

Registro

Registro de intervenciones en pacientes con cardiopatía congénita de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular: 2020 y retrospectiva de los 9 años previos[☆]



Luz Polo López^{a,*}, Tomasa Centella Hernández^a, Gregorio Cuerpo Caballero^b, José López Menéndez^c, Manuel Carnero Alcázar^e, Rafael García Fuster^f, Pilar Gascón García-Verdugo^g y José Miguel Barquero Aroca^h

^a Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil, Alianza Hospitalaria La Paz-Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Cirugía Cardíaca de Adultos, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^c Servicio de Cirugía Cardíaca de Adultos, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^e Servicio de Cirugía Cardíaca de Adultos, Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España

^f Servicio de Cirugía Cardíaca de Adultos, Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^g Directora de Programas de la SECCE

^h Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de enero de 2022

Aceptado el 1 de febrero de 2022

On-line el 12 de abril de 2022

Palabras clave:

Cirugía cardiovascular
Cardiopatías congénitas
Registro
España

R E S U M E N

La Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular muestra sus datos de actividad en pacientes con cardiopatía congénita (CC) del período temporal 2012-2020, basado en un registro voluntario y anónimo de los centros participantes. Este manuscrito complementa al registro general de actividad 2020 y ambos se publican conjuntamente. En 2020, marcado por la pandemia COVID-19 en todos los ámbitos sanitarios, observamos un descenso de actividad quirúrgica en CC del 14% respecto al año previo. Agrupamos los datos de actividad de los últimos 9 años, porque reflejan mejor nuestros resultados con estas enfermedades relativamente infrecuentes. En este período se realizaron en España 18.526 cirugías de CC, que suponen un 9,6% de la cirugía mayor (congénita + adquirida) realizada en nuestro país durante ese tiempo. El 81% de las cirugías congénitas se hicieron con circulación extracorpórea y el 19% restante sin ella. Destacamos las intervenciones en neonatos y en adultos que asocian elevada complejidad, suponiendo respectivamente un 19 y 21% de la actividad total. Las CC operadas más prevalentes continúan siendo los defectos septales dentro de los casos que requieren circulación extracorpórea, y los ductus en pacientes operados sin circulación extracorpórea. Los datos se presentan ajustados a la escala Aristóteles básico de riesgo quirúrgico preoperatorio. La mortalidad observada en cirugías con circulación extracorpórea fue del 3,1% (Aristóteles-6,48), y en cirugías sin circulación extracorpórea del 2,41% (Aristóteles-4,81). Este registro muestra detalladamente nuestros datos de actividad quirúrgica en CC, y permite comparaciones tanto a nivel nacional como internacional, para establecer estrategias de mejora de nuestros resultados.

© 2022 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Spanish Society of Cardio & Endovascular Surgery registry of interventions in patients with congenital heart disease: 2020, and retrospective of the previous 9 years

A B S T R A C T

The Spanish Society of Cardiovascular & Endovascular Surgery presents the 2012-2020 report of the activity in congenital cardiovascular surgery, based on a voluntary and anonymous registration involving the most of Spanish centres. This article is complementary to the 2020 cardiovascular surgery annual report, and they are published together. In 2020, seriously damaged by the COVID-19 pandemic related to all sanitary fields, we observe a 14% drop in our congenital activity compared with 2019. Data from the previous 9 years are included, in order to obtain real information related to our activity in these relatively scarce pathologies. In the last nine years, a total of 18526 congenital heart surgeries were performed, accounting for 9.6% of major surgery (congenital + acquired) performed in Spain during that

Keywords:

Cardiovascular surgery
Congenital heart disease
Registry
Spain

[☆] Más información sobre los componentes del grupo de trabajo de Cardiopatías Congénitas y Junta Directiva de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular está disponible en el [anexo 1](#).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luzpololo@yahoo.es (L. Polo López).

period. Of these surgeries, 81% of them required extracorporeal circulation and 19% not. We highlight the interventions in neonates and adult patients, which represent respectively 19% and 21% of the whole activity and are a real challenge. The most prevalent congenital heart pathologies operated on were septal defects in cases requiring extracorporeal circulation, and ductus in patients not requiring extracorporeal circulation. The presented data are adjusted to the basic Aristotle score of preoperative surgical risk. The observed mortality of surgeries with extracorporeal circulation was 3.1% (Aristotle-6.48), and without cardiopulmonary bypass 2.41% (Aristotle-4.81). This data analysis shows accurate and reliable information about our surgery for congenital heart disease and allow us to compare ourselves within an international framework, and to organize strategies directed to improve our results.

© 2022 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El año 2020 ha estado marcado en todos los ámbitos sanitarios por la pandemia causada por el coronavirus SARS-CoV-2 (COVID-19), que ocasionó una caída exponencial de las cirugías cardiovasculares electivas derivada del práctico colapso del sistema sanitario y de la saturación de camas de críticos en casi todo el territorio nacional¹.

La Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular (SECCE) reporta anualmente su registro de actividad desde hace más de 3 décadas, sirviendo el análisis de los datos como herramienta para efectuar un buen control de calidad². Por quinto año consecutivo, presentamos el análisis detallado de la cirugía de las cardiopatías congénitas (CC) complementario al registro general 2020, que se reporta y publica conjuntamente al mismo. Estos datos se presentan y difunden desde la SECCE en nuestra web oficial (www.secce.es/registros) y se publican en nuestra revista CIRUGÍA CARDIOVASCULAR.

Las CC son frecuentes y presentan una incidencia de 5-11 por cada 1.000 nacidos vivos. Comprenden un amplio espectro de anomalías anatómicas y fisiológicas cardíacas, con variada presentación clínica³. Muchas de ellas precisarán tratamiento quirúrgico a lo largo de la vida (desde el neonato prematuro hasta el adulto), siendo frecuente que los pacientes requieran una o varias reintervenciones en su seguimiento.

La cirugía de las CC supone un pequeño porcentaje del total de procedimientos mayores anuales de nuestra especialidad, y se realiza en un número ajustado de centros. Es realizada mayoritariamente por cirujanos cardiovasculares entrenados específicamente en esta disciplina, que les permite ofrecer la cirugía más adecuada a cada uno de estos pacientes. Desde el año 2017 la SECCE reconoce oficialmente esta necesidad, con una acreditación de práctica excelente en cirugía cardiovascular infantil y de las CC para profesionales y unidades cuyos requisitos se pueden consultar en <http://sectcv.es/acreditaciones/>

El amplio espectro de las CC y los escasos números de cada enfermedad individual obligan a tener una visión ampliada en el tiempo para conseguir un tamaño muestral significativo que represente una imagen real de la cirugía de las CC en nuestro país⁴. Como en años previos⁵, analizamos en este manuscrito la actividad asistencial en cirugía de las CC reportada por los servicios de nuestro país durante los últimos 9 años, que coincide con la última modificación en la plantilla de recogida de datos en nuestro registro.

Analizaremos la cirugía de CC realizada en España, considerando múltiples aspectos como: la distribución de intervenciones según el tipo de servicio (dedicado a la CC, adquirida o ambas), la actividad quirúrgica por comunidades autónomas, el número de procedimientos realizados en cada enfermedad y su tendencia temporal a crecer o disminuir.

El análisis pormenorizado de los datos del registro permite aumentar el conocimiento basado en nuestros resultados globales y establecer estrategias de mejora en la práctica clínica habitual,

para optimizar el manejo integral de los pacientes operados de CC. Asimismo eleva el rigor científico de la actividad clínica asistencial, es un ejercicio de transparencia, y posibilita la comparación entre distintos centros nacionales e internacionales⁶.

Material y métodos

La secretaría de la SECCE anualmente envía un cuestionario (Anexo I) a todos los servicios de cirugía cardiovascular para que lo cumplimenten y envíen sus datos de actividad. Los apartados 2 y 3.2 del cuestionario recogen específicamente los datos de actividad en CC operadas con y sin circulación extracorpórea (CEC). La participación de cada centro es voluntaria y anónima, respetándose en todo momento la confidencialidad de los datos. Durante el período 2012-2020 enviaron los datos de actividad entre 56 y 64 centros (Anexo II).

Los cuestionarios registran las intervenciones realizadas clasificadas por grupos de enfermedades, y la mortalidad hospitalaria (MH) observada en cada tipo de procedimiento. Como escala de estimación del riesgo preoperatorio de los pacientes con CC se utilizó la escala europea de Aristóteles básico⁷, recogiendo datos en todos los procedimientos. Esta escala de Aristóteles asigna una puntuación ascendente (entre 1,5 y 15) según la complejidad de la cirugía que se vaya a realizar.

En cada grupo de procedimientos se especifica la mortalidad media esperada según escala Aristóteles y la MH observada. Para el total agrupado de procedimientos se utiliza la media ponderada de la mortalidad esperada ajustada al peso de cada uno de los procedimientos del grupo.

Definimos 3 tipos de centros según su actividad anual en cirugía de CC: *centros de enfermedad congénita*, los dedicados exclusivamente a ella con registro de actividad única en CC; *centros de enfermedad adquirida*, que realizan fundamentalmente cirugía de cardiopatía adquirida incluyendo menos de 20 cirugías mayores de CC; y *centros de enfermedad mixta* (adquirida y CC), los que realizan más de 20 cirugías mayores de CC además de sus intervenciones en enfermedad adquirida.

Respecto al análisis estadístico, las variables se presentan como media, rango y porcentaje. Para el tratamiento estadístico se utilizó el *software* Statistical Package for Social Sciences (SPSS®) versión 21. Para la comparación entre las distintas comunidades autónomas se empleó el censo de población a 1 de enero de 2020 proporcionado por el Instituto Nacional de Estadística (<http://www.ine.es>).

Resultados

Durante los últimos 9 años se recibieron en la SECCE los datos de actividad en CC correspondientes a 56-64 centros, siendo 2016 el año con máxima participación en el registro de las distintas unidades de cirugía cardiovascular. Todos los centros cumplimentaron sus cifras de mortalidad observada y esperada según escala preoperatoria Aristóteles básico. Lamentablemente, los últimos 2 años

Tabla 1
Número de hospitales que contestaron el registro nacional de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular en los últimos 9 años

| Año | N.º de hospitales participantes | Datos de mortalidad |
|------|---------------------------------|---------------------|
| 2012 | 56 | 55 |
| 2013 | 56 | 56 |
| 2014 | 58 | 58 |
| 2015 | 62 | 62 |
| 2016 | 64 | 64 |
| 2017 | 62 ^a | 62 |
| 2018 | 62 ^a | 62 |
| 2019 | 57 ^a | 57 |
| 2020 | 60 ^a | 60 |

N.º: número.

^a Fusión de los servicios de cirugía cardiovascular de cardiopatías congénitas de los Hospitales Universitarios La Paz y Ramón y Cajal de Madrid.

Nº Cirugías de CC

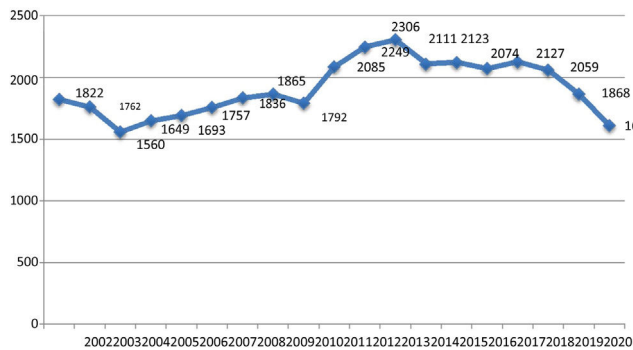


Figura 1. Evolución del número total de cirugías de cardiopatías congénitas a lo largo de los últimos 19 años según se han registrado por la SECCE.

hemos perdido la participación en este registro de un hospital específico de CC.

Los datos individualizados de actividad del año 2020, derivados del cuestionario anual enviado por la SECCE, se muestran en las tablas de los Anexos III y IV, y se irán analizando a continuación (tabla 1).

La actividad global en cirugía de CC en España muestra una tendencia decreciente en la última década, estando las cifras de 2020 al nivel de hace 3 lustros, aproximadamente (fig. 1). En 2020 observamos una reducción del 14% de actividad respecto al año previo. Las intervenciones en CC suponen casi el 10% del total de la cirugía mayor del país. Nuestro registro de actividad solo permite analizar las cirugías de CC con CEC, y las mayores sin CEC, aunque la actividad global de CC en nuestro país respecto al número total de cirugías es mayor, porque otras cirugías incluidas en el apartado de miscelánea, como por ejemplo la cirugía de marcapasos/desfibriladores, el implante de ECMO o las ventanas pericárdicas, no tienen posibilidad de subclasificarse entre CC o adquirida, diluyéndose en las cifras generales. La tabla 2 muestra la evolución de las cirugías de CC a lo largo del tiempo, reflejando el porcentaje que suponen respecto del total de cirugías mayores de actividad general de la SECCE. La mayoría de la cirugía de CC se realiza con CEC (81%) y el 19% restante sin CEC, manteniéndose estable esta proporción en el tiempo (fig. 2).

Analizando las intervenciones quirúrgicas de las CC, destacan por su elevada complejidad la cirugía del período neonatal (edad inferior a un mes de vida) y la del paciente adulto (edad superior a 18 años), que asocian diferente comorbilidad además de su obviamente distinta anatomía corporal. Nuestros porcentajes incluyendo los últimos 9 años en estos grupos de edad son del 18,71% en cirugía neonatal y del 21,58% en cirugía de congénitos adultos (fig. 3, fig. 4). La cirugía neonatal se realiza casi exclusivamente en los servicios dedicados a la congénita y a los servicios mixtos, mientras

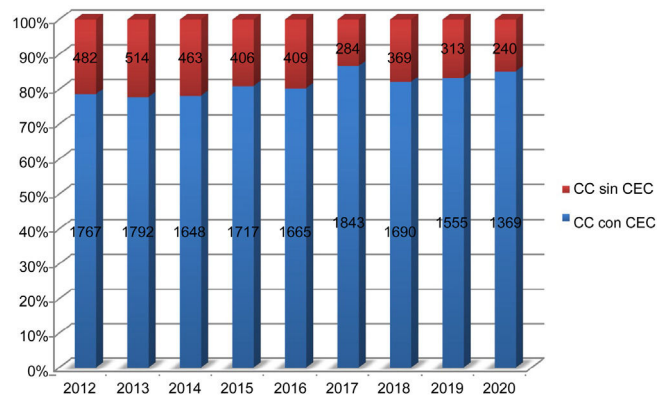


Figura 2. Distribución de cirugías anuales en pacientes con cardiopatía congénita subdivididas según precisen o no circulación extracorpórea. CC: cardiopatía congénita; CEC: circulación extracorpórea.

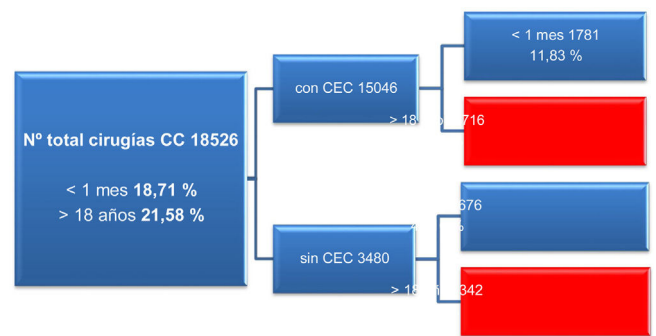


Figura 3. Cirugía cardiovascular de pacientes congénitos en los últimos 9 años, resaltando las intervenciones en neonatos y en adultos. CC: cardiopatía congénita; CEC: circulación extracorpórea.

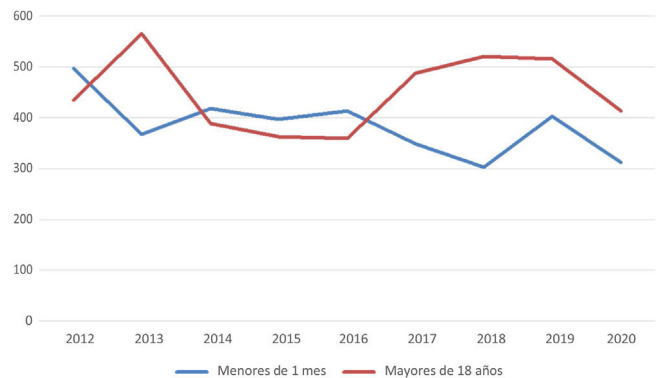


Figura 4. Distribución anual durante los últimos 9 años de las cirugías de cardiopatías congénitas en neonatos (menores de un mes) y en adultos (mayores de 18 años).

que la cirugía del congénito adulto se reparte ampliamente, asociando diferentes niveles de complejidad según el tipo de centro, como veremos posteriormente. Los resultados quirúrgicos en estos grupos de edad presentan unas cifras de MH del 3,88% en cirugía neonatal y del 1,21% en congénitos adultos, que son inferiores a las mortalidades esperadas por Aristóteles.

Las CC en España se operan mayoritariamente en servicios específicos de CC (55,3%), y en servicios con actividad mixta adquirida y congénita (32,2%). Un menor porcentaje de pacientes son operados en servicios dedicados principalmente a la cirugía adquirida (12,5%). La figura 5 muestra esta distribución de cirugías según

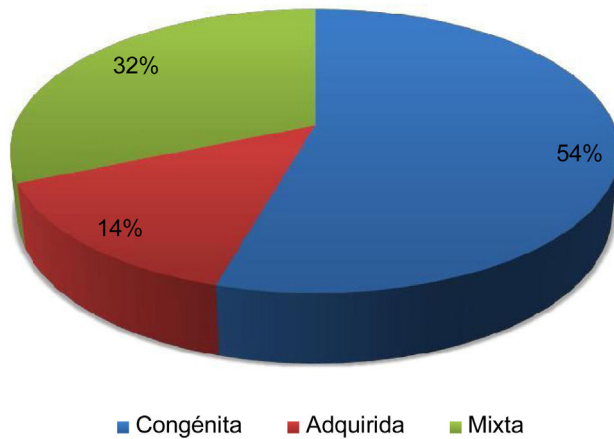
Tabla 2

Número total intervenciones de cirugía cardiovascular, número total de cirugía cardiovascular mayor, y número total de cirugías en pacientes con cardiopatía congénita durante los últimos 9 años

| Año | 2012 | 2013 | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2012-2020 |
|---|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|--------|-----------|
| N.º de centros | 56 | 56 | 58 | 62 | 64 | 62 | 62 | 57 | 60 | 56-64 |
| N.º total de cirugías | 32.488 | 33.204 | 33.807 | 35.413 | 35.576 | 36.692 | 34.318 | 33.660 | 27.017 | 302.175 |
| N.º total de cirugías mayores | 19.549 | 20.502 | 21.494 | 22.298 | 22.201 | 23.261 | 23.141 | 21.525 | 17.880 | 191.851 |
| N.º total de cirugía de CC | 2.249 | 2.306 | 2.111 | 2.123 | 2.074 | 2.127 | 2.059 | 1.868 | 1.609 | 18.526 |
| Porcentaje de cirugía de CC respecto a la cirugía mayor | 11,5 | 11,2 | 9,8 | 9,5 | 9,3 | 9,1 | 8,9 | 8,7 | 9 | 9,6 |

CC: cardiopatías congénitas; N.º: número.

CC con CEC



CC sin CEC

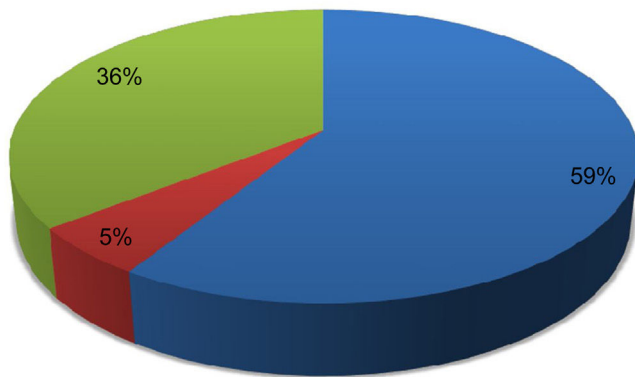


Figura 5. Distribución de cirugías de cardiopatías congénitas en el período 2012-2020 según sea la actividad principal de cada centro: congénita, adquirida, o mixta. CC: cardiopatía congénita; CEC: circulación extracorpórea.

la actividad principal de cada centro distinguiendo entre las que requieren o no CEC.

La figura 6 y la tabla 3 muestran la distribución geográfica de la cirugía de las CC distribuida por comunidades autónomas en el año 2020, observándose que el 75% de actividad se concentra en Madrid, Cataluña y Andalucía.

En este registro de los últimos 9 años, el cierre de comunicación interauricular continúa siendo la operación realizada más

Tabla 3

Distribución geográfica de la cirugía de las cardiopatías congénitas en 2020 distribuida por CC. AA. subdividida en las que se realizan con y sin circulación extracorpórea

| CC. AA. | CC con CEC N.º (%) | CC sin CEC N.º (%) |
|--------------------|--------------------|--------------------|
| Andalucía | 255(15,09) | 46(12,47) |
| Aragón | 20(1,18) | 4(1,08) |
| Asturias | 2(0,12) | 1(0) |
| Baleares | 7(0,41) | 0(0) |
| Canarias | 55(3,25) | 14(3,8) |
| Cantabria | 3(0,18) | 1(0,27) |
| Castilla-La Mancha | 5(0,3) | 0(0) |
| Castilla y León | 3(0,18) | 0(0) |
| Cataluña | 310(18,34) | 60(16,26) |
| Extremadura | 1(0,06) | 0(0) |
| Galicia | 7(0,41) | 0(0) |
| La Rioja | 1(0,06) | 0(0) |
| Madrid | 470(27,81) | 76(20,60) |
| Murcia | 42(2,49) | 9(2,44) |
| Navarra | 0(0) | 0(0) |
| País Vasco | 88(5,21) | 12(3,25) |
| Valencia | 98(5,8%) | 18(4,88%) |
| Total | 1.369 (100%) | 240 (100%) |

CC: cardiopatías congénitas; CC. AA.: comunidad autónoma; CEC: circulación extracorpórea.

frecuentemente, incluyéndose estas enfermedades en los defectos septales, que a su vez es el grupo más prevalente dentro de nuestra actividad. La MH global de la cirugía de los pacientes congénitos en este período fue del 2,97% (tabla 4); referida a cirugías con y sin CEC obtenemos valores del 3,1 y del 2,41%, respectivamente, manteniéndose estas cifras por debajo de las esperadas según escala preoperatoria de Aristóteles.

Cirugía de las cardiopatías congénitas con circulación extracorpórea

Se operaron 15.046 cirugías congénitas con CEC en nuestro país entre 2012 y 2020. De ellas, el 11,83% se hicieron en neonatos y el 24,7% en adultos. Un 54% se realizaron en centros de actividad congénita exclusiva, el 32% en centros de actividad mixta y el 14% en centros de actividad adquirida. La MH global fue del 3,1%, inferior a la esperada (Aristóteles-6,48).

La tabla 5 muestra los datos anuales de mortalidad observada y esperada según puntuación de Aristóteles distribuidos según el tipo de actividad de los centros. Observamos mayor complejidad de las operadas en los centros exclusivos de actividad congénita y mixta respecto a las operadas en centros de enfermedad adquirida, logrando cifras de MH inferiores a las esperadas en todos los grupos.

Analizaremos a continuación estas cirugías, que hemos subdividido en 4 grandes grupos diagnósticos: defectos septales

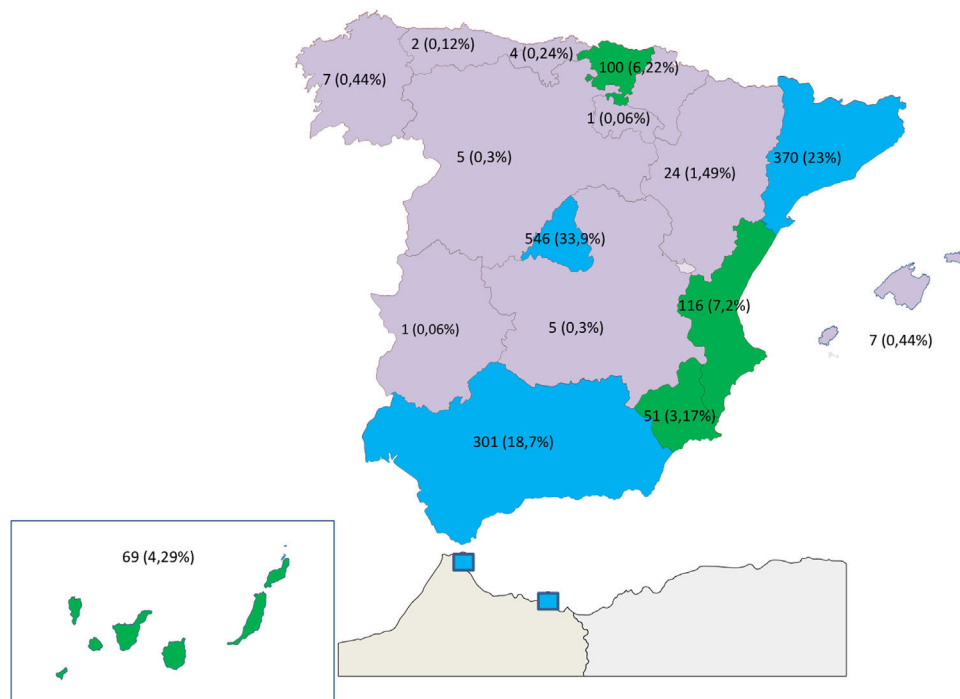


Figura 6. Mapa de España mostrando la distribución geográfica de la cirugía de las CC en las distintas comunidades autónomas (CC. AA.) en el año 2020. En azul: CC. AA. con > 15% de actividad: Madrid, Cataluña y Andalucía. En verde CC. AA. con actividad entre 2-10%: Valencia, País Vasco, Canarias y Murcia. < 2% actividad en CC: el resto de CC. AA.

Tabla 4
Cirugía de CC en los últimos 9 años, subdivididas por grupos de enfermedades, especificando mortalidad observada y esperada según escala de Aristóteles

| Actividad CC 2012-2020 | Casos | N.º de Éxitos | Porcentaje Éxitos | Aristóteles Medio | Porcentaje éxitos Esperado ^a |
|---|--------|---------------|-------------------|-------------------|---|
| Cirugía congénita anomalias VVPP | 15.046 | 467 | 3,10 | 6,48 | 5-10 |
| Defectos septales y anomalias VVPP | 6.555 | 83 | 1,27 | 4,87 | 1-5 |
| Cirugía valvular en congénitos | 3.361 | 73 | 2,17 | 7,56 | 5-10 |
| Cirugía de fisiología univentricular | 978 | 86 | 8,79 | 9,20 | 5-10 |
| Anomalías tronco-conales, TGA y variantes | 4.152 | 225 | 5,42 | 8,88 | 5-10 |
| Cirugía congénita sin CEC | 3.480 | 84 | 2,41 | 4,81 | 1-5 |
| Total actividad quirúrgica CC | 18.526 | 551 | 2,97 | 6,16 | 5-10 |

CC: cardiopatías congénitas; CEC: circulación extracorpórea; N.º: número; TGA: trasposición de grandes arterias; VVPP: venas pulmonares.

^a Rango de mortalidad esperada según escala de Aristóteles básico por grupos de enfermedad.

Tabla 5
Distribución anual de la cirugía de cardiopatías congénitas con circulación extracorpórea anual, según la actividad principal de cada centro (congénita, adquirida, mixta)

| Año | 2012 | 2013 | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 |
|-------------------------|----------|----------|----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| N.º total de CC con CEC | 1.767 | 1.792 | 1.648 | 1.717 | 1.665 | 1.843 | 1.690 | 1.555 | 1.369 |
| Congénita | 766 | 878 | 834 | 929 | 954 | 1.171 | 1.016 | 854 | 783 |
| MH, número (%) | 37 (4,8) | 30 (3,4) | 20 (2,4) | 33 (3,55) | 39 (4,09) | 40 (3,42) | 26 (2,56) | 21 (2,46) | 25 (3,19) |
| Aristóteles | 8 | 7,5 | 7,3 | 7,2 | 7,5 | 7,7 | 7,1 | 7,4 | 7,3 |
| Adquirida | 238 | 178 | 245 | 216 | 233 | 270 | 328 | 224 | 201 |
| MH, número (%) | 4 (0,7) | 3 (1,7) | 6 (2,4) | 3 (1,39) | 2 (0,86) | 8 (3,21) | 7 (2,13) | 3 (1,34) | 2 (0,99) |
| Aristóteles | 5,8 | 3,5 | 4,5 | 4,8 | 4,2 | 5,4 | 4,0 | 4,8 | 3,6 |
| Mixto | 763 | 736 | 569 | 572 | 478 | 402 | 346 | 477 | 385 |
| MH, número (%) | 28 (3,7) | 21 (2,9) | 17 (3) | 21 (3,67) | 15 (3,13) | 11 (2,74) | 15 (4,34) | 16 (3,35) | 16 (4,15) |
| Aristóteles | 7,9 | 6,8 | 6,6 | 7,2 | 7,1 | 7,1 | 7,0 | 7,6 | 5,7 |

+ anomalías de las venas pulmonares, cirugía valvular congénita, cirugía univentricular y anomalías tronco-conales + otras variantes.

Defectos septales y anomalías de las venas pulmonares

Este grupo incluye las cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha que ocasionan sobrecarga hemodinámica con clínica de insuficiencia cardiaca congestiva. Constituyen el grupo patológico más frecuente, suponiendo un 43,6% del total de la cirugía de CC con CEC, y tienen una mortalidad observada de 1,27%.

El cierre de comunicación interauricular y el cierre de comunicación interventricular continúan siendo los procedimientos más comunes (tabla 6) y se realizan con excelentes resultados, asociando cifras de MH inferiores al 1%. Las cifras de mortalidad observada fueron inferiores a la esperada en todos los grupos excepto en el drenaje venoso pulmonar anómalo total, que presenta cifras superiores a las esperadas. Esta cirugía se realiza habitualmente en los primeros días/meses de vida, además suele asociar cianosis severa y shock en los casos obstructivos que requieren una cirugía emergente.

Tabla 6
Cirugía congénita con circulación extracorpórea 2012-2020: defectos septales y anomalías de venas pulmonares

| Defectos septales y anomalías de venas | N.º de Cirugías | Total Éxitos | Porcentaje Éxitos | Aristóteles Medio | Porcentaje éxitos Esperados ^a |
|--|-----------------|--------------|-------------------|-------------------|--|
| <i>Pumonares</i> | | | | | |
| CIA | 2.930 | 15 | 0,51 | 3,01 | < 1 |
| Drenaje venoso pulmonar anómalo ± CIA | 591 | 7 | 1,18 | 4,84 | 1-5 |
| Drenaje venoso pulmonar | 211 | 25 | 11,85 | 8,77 | 5-10 |
| <i>Anómalo total</i> | | | | | |
| CIV (incluye DSVD sin estenosis pulmonar) | 1.988 | 15 | 0,75 | 6,39 | 5-10 |
| DPSAV (<i>ostium primum</i> y transicional) | 415 | 4 | 0,96 | 4,82 | 1-5 |
| Defecto completo del septo auriculoventricular | 420 | 17 | 4,05 | 8,77 | 5-10 |
| Total | 6.555 | 83 | 1,27 | 4,87 | 1-5 |

CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DSVD: doble salida del ventrículo derecho; DPSAV: defecto parcial del septo auriculoventricular.

^a Rango de mortalidad esperada según escala de Aristóteles básico por grupos de enfermedad.

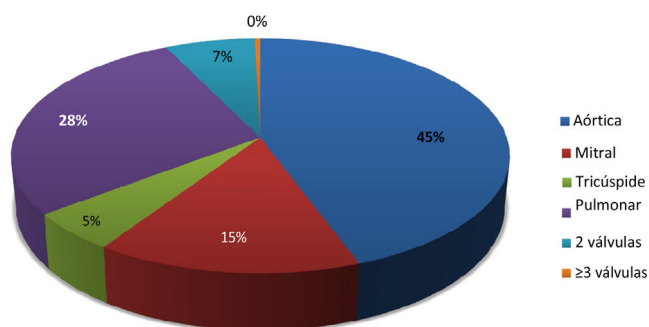


Figura 7. Cirugía valvular en congénitos durante el período 2012-2020.

Cirugía valvular en congénitos

Este grupo supone un 22,3% del toda la cirugía de CC con CEC. La mortalidad observada de este grupo es el 2,17%, inferior a la esperada según Aristóteles. La **figura 7** muestra que estas cirugías se realizan sobre las válvulas aórtica el 45%, pulmonar el 28%, mitral el 15% y tricúspide el 5%. En el 7% de la cirugía valvular congénita se interviene simultáneamente a 2 válvulas cardíacas, y es anecdótica la cirugía sobre 3 o más válvulas.

La **tabla 7** detalla las distintas técnicas quirúrgicas utilizadas para tratar la variada enfermedad valvular congénita, observando cifras de MH inferiores a las esperadas en prácticamente todos los grupos. Destacamos en la valvulopatía congénita la reparación valvular como procedimiento habitual: considerando las limitaciones técnicas de cada caso (anillos valvulares límite o con hipoplasia severa), las posibilidades de crecimiento y actividad de los pacientes, intentamos retrasar al máximo el recambio valvular para evitar la anticoagulación prolongada. La sustitución valvular pulmonar continúa siendo el procedimiento aislado más empleado en este grupo diagnóstico, y se realiza mayoritariamente en adultos con insuficiencia pulmonar severa como secuela de su reparación previa de una situación Fallot con repercusión hemodinámica. La sigue en frecuencia la cirugía de la estenosis subaórtica, que engloba la resección de una membrana o rodete con o sin miectomía de Morrow asociada.

Cirugía univentricular

La cirugía de los pacientes con fisiología univentricular es la menos frecuente (6,5% del total de la cirugía de CC con CEC), y también es la que asocia mayor mortalidad (8,79%), en línea con la esperada según Aristóteles (**tabla 8**).

Dentro de este grupo, las cirugías del tercer tiempo (Fontan y variantes) son las más frecuentes, seguidas por las del segundo tiempo de la vía univentricular (Glenn), presentando en estos casos cifras de MH (1,69 y 4,07%, respectivamente) inferiores a lo esperado.

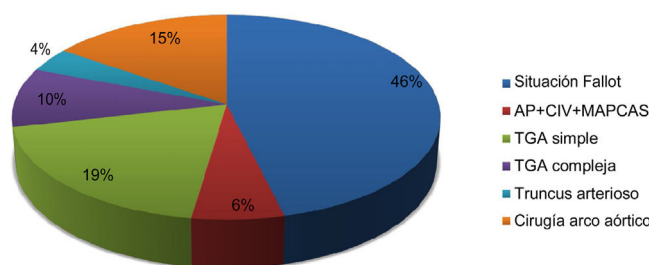


Figura 8. Cirugía de cardiopatías tronco-conales durante el período 2012-2020. AP+CIV+MAPCAS: Atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales mayores aortopulmonares; TGA: trasposición de grandes arterias.

Las cirugías de Norwood (primer tiempo del síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico), continúan asociando una elevada MH (30,81%) mayor a la esperada.

Las fístulas sistémico-pulmonares con CEC son menos frecuentes que las que se hacen sin CEC, y asocian una mortalidad observada (9,52%) similar a la esperada.

Cirugía de las anomalías tronco-conales y otras variantes

En este subgrupo de cirugías que supone el 27,6% del total de la cirugía de CC con CEC, incluimos varios grupos de enfermedades: las tronco-conales, de las cuales muchas se operan en período neonatal (D-trasposición de grandes arterias, truncus y enfermedad del arco aórtico dependiente de perfusión ductal), anomalías coronarias, trasplantes cardíaco y cardiopulmonar, y el resto de cirugías no clasificables dentro de otras categorías (**tabla 9**). La mortalidad observada en este grupo es del 5,42%, inferior a la esperada según Aristóteles.

Dentro de las cardiopatías tronco-conales que suponen el grueso de este grupo (**fig. 8**), la más frecuente es la situación Fallot, entendiéndose como tal la presencia de una comunicación interventricular no restrictiva junto a la estenosis o atresia de la válvula pulmonar, que asocia una baja MH (2,07%). La D-trasposición de grandes arterias es la siguiente en frecuencia, en ella existe concordancia aurículo-ventricular y discordancia ventrículo-arterial: simple es la que tiene el septo interventricular intacto, y compleja la que asocia comunicación interventricular, obstrucción del arco aórtico, y/o estenosis pulmonar. La mortalidad observada en la D-trasposición simple y compleja ha sido del 5,56 y 10,59%, respectivamente. La enfermedad del arco aórtico que se repara por esternotomía incluye hipoplasia e interrupción del arco aórtico con perfusión de la aorta descendente dependiente del ductus, que se suele operar en período neonatal con técnicas de perfusión cerebral selectiva, y asocia una mortalidad del 5,26%. El truncus arterioso es la enfermedad tronco-conal más infrecuente: existe una única válvula semilunar que cabalga sobre una comunicación interventricular no restrictiva, y asocia una mortalidad elevada (15,24%) similar a la esperada.

Tabla 7
Cirugía valvular en congénitos con circulación extracorpórea 2012-2020

| Cirugía valvular en congénitos | N.º de Cirugías | Total Éxitos | Porcentaje éxitos Observado | Aristóteles Medio | Porcentaje éxitos Esperado ^a |
|--|-----------------|--------------|-----------------------------|-------------------|---|
| Estenosis aórtica discreta subvalvular (membrana, miomectomía) | 572 | 8 | 1,40 | 6,32 | 5-10 |
| Estenosis aórtica supravalvular | 90 | 4 | 4,44 | 6,99 | 5-10 |
| Sustitución valvular aórtica | 287 | 1 | 0,35 | 7,92 | 5-10 |
| Plastia valvular aórtica | 246 | 3 | 1,22 | 7,87 | 5-10 |
| Reemplazo de raíz aórtica (Ross y Ross-Konno) | 148 | 5 | 3,38 | 11,94 | 10-20 |
| Reemplazo de raíz aórtica (Bentall y Bentall-Konno) | 87 | 2 | 2,30 | 9,77 | 5-10 |
| Técnicas de remodelado/reemplazo raíz aórtica (Yacoub, David, variantes) | 63 | 2 | 3,17 | 8,73 | 5-10 |
| Sustitución valvular mitral | 236 | 8 | 3,39 | 7,67 | 5-10 |
| Plastia valvular mitral | 265 | 5 | 1,89 | 7,88 | 5-10 |
| Sustitución valvular tricuspídea | 48 | 5 | 10,42 | 7,80 | 5-10 |
| Plastia valvular tricuspídea aislada | 129 | 2 | 1,55 | 7,37 | 5-10 |
| Válvula pulmonar plastia | 191 | 0 | 0 | 6,07 | 5-10 |
| Válvula pulmonar sustitución | 757 | 8 | 1,06 | 7,06 | 5-10 |
| Procedimientos sobre dos válvulas | 229 | 14 | 6,11 | 8,5 | 5-10 |
| Procedimientos sobre ≥ 3 válvulas | 13 | 1 | 7,69 | 8 | 5-10 |
| Total | 3.361 | 73 | 2,17 | 7,56 | 5-10 |

^a Rango de mortalidad esperada según escala de Aristóteles básico por grupos de enfermedad.

Tabla 8
Cirugía congénita con circulación extracorpórea en enfermedades de fisiología univentricular, 2012-2020

| Cirugía univentricular | N.º de Cirugías | Total Éxitos | Porcentaje Éxitos | Aristóteles Medio | Porcentaje éxitos Esperado ^a |
|--|-----------------|--------------|-------------------|-------------------|---|
| Glenn | 295 | 12 | 4,07 | 7,29 | 5-10 |
| Fontan y variantes | 354 | 6 | 1,69 | 9,27 | 5-10 |
| Conversión de Fontan | 10 | 1 | 10,0 | 10,10 | 10-20 |
| Fistula sistémico-pulmonar | 147 | 14 | 9,52 | 7,27 | 5-10 |
| Norwood y variantes para corazón izquierdo hipoplásico | 172 | 53 | 30,81 | 13,92 | > 20 |
| Total | 978 | 86 | 8,79 | 9,2 | 5-10 |

^a Rango de mortalidad esperada según escala de Aristóteles básico por grupos de enfermedad.

Tabla 9
Cirugía en congénitos con circulación extracorpórea 2012-2020: anomalías tronco-conales y otras variantes

| Anomalías tronco-conales y variantes | N.º de Cirugías | Total Éxitos | Porcentaje Éxitos | Aristóteles Medio | Porcentaje éxitos Esperados ^a |
|---|-----------------|--------------|-------------------|-------------------|--|
| T. Fallot o situación Fallot (incluye AP+ CIV y DSVD tipo Fallot) | 1.259 | 26 | 2,07 | 8,16 | 5-10 |
| AP+ CIV+ MAPCAS | 168 | 13 | 7,74 | 10,11 | 10-20 |
| TGA con septo intacto | 522 | 29 | 5,56 | 9,82 | 5-10 |
| TGA compleja (con CIV, obstrucción arco aórtico y/o estenosis pulmonar) | 255 | 27 | 10,59 | 11,39 | 10-20 |
| Truncus arterioso | 105 | 16 | 15,24 | 10,05 | 10-20 |
| Cirugía arco aórtico (interrupción, hipoplasia) | 418 | 22 | 5,26 | 9,83 | 10-20 |
| ALCAPA y anomalías coronarias | 133 | 1 | 0,75 | 9,40 | 5-10 |
| Trasplante cardiaco | 240 | 30 | 12,50 | 10,01 | 10-20 |
| Trasplante cardiopulmonar | 2 | 1 | 50 | 11,98 | 10-20 |
| Otros con CEC | 1.050 | 60 | 5,71 | 7,60 | 5-10 |
| Total | 4.152 | 225 | 5,42 | 8,88 | 5-10 |

ALCAPA: arteria coronaria anómala saliendo de la arteria pulmonar; AP: atresia pulmonar; CEC: circulación extracorpórea; CIV: comunicación interventricular; DSVD: doble salida del ventrículo derecho; D-TGA: D-trasposición de grandes arterias; MAPCAS: colaterales arteriales sistémico-pulmonares mayores; T. Fallot: tetralogía de Fallot.

^a Rango de mortalidad esperada según la escala de Aristóteles básico por grupos de enfermedad.

Se han realizado durante este tiempo 240 trasplantes cardiacos y 2 cardiopulmonares, con MH del trasplante cardiaco del 12,5%, en línea con la esperada.

Finalmente, existe un grupo numeroso de cirugías realizadas con CEC no clasificadas en las categorías anteriores, que se realizan con MH del 5,71%, proporcional a la esperada.

Cirugía de las cardiopatías congénitas sin circulación extracorpórea

En nuestro país se realizaron 3.480 cirugías congénitas sin CEC durante los últimos 9 años, de las cuales el 59% se hicieron en

centros de actividad congénita exclusiva, el 36% en centros de actividad mixta y el 5% en centros de actividad adquirida. La MH fue del 2,41%, similar a la esperada por Aristóteles-4,81. La **tabla 10** muestra los datos de mortalidad observada y esperada anual distribuida según el tipo de actividad de los centros. En ella destacamos una complejidad similar de las CC operadas en todos los centros, con cifras de MH similar a la esperada en todos los grupos.

La **tabla 11** detalla las cirugías de CC sin CEC y en ella vemos que la ligadura ductal es la cirugía más prevalente. Predominan los ductus de peso inferior a 2,5 kg, habitualmente prematuros, que asocian mayor mortalidad que los nacidos a término, secundaria a su inmadurez y a otras enfermedades de la prematuridad poco relacionadas

Tabla 10

Distribución anual de la cirugía de cardiopatías congénitas sin circulación extracorpórea según la actividad principal de cada centro (congénita, adquirida, mixta)

| | 2012 | 2013 | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 |
|-------------------------|---------|---------|---------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|
| N.º total de CC sin CEC | 482 | 514 | 463 | 406 | 409 | 284 | 369 | 313 | 240 |
| <i>Congénita</i> | 194 | 264 | 268 | 219 | 286 | 213 | 240 | 203 | 164 |
| MH, número (%) | 4 (2,6) | 6 (2,3) | 7 (2,6) | 6 (2,74) | 1 (0,35) | 7 (3,29) | 4 (1,67) | 3 (1,48) | 3 (1,83) |
| Aristóteles | 4,2 | 4 | 4,2 | 4,6 | 5,4 | 5,7 | 4,5 | 5,5 | 4,9 |
| <i>Adquirida</i> | 52 | 22 | 20 | 15 | 9 | 24 | 37 | 6 | 5 |
| MH, número (%) | 3 (5,8) | 0 (0) | 1 (5) | 1 (6,67) | 0 (0) | 2 (8,33) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) |
| Aristóteles | 4,6 | 2,7 | 4,9 | 3,4 | 4,1 | 3,6 | 4,5 | 2,3 | 3 |
| <i>Mixto</i> | 236 | 228 | 175 | 172 | 114 | 47 | 92 | 104 | 71 |
| MH, número (%) | 8 (3,4) | 5 (2,2) | 5 (2,9) | 3 (1,74) | 1 (0,87) | 2 (4,26) | 5 (5,43) | 4 (3,85) | 3 (4,23) |
| Aristóteles | 4,6 | 5,4 | 5,1 | 5,0 | 4,0 | 5,4 | 6,3 | 5,4 | 5,3 |

CC: cardiopatías congénitas; CEC: circulación extracorpórea; MH: mortalidad hospitalaria; N.º: número.

Tabla 11

Cirugía congénita sin circulación extracorpórea 2012-2020

| Congénitos Sin CEC | N.º de Cirugías | Total Éxito | Porcentaje Éxito | Aristóteles Medio | Porcentaje éxito Esperado ^a |
|-------------------------------|-----------------|-------------|------------------|-------------------|--|
| Fistulas sistémico-pulmonares | 200 | 20 | 10,00 | 6,27 | 5-10 |
| Cerclaje de arteria pulmonar | 296 | 20 | 6,76 | 5,72 | 5-10 |
| Coartación de aorta | 872 | 7 | 0,80 | 7,06 | 5-10 |
| Ductus <2,5 kg | 917 | 31 | 3,38 | 3,26 | <1 |
| Ductus >2,5 kg | 229 | 3 | 1,31 | 3 | <1 |
| Reparación de anillo vascular | 153 | 1 | 0,65 | 5,7 | 5-10 |
| Otros | 813 | 2 | 0,25 | 3,78 | <1 |
| Total | 3.480 | 84 | 2,41 | 4,81 | 1-5 |

CEC: circulación extracorpórea; kg: kilogramo; N.º: número.

^a Rango de mortalidad esperada según escala de Aristóteles básico por grupos de enfermedad.

con su situación cardiológica. La siguiente enfermedad en frecuencia es la coartación de aorta que se opera con mortalidad del 0,8%. La cirugía del anillo vascular es la menos frecuente y tiene excelentes resultados (MH 0,65%). Como otras cirugías paliativas, el cerclaje de la arteria pulmonar y las fistulas sistémico pulmonares son técnicamente sencillas, pero muy exigentes en el manejo perioperatorio de los pacientes, que precisan un manejo balanceado de las dos circulaciones en el seno de una cardiopatía sin corregir, reflejándose esto en una mayor mortalidad respecto al resto de cirugías de este grupo, aunque ajustadas a las cifras esperadas según Aristóteles.

Dentro de estas intervenciones de CC sin CEC, el 48,16% se realizaron en período neonatal, correspondiendo la mayoría de ellas a ligaduras ductales del prematuro, y el 9,83% en pacientes adultos.

Discusión

Las CC son los defectos congénitos más frecuentes⁸, abarcan numerosas enfermedades y técnicas quirúrgicas, que se aplican a un amplio espectro de pacientes, por tanto, el análisis de resultados y el control de calidad que implica tienen gran trascendencia⁹. Los registros de actividad contribuyen a mantener el nivel de calidad y excelencia en nuestros centros¹⁰. Estos registros deben ser veraces y auditables, tienen como finalidad ofrecer unos cuidados óptimos y seguros a nuestros pacientes, comparables dentro y fuera de nuestras fronteras¹¹, contribuyendo tanto a la investigación como a la docencia, para elaborar posteriormente estrategias de mejora¹².

La SECCE publica anualmente su registro de intervenciones, que muestra la situación real española en lo referente a la cirugía cardiovascular. La cirugía de las CC supone casi un 10% del total de la cirugía cardiovascular mayor, y desde hace 5 años se analiza de forma separada, complementando al registro general del año en curso¹³. Presentamos los datos de actividad del período (2012-2020) para obtener una muestra representativa de pacientes de la que podemos sacar conclusiones fiables. Este registro se publica simultáneamente al general de 2020¹⁴.

La literatura actual sobre la cirugía de las CC mantiene números estables en la población pediátrica, relacionados con una natalidad

mantenida o descendente en consecuencia con la situación de recesión económica que actualmente vivimos, y las elevadas tasas de interrupciones de embarazo. La mejoría de los cuidados perioperatorios de las CC ha disminuido considerablemente su MH en las últimas décadas, traduciéndose en que actualmente más del 90% de estos pacientes alcanzan la vida adulta. En consecuencia, cada vez aumenta más el número de adultos con CC que precisan nuevas reoperaciones asociadas a residuos, secuelas o complicaciones de sus intervenciones previas¹⁵. Es esencial considerar estos datos a la hora de planificar la atención sanitaria que requerirá esta población adulta en continuo crecimiento¹⁶, que actualmente constituye un problema de salud pública, puesto que precisarán procedimientos percutáneos y quirúrgicos para tratar su morbilidad asociada, y así asegurar la mejor calidad de vida posible a estos pacientes¹⁷.

La pandemia COVID-19 apareció en diciembre 2019, y se extendió por el mundo como un «tsunami» durante 2020 causando un colapso casi completo de todo nuestro sistema sanitario que se dedicó casi exclusivamente a la atención de estos enfermos. Los niños contagiados por el virus SARS-CoV-2 manifiestan generalmente formas asintomáticas o leves de enfermedad. Como consecuencia directa de esto, se retrasó la atención de los pacientes no COVID-19 y se reestructuraron las listas de espera para optimizar la utilización de recursos materiales y humanos¹⁸. La cirugía cardiovascular de CC española al igual que la de otros países¹⁹, presentó una drástica reducción hasta el 50% del número de cirugías en los primeros meses de la pandemia, priorizando los casos más urgentes que afectaban a neonatos y lactantes principalmente²⁰. Ha sido excepcional la necesidad de cirugía urgente en pacientes con COVID-19 y CC, pudiendo diferirse en la mayoría de los casos y estableciéndose protocolos de actuación en este nuevo escenario²¹.

En nuestro país las operaciones de CC suponen entre 1.600-2.000 cirugías mayores anuales, con disminución progresiva a lo largo de la última década, observándose en 2020 una reducción del 14% de actividad respecto a 2019. A pesar de la disminución del número de cirugías, se ha mantenido el nivel de complejidad con similares cifras de MH a las de 2019²². La proporción entre cirugías con y sin CEC (81 y 19%, respectivamente) se mantiene estable.

Los pacientes operados de una CC abarcan un amplio rango de edad que va desde el nacimiento hasta el final de su vida adulta. La cirugía neonatal es un reto por su complejidad, exige una técnica exquisita y un trabajo coordinado con el resto de los servicios que atienden a estos pacientes (neonatología, anestesia, cardiología, etc.). También la cirugía del paciente congénito adulto asocia elevada morbilidad, y asimismo requiere una sincronía máxima entre todo el personal implicado en sus cuidados y una acertada elección de las técnicas quirúrgicas a aplicar²³. Los resultados de la cirugía neonatal y de la cirugía de los adultos con CC de un servicio se reflejan en la MH y son indicadores de calidad del mismo²⁴. Este registro muestra que la cirugía neonatal y la de los congénitos adultos suponen respectivamente un 18,7 y 21,5% del global de cirugía de CC, realizándose ambas con excelentes resultados.

La cirugía de CC española se realiza mayoritariamente (88% del total) en centros de actividad congénita exclusiva y en centros mixtos de actividad congénita-adquirida. Los servicios de cardiopatía adquirida aportan el 12% de actividad restante, en pacientes con riesgo preoperatorio inferior, probablemente relacionado con la menor cirugía neonatal en estos centros respecto a los otros. En cualquier caso, e independientemente de la actividad principal de cada centro, los resultados son buenos en términos de mortalidad observada, que suele ser inferior a la esperada.

El 75% de las cirugías de CC de nuestro país se realizan en Madrid, Cataluña y Andalucía. Estas comunidades autónomas tienen más densidad de población según las estimaciones del Instituto Nacional de Estadística y cuentan con más centros de actividad específica en CC, que son unidades de referencia de nuestro Sistema Nacional de Salud.

Los resultados generales de la cirugía de las CC son muy buenos, con cifras de mortalidad por debajo de las esperadas según escala de Aristóteles. Las CC operadas más frecuentemente (comunicación interauricular, comunicación interventricular, Fallot, sustitución valvular pulmonar, coartación y ductus) asocian muy baja mortalidad y son perfectamente equiparables con otros países de ámbito internacional²⁵ que operan anualmente un mayor número de casos comparados con nosotros²⁶. Existen no obstante áreas de mejora en enfermedades menos frecuentes pero muy complejas, como son determinadas cirugías neonatales (trasposición de grandes arterias, truncus, drenaje venoso pulmonar anómalo total, primer tiempo de Norwood), en las que nuestra mortalidad es elevada si nos comparamos con los datos publicados por cirujanos norteamericanos²⁷.

Nuestras cirugías más frecuentes son las de los defectos septales y de las anomalías de las venas pulmonares que generalmente tienen resultados excelentes con mínima mortalidad. El drenaje venoso pulmonar anómalo total suele operarse en período neonatal y muchas veces en situación de profunda cianosis y descompensación hemodinámica, que probablemente condicionen la MH ligeramente superior a la esperada.

Las cardiopatías tronco-conales son bastante frecuentes, se realizan con buenos resultados y baja mortalidad, considerando que son cirugías técnicamente muy exigentes realizadas en período neonatal o de lactancia. El truncus arterioso tiene alta mortalidad en línea con la esperada, siendo esta cardiopatía muy infrecuente y especialmente nociva, ya que evoluciona irremediablemente a una hipertensión pulmonar severa si no se opera en los primeros meses de vida, y su reparación quirúrgica implica interponer un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, condenando a los pacientes a sufrir a lo largo de su vida varias reintervenciones para recambiar el conducto.

El trasplante cardíaco pediátrico y del adulto con CC asocia una mortalidad del 12,5%, similar a la esperada, considerando las dificultades técnicas que asocian las complejas anatomías de algunos pacientes y la comorbilidad de los mismos por cirugías previas (situación de fallo de Fontan, etc.). El trasplante cardíaco en edad

pediátrica y de CC supera el 10% del total de trasplantes cardíacos realizados en nuestro país²⁸. En 2021 se realizó en nuestro país el primer caso mundial de trasplante ABO incompatible con donante neonatal en asistolia controlada²⁹. Este caso demuestra la posibilidad de seguir aumentando los posibles donantes para trasplantar a los pacientes pediátricos y adultos con CC en lista de espera. Estos hechos, junto con el aumento del uso de dispositivos de asistencia ventricular pre-trasplante³⁰ probablemente influyen en el aumento de trasplantes cardíacos observados en los últimos años en estos pacientes.

La cirugía valvular en congénitos es el tercer grupo en frecuencia de CC operadas con CEC. Abarca diferente enfermedad a nivel de los velos valvulares, anillo, y aparato sub y/o supravalvular, que se traduce en numerosas técnicas quirúrgicas para solucionarlas. Esta cirugía tiene magníficos resultados tanto en reparación como en sustitución valvular, presenta una MH global del 2,17%, comparable tanto con otros centros de ámbito internacional como con la cirugía valvular nacional del paciente con cardiopatía adquirida. Destacamos el importante número de reparaciones respecto a sustitución valvular a nivel aórtico, mitral y tricuspídeo, que refleja el empeño por parte de los cirujanos de CC en restaurar la anatomía y fisiología normales de dichas válvulas, para retrasar al máximo el implante de una prótesis valvular y la anticoagulación obligada que esto asocia.

La cirugía del corazón univentricular es la menos prevalente de todas y la que asocia peores resultados. Las cifras de MH claramente son superiores a los otros grupos diagnósticos (8,79%), pero coinciden con lo esperado según Aristóteles. Esta elevada mortalidad se relaciona con la técnica quirúrgica, y con la delicada fisiología de estos pacientes que necesitan un manejo óptimo para compensar adecuadamente las circulaciones sistémica y pulmonar. Las cirugías más frecuentes en este grupo son las operaciones de Fontan y Glenn, que se realizan con mortalidad inferior a la esperada. La cirugía de Norwood y sus variantes son las más letales y asocian mayor riesgo, son técnicamente muy complejas, se realizan en período neonatal, y requieren una excelente capacitación de todo el personal implicado en los cuidados perioperatorios (cirujanos, cardiólogos, neonatología, anestesia. . .).

La cirugía de las CC sin CEC también se realiza con muy buenos resultados, y casi de manera exclusiva en centros exclusivos de CC y en centros mixtos, siendo anecdótica la actividad en servicios de cardiopatía adquirida (5%). El cierre quirúrgico ductal es la enfermedad más prevalente en este grupo. Resaltamos las cirugías de coartación y anillo vascular que se realizan con excelentes resultados y MH inferior al 1%.

Este registro presenta ciertas limitaciones. La primera está relacionada con la calidad de los datos, ya que es un registro de actividad voluntario y no auditado. Trabajamos para implementar una base de datos por paciente, que permita aumentar la fiabilidad de los datos y conseguir información para estudios posteriores³¹. Existe actualmente una base de datos europea de estas características (<http://www.echsacongenitaldb.org/>), a la que varios servicios nacionales reportan sus datos de actividad, en la que es posible una comparación directa con otros países europeos. Este año no todos los centros públicos enviaron sus datos al registro, además de centros privados con volumen considerable en CC que tradicionalmente no envían sus datos, y esto podría modificar los resultados globales. Otro factor limitante es que no hay escalas de riesgo preoperatorio bien ajustadas a los pacientes con CC, porque el Aristóteles estratifica la complejidad de la cardiopatía y su técnica quirúrgica en sí, pero no tiene en cuenta otros factores de morbilidad como las intervenciones previas, la operación en situación de urgencia-emergencia, o la comorbilidad asociada³². En adultos con CC queda aún por definir qué escala de riesgo es más útil a la hora de predecir la mortalidad y morbilidad postoperatorias³³.

Conclusión

En 2020 observamos un descenso de actividad quirúrgica en CC del 14% respecto al año previo, probablemente influido por la pandemia COVID-19. La cirugía de las CC de la SECCE durante el período 2012–2020 continúa suponiendo casi un 10% de la cirugía mayor anual de nuestro país. Sus características específicas, tanto técnicas como de los pacientes a los que se aplica, merecen un tratamiento individualizado y simultáneo al registro general de intervenciones de la SECCE. El 81% de la cirugía de CC se realiza con CEC, y el 19% sin ella. En España el 88% de las CC se operan en servicios de actividad exclusiva de CC o con actividad mixta adquirida-congénita, concentrándose geográficamente la mayoría en Madrid, Cataluña y Andalucía. Destacamos las intervenciones en período neonatal y en el paciente adulto, que suponen respectivamente un 19 y 21% del total de actividad. La mortalidad observada global fue del 2,97%, inferior a la esperada (Aristóteles-6,16), y es perfectamente comparable con otros países de nuestro entorno.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

En nombre de la SECCE, los autores agradecen la colaboración desinteresada de los distintos centros que anualmente reportan sus datos de actividad, así como al esfuerzo realizado por cada uno de los miembros de los servicios implicados que hacen posible este análisis.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en [doi:10.1016/j.circv.2022.02.002](https://doi.org/10.1016/j.circv.2022.02.002).

Bibliografía

- Polo L. Cirugía Cardiovascular durante la pandemia COVID-19: Reflexiones tras un año de lucha. *Cir Cardio*. 2021;28:192–3.
- Kirklin J, St Louis J. Databases in Pediatric Cardiac Surgery: A Nexus of Opportunity and Obligation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2016;7:675–6.
- Pérez-Lescure Picarzo J, Mosquera González M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003–2012). *An Pediatr (Barc)*. 2018;89:294–301.
- Polo L, Centella T, López J, Silva J. Cirugía de pacientes con cardiopatía congénita en España en el período 2012–2016: Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardio*. 2017;24:368–80.
- Polo L, Centella T, López J, Cuerpo G, 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. *Cir Cardio*. 2019;26:28–38.
- Pasquali S, Banerjee M, Romano J, Normand S. Hospital Performance Assessment in Congenital Heart Surgery: Where Do We Go From Here? *Ann Thorac Surg*. 2020;109:621–6.
- Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J, Comas J, Daebritz S, Daenen W, et al. Aristotle Committee. The Aristotle score: A complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;25:911–24.
- 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;58:2241–7.
- Jacobs J, Jacobs M, Austin M III, Mavroudis C, Pasquali S, Lacour-Gayet F, et al. Quality Measures for Congenital and Pediatric Cardiac Surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2012;3:32–47.
- Shin HJ, Park YH, Cho BK. Recent Surgical Outcomes of Congenital Heart Disease according to Korea Heart Foundation Data. *Korean Circ J*. 2020;50:677–90.
- Olsen M, Videbaek J, Johnsen S. The Danish Register of Congenital Heart Disease. *Scand J Public Health*. 2011;39 Suppl 7:S50–3.
- St. Louis J, Cervantes-Salazar J, Palacios-Macedo A, Bolio-Cerdán A, Kurosawa H, Jonas R, et al. The world database for pediatric and congenital heart surgery: A collaboration with the Registro Nacional de Cirugía Cardíaca Pediátrica. *Arch Cardiol Mex*. 2019;89:112–6.
- Polo L, Centella T, López J, Cuerpo G, Sánchez R, Bautista V, Silva J, Gascón P, Hornero F. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular en pacientes con cardiopatía congénita: 2018 y retrospectiva de los últimos 7 años. *Cir Cardio*. 2019;26:265–76.
- Cuerpo Caballero G, Carnero Alcázar M, López Menéndez J, Centella Hernández T, Polo López L, García Fuster R, et al. Cirugía cardiovascular en España en el año 2020. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardio*. 2022. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2021.01.004>.
- 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.
- Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE, Garcia-Hamilton D, Avila P, Yotti R, et al. Risk factors for excess mortality in adults with congenital heart diseases. *Eur Heart J*. 2017;38:1233–41.
- Baumgartner H, de Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2020;00:1–83.
- Bacha E. Commentary: Adapting the practice of congenital heart surgery to the coronavirus disease [2019] (COVID-19) pandemic. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;161:e103–4.
- Giamberti A, Varrica A, Agati S, Gargiulo G, Luciani GB, Marianeschi SM, et al. Impact of the coronavirus disease 2019 (COVID-19) pandemic on the Italian congenital cardiac surgery system: A national survey. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2020;58:1254–60.
- Polo L, Centella T, González A, Bautista V, Gil-Jaúrena JM, Fernández J, et al. Cirugía de cardiopatías congénitas en España durante el estado de alarma por COVID-19. *Cir Cardio*. 2020;27:137–41.
- Protopapas EM, Lo Rito M, Vida VL, Sarris GE, Tchervenkov CI, Maruszewski BJ, et al. Early Impact of the COVID-19 Pandemic on Congenital Heart Surgery Programs Across the World: Assessment by a Global, Multi-Societal Consortium. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2020;11:689–96.
- Polo L, Centella T, Cuerpo G, López J, García R, Gascón P, et al. 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. *Cir Cardio*. 2021;28:151–61.
- Giamberti A, Chessa M, Chiarello C, Cipriani A, Carotti A, Galletti L, et al. Italian survey on cardiac surgery for adults with congenital heart disease: Which surgery, where and by whom? *Interact CardioVasc Thorac Surg*. 2019;29:260–5.
- Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, Diller GP, Rosendahl U, Belitsis G, et al. Outcome of cardiac surgery in patients with congenital heart disease in England between 1997 and 2015. *PLoS One*. 2017;12:e0178963.
- Hoashi T, Miyata H, Murakami A, Hirata Y, Hirose K, Matsumura G, et al. The current trends of mortality following congenital heart surgery: the Japan Congenital Cardiovascular Surgery Database. *Interact CardioVasc Thorac Surg*. 2015;21:151–6.
- Beckmann A, Dittrich S, Arenz C, Krogmann ON, Horke A, Tengler A, et al. German Registry for Cardiac Operations and Interventions in Patients with Congenital Heart Disease. Thoracic and cardiovascular surgeon. 2021. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0041-1722978.0171-6425>.
- Mayer J, Hill K, Jacobs J, Overman D, Kumar S. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2020 Update on Outcomes and Quality and Research. *Ann Thorac Surg*. 2020;110:1809–18.
- González-Vilchez F, Almenar-Bonet L, Crespo-Leiro M, Gómez-Bueno M, González-Costello J, Pérez-Villa F, et al. Registro Español de Trasplante Cardíaco. XXXII Informe Oficial de la Asociación de Insuficiencia Cardíaca de la Sociedad Española de Cardiología. *Rev Esp Cardiol*. 2021;74:962–70.
- Gil-Jaúrena JM, Pérez-Caballero R, Pardo CA, Murgoitio U, Pita A, Calle C. A Trip to the Moon: Neonatal ABO Non-Compatible Heart Transplant in Donor Circulatory Death. *CTSNet*. Inc. Media. 2021. <http://dx.doi.org/10.25373/ctsnet.15099366>.
- Marcos-Alonso S, Gil N, García-Guereña L, Albert D, Tejero MA, Pérez-Villa F, et al. Impact of mechanical circulatory support on survival in pediatric heart transplantation. *Pediatric Transplantation*. 2020;24:e13707.
- Nathan M, Jacobs ML, Gaynor JW, Newburger JW, Masterson CD, Lambert LM, et al. Completeness and Accuracy of Local Clinical Registry Data for Children Undergoing Heart Surgery. *Ann Thorac Surg*. 2017;103:629–36.
- Shahzad A, Shalini A, Hegde R, Mazahir R, Jain A. A comparative study of the risk stratification models for pediatric cardiac surgery. *Egypt J Crit Care Med*. 2018;6:5–8.
- Ramchandani BK, Polo L, Sánchez R, Rey J, González A, Díez J, et al. External validation of 3 risk scores in adults with congenital heart disease. *Korean Circ J*. 2019;49:e72.