmonar compleja.

A. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN PACIENTES >14 AÑOS QUE SE DEBEN CONTABILIZAR PARA VALIDAR LOS CRITERIOS DE DESIGNACIÓN REFERIDOS A ACTIVIDAD

Categoría 1

- Aneurismas: arteria pulmonar, ventrículo derecho
- Ventana aortopulmonar
- CIA: aurícula única, seno coronario, ostium secundum, seno venoso
- Canal AV: completo, intermedio (transicional), parcial, CIA ostium primum
- Tumor cardíaco
- Cor triatriatum
- Anomalía del origen de las coronarias: aórtico anómalo, pulmonar (incluyendo ALCAPA)
- Ventrículo derecho de doble cámara
- Ventrículo derecho de doble salida: tipo TGA, tipo CIV, otros
- Trasplante de corazón
- Insuficiencia mitral congénita
- Conexión venosa pulmonar anómala parcial
- Ductus arterioso persistente
- Foramen oval permeable
- Insuficiencia pulmonar
- Estenosis valvular pulmonar
- Aneurisma del seno de Valsalva
- TGA: con septo íntegro
- Conexión venosa pulmonar anómala total: supracardíaca, cardíaca
- Insuficiencia y estenosis tricuspídeas congénitas, no relacionada con Ebstein
- Insuficiencia de la válvula troncal
- Anillo vascular

- CIV: cualquier tipo, múltiple

Categoría 2

- Aneurisma de ventrículo izquierdo (incluido pseudoaneurisma)
- Hipoplasia del arco aórtico
- Insuficiencia aórtica congénita
- Estenosis aórtica congénita, valvular y subvalvular
- Atresia de la válvula aórtica
- Isomerísmo auricular: izquierdo, derecho
- Miocarditis
- Coartación de aorta
- TGA corregida congénitamente
- Anomalía de la arteria coronaria tipo fístula
- Ventrículo izquierdo de doble entrada
- Ventrículo derecho de doble salida tipo Fallot
- Anomalía de Ebstein
- Hipoplasia de cavidades izquierdas, ventrículo izquierdo hipoplásico
- Ventriculoderecho hipoplásico
- Interrupción de arco aórtico
- Túnel aorta – ventrículo izquierdo
- MAPCA (s) (sin atresia pulmonar- CIV)
- Insuficiencia y estenosis mitral congénita: valvular, subvalvar, paracaídas, anillo mitral supravalvar
- Origen de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente (hemitruncus)
- Estenosis de la arteria pulmonar (hipoplasia), principal (tronco), rama central, rama periférica
- Arteria pulmonar amputada
- Atresia pulmonar con septo IV integro
- Atresia pulmonar con CIV (incluido Fallot con atresia pulmonar), con CIV y MAPCAS (pseudotruncus)
- Fístula arteriovenosa pulmonar
- Insuficiencia pulmonar y estenosis pulmonar valvular y subvalvar
- Estenosis venosa pulmonar
- Ventrículo único: Doble entrada Vi o VD, síndrome de heterotaxia, atresia mitral, atresia tricúspide, con canal AV disbalanceado

- TGA: con obstrucción tracto de salida, con CIV
- Tetralogía de Fallot: aislada, con canal AV
- Conexión venosa pulmonar anómala total: infracardiaca, mixta
- Estenosis tricuspídea congénita
- Tronco arterioso
- Conexión venosa pulmonar anómala parcial, cimitarra

Categoría 3

- Insuficiencia y estenosis aórticas congénitas valvular y supravalvar
- Cardiopatía congénita con disfunción miocárdica severa
- Anomalía de la arteria coronaria tipo aneurisma
- Tetralogía de Fallot con válvula pulmonar ausente

B. PROCEDIMIENTOS TERAPEÚTICOS EN PACIENTES >14 AÑOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS QUE SE DEBEN CONTABILIZAR PARA VALIDAR LOS CRITERIOS DE DESIGNACIÓN REFERIDOS A ACTIVIDAD

B.1 INTERVENCIÓN PERCUTÁNEO:

Categoría 1

- Atrioseptostomía con balón
- Angioplastia con balón
 - Tracto de salida de VD (native o cirugía o conducto VD -AP)
 - Ramas pulmonares proximales
- Biopsia endomiocárdica en ≥ 10 kg o postrasplante
- Cierre con coil de Colaterales arteriales, venovenosas, VCSI,DAP
- Cierre con dispositivo de CIA, fenestra, DAP, FOP, colateral venosa
- Intervencionismo para retirada de Cuerpo extraño, Punción transeptal
- Stent:
 - Colocación en vena sistémica
 - Redilatación de aorta, interatrial, ramas pulmonares, conductos VD-AP, arteria sistémica no aorta, vena sistémica
- Valvuloplastia Pulmonar en > 1 mes

Categoría 2

- Cateterismo intervencionista en las 72 horas post cirugía
- Atrioseptostomia dilatación y stent (no en ventrículo único)
- Angioplastia con balón
 - Aorta
 - Arterias pulmonares lobares o proximales a alta presión
 - Otras arterias sistémicas
 - Fistula sistémica
 - Vena sistémica
- Biopsia < 10 kg
- Coil en Fistula sistémica, Fistula coronaria
- Dispositivo de cierre de leak en parche
- Técnicas intervencionistas como enterectomia, recanalización de vasos ocluidos o cerrados por stent
- Colocación de Stent en:
 - Aorta u otras arterias sistémicas,
 - Intracardiaco auricular,
 - Ramas pulmonares
 - Tracto de salida de VD (nativo, en conducto de VD a AP o postcirugía sin conducto)
- Redilatación de Stent en:
 - Arterias pulmonares o
 - Venas pulmonares
- Valvuloplastia en
 - Aorta (\geq 1mes),
 - Pulmonar (\leq 1mes)
 - Tricúspide

Categoría 3

- Septotomía atrial con balón y stent
- Angioplastia con balón en ramas pulmonares con dilatación \geq 8ATM o Cutting ballon
- Angioplastia con balón o stent en venas pulmonares
- Cierre con dispositivo de

- leak perivalvular
- CIV
- Técnicas intervencionistas en válvulas atreticas
- Colocación de stent o redilatación en:
 - Intracardiaco ventricular
 - En shunt sistémicos
 - En ductus arterioso
- Valvuloplastia
 - Aortica (<1mes)
 - Mitral

B.2 PROCEDIMIENTOS TERAPÉUTICOS DE LAS ARRITMIAS:

- Procedimientos electrofisiológicos intervencionistas
- Implante de dispositivos: marcapasos, resincronizador, desfibrilador.

B.3 INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS:

- Reparación biventricular de Hipoplasia de Cavidades Izquierdas
- Procedimiento de Norwood
- Reparación de TGA corregida congénitamente, Atrial Switch y ASO (Doble Switch)
- Trasplante, corazón y pulmón
- Conducto de inserción del ventrículo derecho a la arteria pulmonar + Túnel intraventricular del ventrículo izquierdo a la neoaorta + Reconstrucción del arco
- Procedimiento de switch arterial y reparación de la CIV + Reparación del arco aórtico
- Revisión o conversión de Fontan (Re-do Fontan)
- Procedimiento de Ross-Konno
- Ventriculectomía izquierda parcial (cirugía de reducción de volumen del VI) (Batista)
- Reparación de estenosis venosa pulmonar
- Procedimiento de switch arterial + Reparación del arco aórtico
- Reparación de disección aórtica
- Operación de switch arterial (ASO) y reparación de CIV

- Reparación de TGA corregida congénitamente, Atrial Switch y Rastelli
- Reparación de TGA corregida congénitamente, cierre de CIV y conducto VI a AP
- Reparación de VI de doble salida
- Procedimiento de Konno
- Reparación de atresia pulmonar - CIV - MAPCA (pseudotruncus)
- (REV) Reparation a l' Etage Ventricular
- Reparación de TF y Canal AV
- Reparación del tronco arterioso
- Unifocalización MAPCA (s)
- Reparación interrupción del arco aórtico
- Septación ventricular
- VD doble salida , reparación tipo túnel intraventricular
- Procedimiento de Ross
- Origen anómalo de la arteria coronaria a partir de la arteria pulmonar. reparación
- Reparación del arco aórtico + reparación de la CIV
- Operación de switch arterial (ASO)
- Reparación de coartación + CIV
- Reparación de Ebstein
- Rastelli
- Reemplazo de raíz aórtica, bioprotésico
- Reemplazo de raíz aórtica, homoinjerto
- Procedimiento de Damus-Kaye-Stansel (DKS) (creación de anastomosis AoP sin reconstrucción del arco)
- Reparación de Tetralogía de Fallot con ausencia de válvula pulmonar
- Trasplante Cardíaco
- Reparación 1 y 1/2 ventricular
- Reparación de Canal AV completo
- Aneurisma, Ventricular, Izquierdo, Reparación
- Reparación de TGA corregida congénitamente, cierre de CIV

- Colocación de conductos, ventrículo a aorta
- Fontan, conexión atriopulmonar
- Fontan, conexión auriculoventricular
- Fontan, TCPC, conducto externo, fenestrado
- Fontan, TCPC, conducto externo, no fenestrado
- Fontan, TCPC, Túnel lateral, Fenestrado
- Fontan, TCPC, Túnel lateral, No fenestrado
- Procedimiento de Mustard
- Reparación del origen de la arteria pulmonar a partir de la aorta ascendente (hemitruncus)
- Reparación de sling de la arteria pulmonar
- Atresia pulmonar con CIV (incluyendo TOF, PA), reparación
- Atresia pulmonar - CIV - de MAPCA, Reparación completa de una sola etapa (1 etapa que incluye unifocalización pulmonar bilateral + cierre de CIV + VD a AP)
- Embolectomía pulmonar, Embolia pulmonar crónica
- Reparación de DVPA Total
- Cierre de válvula, tricúspide (exclusión, abordaje univentricular)
- Creación / ampliación de CIV
- CIV, múltiple, reparación
- Reparación de aneurisma aórtico
- Reemplazo de raíz aórtica, mecánico
- AP, reconstrucción (plastia), rama, periférico (en o más allá de la bifurcación hiliar)
- Reemplazo de la raíz aórtica, preservación de la válvula
- Senning
- Reemplazo de válvula, aórtica , homoinjerto
- Reparación tipo túnel de VI a aorta
- Atresia pulmonar - CIV - de MAPCA, Reparación estado posterior a unifocalización incompleta previa (incluye la finalización de unifocalización pulmonar + cierre CIV+ VD-AP conexión-con o sin conducto-)
- Atresia pulmonar - CIV - de MAPCA, Reparación, estado posterior a la unifocalización completa previa (incluye cierre de CIV + conexión VD a AP [con o sin conducto])

- Resección de tumor cardíaco
- Aneurisma, Ventricular, Derecha, Reparación
- Aneurisma, arteria pulmonar, reparación
- Cirugía de arritmia - auricular, ablación quirúrgica
- Cirugía de arritmia - ventricular, ablación quirúrgica
- Reparación de coartación, termino-terminal extendido
- Colocación de conductos, VI a PA
- Reoperación de conductos
- Hemifontan
- Estenosis mitral, reparación del anillo mitral supraavalar
- Reparación de RVP anómalo Parcial con Cimitarra,
- Embolectomía pulmonar
- Embolectomía pulmonar, Embolia pulmonar aguda
- Reparación de estenosis venosa sistémica
- Reparación de TF, sin ventriculotomía
- Reparación de TF, conducto VD-AP
- Reparación de TF, ventriculotomía, parche transanular
- Valvuloplastia Aórtica
- Valvuloplastia Mitral
- Procedimiento de switch auricular (sin Mustard, sin Senning)
- Reparación de coartación, injerto de interposición
- AP, reconstrucción (plastia), rama, central (dentro de la bifurcación hiliar)
- Anastomosis cavopulmonar bidireccional bilateral (Glenn bidireccional bilateral)
- Bypass de arteria coronaria
- Colocación de conductos VD a AP
- Seno de Valsalva, reparación de aneurisma
- Reparación de TF, ventriculotomía, parche no transanular
- Reemplazo de válvula, Mitral

- Reemplazo de válvula, tricúspide
- Fenestración del tabique ventricular
- Abordaje híbrido, colocación de dispositivo transcatóter transcardíaco
- Procedimiento de swicth auricular (Mustard o Senning)
- Anastomosis cavopulmonar bidireccional (Glenn bidireccional)
- Reparación del arco aórtico
- Reparación de la conexión venosa sistémica anómala
- Reparación de VD de doble cámara
- Glenn (anastomosis cavopulmonar unidireccional (Glenn unidireccional)
- Oclusión MAPCA (s)
- Dispositivo de asistencia cardíaca derecha / izquierda
- Unifocalización MAPCA (s) (completo)
- Reemplazo de válvula, aórtica, bioprotésica
- Reemplazo de válvula, aórtica , mecánica
- Valvuloplastia Tricúspide
- Valvuloplastia, válvula troncal
- Unifocalización MAPCA (s) (incompleto)
- Reparación de cor triatriatum
- Shunt, sistémico a pulmonar, central (desde la aorta o la arteria pulmonar principal)
- Procedimiento RVOT
- Reemplazo de válvula pulmonar
- Estenosis aórtica, subvalvular, reparación
- Shunt, sistémico a pulmonar, derivación de Blalock-Taussig modificada (BTS M)
- Reparación de ventana AP
- Reparación de coartación, termino-terminal
- Procedimiento ECMO
- Reparación de coartación, aortoplastia con parche
- Reparación de coartación, colgajo subclavia

- Banding AP
- Debnding de AP
- AP, reconstrucción (plastia), principal (tronco)
- Escisión de válvula, tricúspide (sin reemplazo)
- Reemplazo de válvula, válvula Truncal
- Reparación de anillos vasculares
- Reparación de CIV, parche
- Reparación de CIV, cierre primario
- Fontan, TCPC, conducto intra / extracardíaco, fenestrado
- Fontan, TCPC, conducto intra / extracardíaco, no fenestrado
- Unifocalización MAPCA (s) (unilateral)
- Valvuloplastia Pulmonar
- Estenosis aórtica, supraavalvar, reparación
- Creación / ampliación de CIA
- Reparación de Canal AV intermedio (transicional)
- Fenestración del tabique auricular
- Ligadura, arteria pulmonar
- Reparación de RVP anómalo Parcial
- Shunt, sistémico a pulmonar, central (derivación de la aorta), derivación central con una conexión de extremo a lado entre la arteria pulmonar principal seccionada y el lado de la aorta ascendente (es decir, derivación de Mee)
- Aortopexia
- Reparación de Canal AV parcial (incompleto)
- Ligadura de fístula de arteria coronaria
- Implante de DAI
- Procedimiento DAI
- Ligadura, conducto torácico
- CIA, Aurícula común (Aurícula única), Septación
- Conexión de vena hepática a vena ácigos, injerto de interposición

- Shunt, ligadura y takedown
- Operación de Kawashima (conexión cavopulmonar superior en el contexto de una VCI interrumpida con continuación ácigos)
- Operación de Kawashima (conexión cavopulmonar superior en el contexto de una VCI interrumpida con continuación ácigos)
- Cierre parcial de CIA
- Reparación de CIA, parche
- Reparación de CIA, cierre primario
- Cierre de la fenestración auricular
- Conexión de vena hepática a vena ácigos, Directa
- Implante de marcapasos, permanente
- Cierre de DAP, quirúrgico
- FOP, cierre primario
- Abordaje híbrido, dilatación transcárdica con balón