

Registro

Registro de intervenciones en pacientes con cardiopatía congénita de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular: 2021 y retrospectiva de la última década



Luz Polo López^{a,*}, Tomasa Centella Hernández^a, Manuel Carnero Alcázar^b, José López Menéndez^c, Rafael García Fuster^d, Jorge Rodríguez-Roda Stuart^c y Grupo de trabajo de cardiopatías congénitas y Junta directiva de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular

^a Servicio de cirugía cardíaca infantil, Alianza Hospitalaria La Paz-Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de cirugía cardíaca de adultos, Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid, España

^c Servicio de cirugía cardíaca de adultos, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^d Servicio de cirugía cardíaca de adultos, Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 14 de abril de 2023

Aceptado el 14 de abril de 2023

On-line el 24 de mayo de 2023

Palabras clave:

Cirugía cardiovascular
Cardiopatías congénitas
Registro
España

R E S U M E N

La Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular, de manera conjunta al registro general de actividad 2021, muestra sus datos de actividad en pacientes con cardiopatía congénita del período temporal 2012–2021, basado en un registro voluntario y anónimo de los centros participantes. En 2021, aún marcado por las secuelas de la pandemia COVID-19, persiste el descenso de actividad quirúrgica en cardiopatías congénitas (CC) del 2020 respecto a los años previos. Presentamos agrupados los datos de actividad de la última década, para reflejar mejor nuestros resultados con estas patologías relativamente infrecuentes. En este tiempo se realizaron en España 20.139 cirugías de CC, que suponen el 9,5% de la cirugía cardiovascular mayor realizada en nuestro país durante ese tiempo. El 81,5% de las cirugías congénitas se hicieron con circulación extracorpórea y el 18,5% restante sin ella. Destacamos las intervenciones neonatales y en adultos, que asocian elevada complejidad y suponen, respectivamente, el 18% y el 21% de la actividad total. Las CC operadas más prevalentes continúan siendo los defectos septales en 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 3,07% (Aristóteles: 6,29), y en cirugías sin circulación extracorpórea, del 2,25% (Aristóteles: 4,82).

Nuestro registro nacional de actividad quirúrgica en CC muestra buenos resultados, permite establecer comparaciones a nivel nacional e internacional, para diseñar estrategias de mejora, fijar objetivos y aumentar la calidad de nuestras actuaciones.

© 2023 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. 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 Cardiovascular & Endovascular Surgery registry of interventions in patients with congenital heart disease: 2021, and retrospective of the previous decade

A B S T R A C T

The Spanish Society of Cardiovascular & Endovascular Surgery presents the 2012–2021 report of the activity in congenital cardiovascular surgery, based on a voluntary and anonymous registration involving most of Spanish centres. This article is complementary to the 2021 cardiovascular surgery annual report, and they are published together. In 2021, still marked by the aftermath of the COVID-19 pandemic, the decline in our 2020 congenital activity persists, compared with previous years. We included data from the previous 10 years, in order to obtain real information related to our activity with these relatively scarce pathologies. In the last decade, a total of 20,139 congenital heart surgeries were performed, accounting for 9.5% of all major surgery (congenital + acquired) performed in Spain during that period. Of these surgeries, 81.5% of them required extracorporeal circulation and 18.5% not. We highlight the interventions in neonates and adult patients, which mean respectively 18% and 21% of our 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 without extracorporeal circulation. The

Keywords:

Cardiovascular surgery
Congenital heart disease
Registry
Spain

* Autor para correspondencia.

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

presented data are adjusted to the basic Aristotle score of preoperative surgical risk. The observed mortality of surgeries with extracorporeal circulation was 3.07% (Aristotle: 6.29), and without cardiopulmonary bypass 2.25% (Aristotle: 4.82).

Our national registry of surgical activity in congenital heart disease shows good results, allows us to compare ourselves within a national and international framework, design improvement strategies, set objectives and improve the quality of our actions.

© 2023 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El grupo de trabajo de cardiopatías congénitas (CC) de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular (SECCE) reporta por sexto año consecutivo el análisis detallado de la cirugía de las CC en nuestro país, de manera complementaria al registro general de actividad 2021. 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 los defectos congénitos más frecuentes¹. Abarcan numerosas patologías y técnicas quirúrgicas aplicadas a un amplio espectro de pacientes, por lo que el registro de datos, el análisis de resultados y el control de calidad posterior tienen gran trascendencia².

La cirugía de las CC supone un pequeño porcentaje del total de procedimientos mayores anuales de nuestra especialidad y se concentra en un número reducido de centros. Es realizada mayoritariamente por cirujanos cardiovasculares entrenados específicamente en esta disciplina, que les permite ofrecer la cirugía más adecuada a cada paciente. Desde 2017, la SECCE reconoce oficialmente esta necesidad³, con una acreditación de práctica excelente en cirugía cardiovascular infantil y de las CC, cuyos requisitos se pueden consultar en <http://sectcv.es/acreditaciones/>.

La diversidad de las CC y el escaso volumen de cada patología individual aconsejan presentar un registro ampliado en el tiempo para analizar un tamaño muestral significativo que represente una imagen real de la cirugía de las CC en nuestro país⁴. Analizamos en este manuscrito la actividad asistencial en cirugía de las CC reportada por los servicios de nuestro país durante los últimos 10 años.

Mostraremos la cirugía de CC realizada en España considerando múltiples aspectos, como la distribución de intervenciones según el tipo de servicio (dedicado a la cardiopatía congénita y/o adquirida), la actividad quirúrgica por comunidades autónomas, el número de procedimientos realizados en cada patología y su mortalidad (esperada y observada).

El estudio 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 nuestros 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 internacionales⁵.

Material y métodos

La secretaría de la SECCE anualmente envía un cuestionario a todos los servicios de cirugía cardiovascular para que lo envíen cumplimentando sus datos de actividad. Los apartados 2 y 3.2 del cuestionario (*Anexo I*) 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 2012-2021 enviaron los datos de actividad entre 56 y 64 centros (*Anexo II*).

Tabla 1

Número de hospitales que contestaron el registro nacional de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular en los últimos 10 años

Año	Hospitales participantes (n)	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
2021	58 ^a	58

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

Los cuestionarios registran las intervenciones realizadas clasificadas por grupos de patologías y la mortalidad hospitalaria (MH) observada en cada tipo de procedimiento. Como estimación del riesgo preoperatorio de los pacientes con CC se utilizó la escala europea Aristóteles básico⁶, recogiendo datos en todos los procedimientos. La escala 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 la 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 tres tipos de centros según su actividad anual en cirugía de CC: a) centros de patología congénita, con dedicación exclusiva y registro de actividad única en CC; b) centros de patología adquirida, con actividad quirúrgica fundamental en cardiopatía adquirida y menos de 20 cirugías mayores de CC, y c) centros de patología mixta (adquirida y CC), que realizan más de 20 cirugías mayores de CC además de sus intervenciones en patología 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 2021 proporcionado por el Instituto Nacional de Estadística (<http://www.ine.es>).

Resultados

En la última década la SECCE ha recibido datos de actividad en CC de 56-64 centros, siendo 2016 el año con participación máxima en el registro de las unidades de cirugía cardiovascular (*tabla 1*). Todos los centros adjuntaron sus cifras de mortalidad observada y esperada según la escala Aristóteles básico. Lamentamos que, desde hace 3 años, la participación en este registro de los hospitales específicos de CC no sea completa.

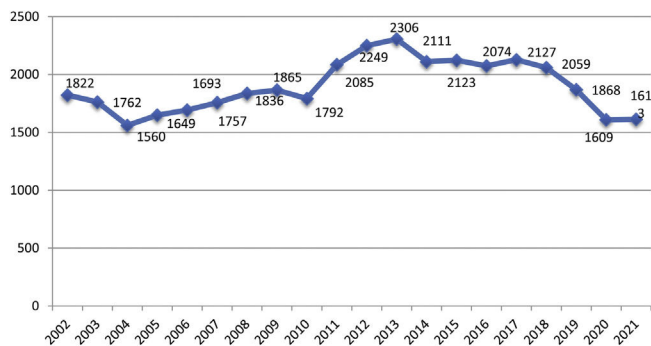


Figura 1. Evolución del número total de cirugías de cardiopatías congénitas a lo largo de los últimos 20 años según se han registrado por la SECCE.

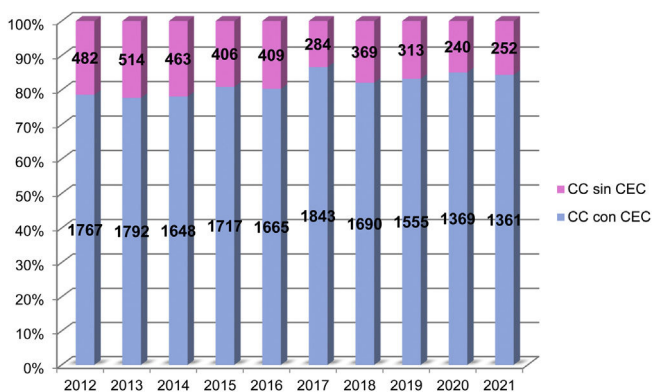


Figura 2. Distribución de cirugías anuales en pacientes con cardiopatía congénita subdivididas según precisen o no circulación extracorpórea. CC: cardiopatía congénita; CEC: circulación extracorpórea.

Los datos individualizados de actividad del año 2021 del cuestionario anual enviado por la SECCE se muestran en los [Anexos III y IV](#), y se irán analizando en este manuscrito.

La actividad global en cirugía de CC en España muestra una tendencia decreciente en la última década, siendo las cifras de 2021 prácticamente similares a las del año previo, comparables con la actividad de hace tres lustros aproximadamente ([fig. 1](#)). Nuestro registro de actividad solo permite analizar cirugías de CC con CEC y las mayores sin CEC, suponiendo estas casi el 10% del total de la cirugía mayor del país. No obstante, el porcentaje real de actividad en CC es superior, puesto que otras cirugías incluidas como miscelánea, por ejemplo la cirugía de marcapasos/desfibriladores, el implante de ECMO o las ventanas pericárdicas, no tienen posibilidad de subclasificarse entre CC o cardiopatías adquiridas, diluyéndose en las cifras generales. La [tabla 2](#) muestra la evolución anual de las cirugías de CC, reflejando el porcentaje que suponen respecto del total de cirugías mayores de actividad general de la SECCE. La mayoría de las cirugías de CC se realizan con CEC (81,5%) y el 18,5% restante sin CEC, manteniéndose estable esta proporción en el tiempo ([fig. 2](#)).

Tabla 2

Número total de intervenciones de cirugía cardiovascular, número total de cirugía cardiovascular mayor y número total de cirugías en pacientes con cardiopatía congénita durante los últimos 10 años

Año	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2012-2021
N.º de centros	56	56	58	62	64	62	62	57	60	58	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	29.319	331.494
N.º total de cirugías mayores	19.549	20.502	21.494	22.298	22.201	23.261	23.141	21.525	17.880	19.229	211.080
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	1.613	20.139
% 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	8,4	9,5

CC: cardiopatías congénitas.

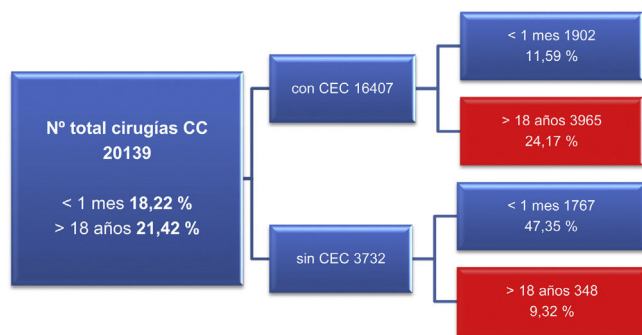


Figura 3. Cirugía cardiovascular de pacientes congénitos en los últimos 10 años, resaltando las intervenciones en neonatos y en adultos. CC: cardiopatía congénita; CEC: circulación extracorpórea.

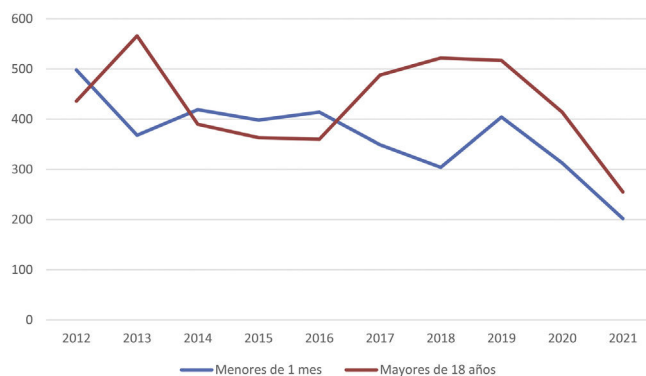


Figura 4. Distribución anual durante los últimos 10 años de las cirugías de cardiopatías congénitas en neonatos (menores de 1 mes) y en adultos (mayores de 18 años).

Destacan por su elevada complejidad las intervenciones quirúrgicas de CC del período neonatal (menos de 30 días de vida) y las del paciente adulto (edad superior a 18 años), que asocian diferente comorbilidad además de su obviamente distinta superficie corporal. Nuestros porcentajes, incluyendo los últimos 10 años de registro en estos grupos de edad, son del 18% en cirugía neonatal y del 21% en cirugía de congénitos adultos ([figs. 3 y 4](#)). La cirugía neonatal se realiza mayoritariamente en los servicios dedicados a la congénita, mientras que la cirugía del congénito adulto se reparte entre más centros. Los resultados quirúrgicos en estos grupos de edad presentan unas cifras de MH del 3,83% en cirugía neonatal y del 1,21% en congénitos adultos, que son inferiores a las mortalidades esperadas según Aristóteles.

Las CC en España se operan habitualmente en servicios específicos de CC (56,6%) y en servicios con actividad mixta adquirida y congénita (31,2%). Un menor porcentaje de pacientes son operados en servicios dedicados principalmente a la cirugía adquirida (12,2%). La [figura 5](#) muestra esta distribución de cirugías según la actividad principal de cada centro, distinguiendo entre las que requieren o no CEC.

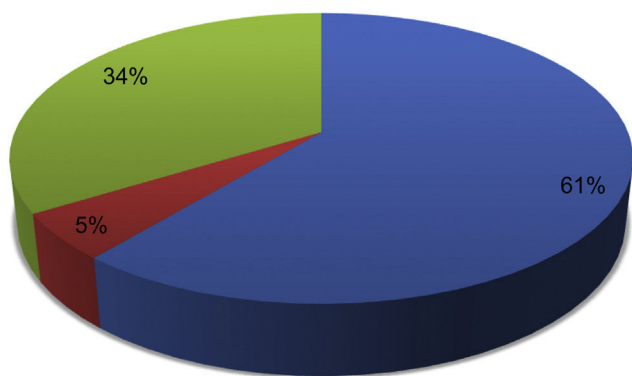
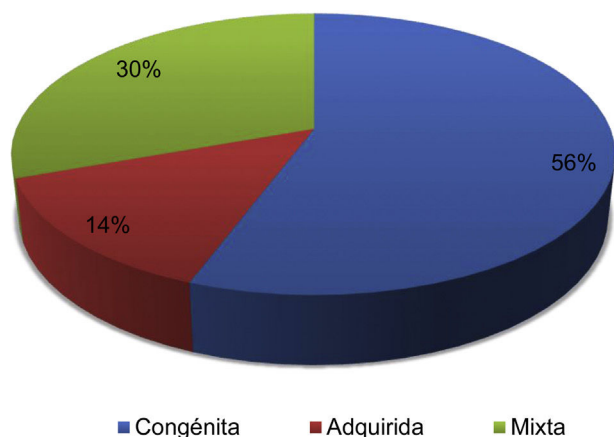


Figura 5. Distribución de cirugías de cardiopatías congénitas en el período 2012-2021 según sea la actividad principal de cada centro: congénita, adquirida, o mixta. CC: cardiopatía congénita; CEC: circulación extracorpórea.

La figura 6 y la tabla 3 muestran la distribución geográfica de la cirugía de las CC según comunidades autónomas del año 2021, observándose que el 60% de actividad se concentró entre Madrid y Cataluña.

El cierre de comunicación interauricular es la operación más habitual en la última década, incluyéndose esta patología dentro de los defectos septales, que es el grupo más prevalente de nuestra actividad. La MH global de la cirugía de CC en este período fue del 2,91% (tabla 4); referida a cirugías con y sin CEC obtenemos valores del 3,07% y del 2,25%, respectivamente, que son inferiores a los esperados según escala Aristóteles.

Cirugía de las cardiopatías congénitas con circulación extracorpórea

Entre 2012 y 2021 se operaron 16.407 cirugías congénitas con CEC en nuestro país. De ellas, el 11,59% se hicieron en neonatos y el 24,17% en adultos. El 56% se realizaron en centros de actividad congénita exclusiva, el 30% en centros de actividad mixta y el 14% en centros de actividad adquirida. La MH global fue del 3,07%, inferior a la esperada (Aristóteles: 6,29).

La tabla 5 muestra los datos anuales de mortalidad observada y esperada según la escala Aristóteles distribuidos según el tipo de actividad de los centros. Observamos mayor complejidad de las CC operadas en centros exclusivos de actividad congénita y mixta

Tabla 3

Distribución geográfica de la cirugía de las cardiopatías congénitas en 2021 distribuida por comunidades autónomas, subdividida en las que se realizan con y sin circulación extracorpórea

CA	CC con CEC	CC sin CEC
Andalucía	157 (11,5%)	3 (1,2%)
Aragón	10 (0,7%)	7 (2,8%)
Asturias		
Baleares	11 (0,8%)	0 (0%)
Canarias	75 (5,5%)	28 (11,1%)
Cantabria	9 (0,7%)	0 (0%)
Castilla-La Mancha	3 (0,2%)	0 (0%)
Castilla y León	2 (0,1%)	0 (0%)
Cataluña	342 (25,1%)	93 (36,9%)
Extremadura	2 (0,1%)	0 (0%)
Galicia	57 (4,2%)	13 (5,2%)
La Rioja	1 (0,1%)	0 (0%)
Madrid	464 (34,1%)	74 (29,4%)
Murcia	35 (2,6%)	8 (3,2%)
Navarra	0 (0%)	0 (0%)
País Vasco	72 (5,3%)	5 (2%)
Valencia	120 (8,8%)	21 (8,3%)
TOTAL	1.361 (100%)	252 (100%)

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

respecto a las operadas en centros de patología adquirida, con cifras de MH inferiores a las esperadas en todos los grupos.

Analizaremos a continuación estas cirugías, que hemos subdividido en cuatro grandes grupos diagnósticos: defectos septales + 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 es el más frecuente, supone el 43,6% del total de la cirugía de CC con CEC, y tiene una mortalidad observada del 1,26%.

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 una MH inferior al 1%. Las cifras observadas de mortalidad fueron siempre inferiores a las esperadas, excepto en el drenaje venoso pulmonar anómalo total, que supera a las previstas por Aristóteles.

Cirugía valvular en congénitos

Este grupo supone el 22,3% del toda la cirugía de CC con CEC. La mortalidad observada de este grupo es del 2,02%, inferior a la esperada según Aristóteles. La figura 7 muestra que estas cirugías se realizan sobre la válvula aórtica el 45%, pulmonar el 28%, mitral el 15% y tricúspide el 5%. El 7% de la cirugía valvular congénita es simultánea en dos válvulas cardíacas, siendo anecdótica la cirugía sobre tres o más válvulas.

La tabla 7 detalla las distintas técnicas quirúrgicas utilizadas para tratar la variada patología valvular congénita, observando cifras de MH inferiores a las esperadas en prácticamente todos los grupos. En pacientes congénitos la reparación valvular es bastante habitual. Considerando las limitaciones técnicas de cada caso (anillos valvulares límite o con hipoplasia severa), las posibilidades de crecimiento y la actividad física de los pacientes, se intenta 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, tiene una MH inferior al 1% y se realiza mayoritariamente en adultos con insuficiencia pulmonar severa con repercusión hemodinámica (consecuencia de una reparación previa de su situación Fallot). La segunda en frecuencia es la cirugía de la estenosis subaórtica, que

Tabla 4

Cirugía de cardiopatías congénitas en los últimos 10 años, subdivididas por grupos de patologías, especificando la mortalidad observada y esperada según la escala Aristóteles

Actividad CC 2012-2021	Casos	N.º éxitos	% éxitos	Aristóteles	% éxitos esperado ^a
Cirugía congénita con CEC global	16.407	503	3,07%	6,29	5-10
Defectos septales y anomalías VVPP	7.137	90	1,26%	4,9	1-5
Cirugía valvular en congénitos	3.659	74	2,02%	7,57	5-10
Cirugía de fisiología univentricular	1.075	94	8,74%	9,18	5-10
Anomalías tronco-conales, TGA y variantes	4.536	245	5,4%	8,9	5-10
Cirugía congénita sin CEC	3.732	84	2,25%	4,82	1-5
TOTAL ACTIVIDAD QUIRÚRGICA CC	20.139	587	2,91%	6,01	5-10

CC: cardiopatías congénitas; CEC: circulación extracorpórea; TGA: transposición de grandes arterias; VVPP: venas pulmonares.

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

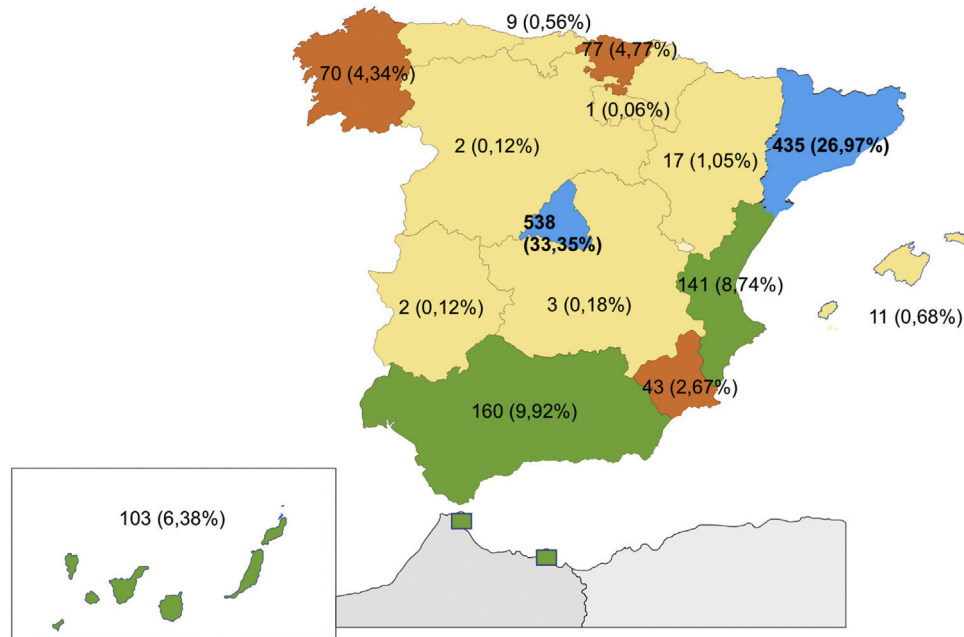


Figura 6. Mapa de España con la distribución geográfica de la cirugía de las CC en las distintas comunidades autónomas (CCAA) en el año 2021.

- En azul: CCAA con >25% de actividad: Madrid y Cataluña.
- En verde: CCAA con actividad entre 6-10%: Andalucía, Comunidad Valenciana y Canarias.
- En naranja: CCAA con actividad entre 2-5%: País Vasco, Galicia y Murcia.
- En beige: resto de las CCAA, que tienen <2% actividad en CC.

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	2021
N.º total CC con CEC	1.767	1.792	1.648	1.717	1.665	1.843	1.690	1.555	1.369	1.361
Congénita	766	878	834	929	954	1171	1016	854	783	945
MH, n (%)	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%)	26 (2,75%)
Aristóteles	8	7,5	7,3	7,2	7,5	7,7	7,1	7,4	7,3	7,2
Adquirida	238	178	245	216	233	270	328	224	201	133
MH, n (%)	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%)	0 (0%)
Aristóteles	5,8	3,5	4,5	4,8	4,2	5,4	4,0	4,8	3,6	3,04
Mixto	763	736	569	572	478	402	346	477	385	283
MH, n (%)	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%)	10 (3,53%)
Aristóteles	7,9	6,8	6,6	7,2	7,1	7,1	7,0	7,6	5,7	6,8

Tabla 6

Cirugía congénita con circulación extracorpórea 2012-2021: defectos septales y anomalías de venas pulmonares

Defectos septales y anomalías de venas pulmonares	N.º cirugías	Total éxitos	% éxitos	Aristóteles medio	% éxitos esperados ^a
CIA	3.164	16	0,51%	3,01	< 1
Drenaje venoso pulmonar anómalo ± CIA	591	7	1,08%	4,91	1-5
Drenaje venoso pulmonar anómalo total	237	25	10,55%	8,75	5-10
CIV (incluye DSVD sin estenosis pulmonar)	2.144	18	0,84%	6,42	5-10
DPSAV (ostium primum y transicional)	466	4	0,86%	4,84	1-5
Defecto completo del septo auriculoventricular	478	20	4,18%	8,78	5-10
TOTAL	7.137	90	1,26%	4,91	1-5

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

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

Tabla 7
Cirugía valvular en congénitos con circulación extracorpórea 2012-2021

Cirugía valvular en congénitos	Cirugías	Éxitos	% éxitos observado	Aristóteles medio	% éxitos esperado ^a
Estenosis aórtica discreta subvalvular (membrana; miomectomía)	618	8	1,29%	6,41	5-10
Estenosis aórtica supravalvular	99	4	4,04%	7	5-10
Sustitución valvular aórtica	322	1	0,31%	7,99	5-10
Plastia valvular aórtica	263	3	1,14%	7,88	5-10
Reemplazo de raíz aórtica (Ross y Ross-Konno)	163	5	3,07%	11,9	10-20
Reemplazo de raíz aórtica (Bentall y Bentall-Konno)	100	2	2%	9,7	5-10
Técnicas de remodelado / reemplazo raíz aórtica (Yacoub, David, variantes)	70	2	2,86%	8,69	5-10
Sustitución valvular mitral	252	8	3,17%	7,68	5-10
Plastia valvular mitral	287	5	1,74%	7,79	5-10
Sustitución valvular tricuspídea	51	5	9,8%	7,80	5-10
Plastia valvular tricuspídea aislada	142	2	1,41%	7,34	5-10
Válvula pulmonar plastia	203	0	0%	6,05	5-10
Válvula pulmonar sustitución	825	8	0,97%	7,02	5-10
Procedimientos sobre dos válvulas	248	15	6,05%	8,37	5-10
Procedimientos sobre ≥ 3 válvulas	16	1	6,25%	8,43	5-10
TOTAL	3.659	74	2,02%	7,57	5-10

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

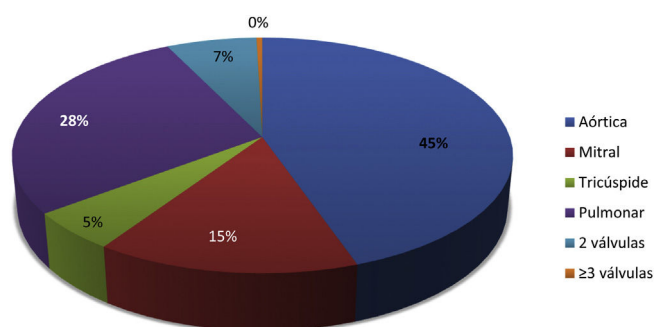


Figura 7. Cirugía valvular en congénitos durante el período 2012-2021.

engloba la resección de una membrana o rodete, con o sin miectomía de Morrow asociada.

Cirugía univentricular

La cirugía del corazón univentricular es la menos frecuente (6,5% del total de la cirugía de CC con CEC) y la que asocia mayor mortalidad (8,74%), 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 cifras de MH (1,59% y 3,68%, respectivamente) inferiores a lo esperado.

Las cirugías de Norwood (primer tiempo del síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico) tienen una elevada MH (30,89%), mayor a la esperada.

Las fístulas sistémico-pulmonares con CEC son menos frecuentes que las realizadas sin CEC, y asocian una MH (9,47%) similar a la esperada.

Cirugía de las anomalías tronco-conales y otras variantes

Este subgrupo de cirugías supone el 27,6% del total de la cirugía de CC con CEC. Aquí incluimos varios grupos de patologías: las tronco-conales, cardiopatías que suelen operarse en el período neonatal (D-transposición de grandes arterias, truncus y patología del arco aórtico dependiente de perfusión ductal), anomalías coronarias, trasplantes cardíaco y cardiopulmonar, además de un resto de cirugías no clasificables dentro de otras categorías (tabla 9). La mortalidad observada en este grupo es del 5,4%, inferior a la esperada según Aristóteles.

La situación Fallot, definida como la presencia de una comunicación interventricular no restrictiva junto a la estenosis o atresia de la válvula pulmonar, es la patología más común de este grupo

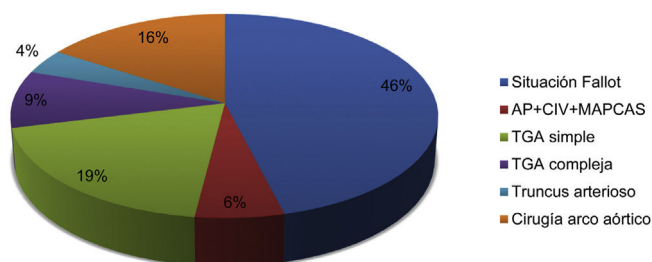


Figura 8. Cirugía de cardiopatías tronco-conales durante el período 2012-2021. AP + CIV + MAPCAS: atresia pulmonar con comunicación interventricular y colatales mayores aortopulmonares; TGA: transposición de grandes arterias.

(fig. 8) y tiene una baja MH (2,08%). La siguiente en frecuencia es la D-transposición de grandes arterias con concordancia aurículo-ventricular y discordancia ventrículo-arterial: la simple tiene el septo interventricular intacto, y la compleja asocia comunicación interventricular, obstrucción del arco aórtico y/o estenosis pulmonar. La mortalidad observada en la D-transposición simple y compleja ha sido del 5,71% y del 10,57%, respectivamente. La patología del arco aórtico operada por esternotomía incluye hipoplasia e interrupción del arco con perfusión de la aorta descendente ductus dependiente, se opera en período neonatal con técnicas de perfusión cerebral selectiva, y asocia una mortalidad del 5,39%. El truncus arterioso es la patología tronco-conal más infrecuente: existe una única válvula semilunar cabalgando sobre una comunicación interventricular no restrictiva, y asocia una mortalidad elevada (14,66%), pero similar a la esperada.

Durante esta década se han realizado 275 trasplantes cardíacos y 2 cardiopulmonares, con una MH del trasplante cardíaco del 13,09%, por encima de la esperada.

Finalmente, existe un gran número de cirugías realizadas con CEC no clasificadas en las categorías anteriores, que se realizan con una MH del 5,4%, proporcional a la esperada.

Cirugía de las cardiopatías congénitas sin circulación extracorpórea

Durante la última década en nuestro país se realizaron 3.732 cirugías congénitas sin CEC; el 46% se hicieron en período neonatal y el 9,3% en pacientes adultos.

El 61% de estas intervenciones se hicieron en centros de actividad congénita exclusiva, el 34% en centros de actividad mixta y el 5% en centros de actividad adquirida. La MH fue del 2,25%, similar a la esperada por Aristóteles (4,82). La tabla 10 muestra los datos

Tabla 8
Cirugía congénita con circulación extracorpórea en patologías de fisiología univentricular, 2012–2021

Cirugía univentricular	N.º cirugías	Total éxitos	% éxitos	Aristóteles	% éxitos esperado ^a
Glenn	326	12	3,68%	7,29	5-10
Fontan y variantes	378	6	1,59%	9,24	5-10
Conversión de Fontan	11	1	9,09%	9,88	5-10
Fístula sistémico-pulmonar	169	16	9,47%	7,22	5-10
Norwood y variantes para corazón izquierdo hipoplásico	191	59	30,89%	13,92	> 20
TOTAL	1.075	94	8,74%	9,18	5-10

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

Tabla 9
Cirugía en congénitos con circulación extracorpórea 2012–2021: anomalías tronco-conales y otras variantes

Anomalías tronco-conales y variantes	N.º cirugías	Total éxitos	% éxitos	Aristóteles medio	% éxitos esperado ^a
T. Fallot o situación Fallot (incluye AP + CIV y DSVD tipo Fallot)	1.348	28	2,08%	8,19	5-10
AP + CIV + MAPCAS	174	13	7,47%	10,2	10-20
TGA con septo intacto	560	32	5,71%	9,84	5-10
TGA compleja (con CIV, obstrucción arco aórtico y/o estenosis pulmonar)	265	28	10,57%	11,56	10-20
Truncus arterioso	116	17	14,66%	10,62	10-20
Cirugía arco aórtico (interrupción, hipoplasia)	464	25	5,39%	9,88	10-20
ALCAPA y anomalías coronarias	144	1	0,69%	9,38	5-10
Trasplante cardíaco	275	36	13,09%	9,94	5-10
Trasplante cardiopulmonar	2	1	50%	11,98	10-20
Otros con CEC	1.188	64	5,39%	7,68	5-10
TOTAL	4.536	245	5,4%	8,91	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-transposición de grandes arterias; MAPCAS: colaterales arteriales sistémico-pulmonares mayores; T. Fallot: tetralogía de Fallot.

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

Tabla 10
Distribución anual de la cirugía de cardiopatías congénitas sin circulación extracorpórea según la actividad principal de cada centro (congénita, adquirida, mixta)

Año	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
N.º total CC sin CEC	482	514	463	406	409	284	369	313	240	252
<i>Congénita</i>	194	264	268	219	286	213	240	203	164	226
MH, n (%)	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%)	0 (0%)
Aristóteles	4,2	4	4,2	4,6	5,4	5,7	4,5	5,5	4,9	4,9
<i>Adquirida</i>	52	22	20	15	9	24	37	6	5	3
MH, n (%)	3 (5,8%)	0 (0%)	1 (5%)	1 (6,67%)	0 (0%)	2 (8,33%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Aristóteles	4,6	2,7	4,9	3,4	4,1	3,6	4,5	2,3	3	5,1
<i>Mixto</i>	236	228	175	172	114	47	92	104	71	23
MH, n (%)	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%)	0 (0%)
Aristóteles	4,6	5,4	5,1	5,0	4,0	5,4	6,3	5,4	5,3	2,1

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

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 ligadura ductal es la cirugía más prevalente dentro de las cirugías de CC sin CEC (tabla 11), generalmente en prematuros de peso inferior a 2,5 kg, que asocian mayor mortalidad que los nacidos a término, secundaria a su inmadurez y a otras patologías de la prematuridad poco relacionadas con su situación cardiológica. La siguiente patología en frecuencia es la coartación de la aorta, que se opera con una mortalidad del 0,75%. La cirugía del anillo vascular es la menos frecuente y tiene excelentes resultados (MH del 0,53%). El cerclaje de la arteria pulmonar y las fistulas sistémico-pulmonares son operaciones paliativas técnicamente sencillas que constituyen un desafío en el manejo perioperatorio de los pacientes, porque precisan un manejo balanceado de las circulaciones sistémica y pulmonar en el seno de una cardiopatía sin corregir, lo cual justifica una mayor mortalidad respecto al resto de cirugías de este grupo, ajustadas a las cifras esperadas según Aristóteles.

Discusión

Las CC son las malformaciones congénitas más frecuentes al nacimiento⁷, su incidencia es de 5-11 por cada 1.000 nacidos vivos y son la principal causa de muerte en el primer año de vida. Muchas de ellas precisarán tratamiento quirúrgico a lo largo de la vida (desde el neonato prematuro hasta el adulto), logrando así que más del 90% de los niños nacidos con una CC alcancen la vida adulta, aunque es frecuente la necesidad de reintervenciones en su seguimiento posterior⁸. La prevalencia de las CC va progresivamente en aumento, porque las cifras pediátricas se mantienen y los adultos con CC aumentan. En países desarrollados que cuentan con buenas técnicas diagnósticas, las patologías más frecuentes son comunicación interauricular e interventricular, y ductus arterioso persistente⁹. Otras CC severas, por ejemplo el síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico, van disminuyendo su prevalencia probablemente por un mayor diagnóstico prenatal y una mayor tasa de interrupción del embarazo. Es importante considerar estos datos para planificar la atención sanitaria a los pacientes con CC, especialmente a la creciente población de adultos con CC que precisarán procedimientos percutáneos y quirúrgicos para tratar su

Tabla 11
Cirugía congénita sin circulación extracorpórea 2012-2021

Congénitos sin CEC	Nº cirugías	Total éxitos	% éxitos	Aristóteles medio	% éxitos esperado ^a
Fístulas sistémico-pulmonares	214	20	9,35%	6,18	5-10
Cerclaje de arteria pulmonar	324	20	6,17%	5,75	5-10
Coartación de aorta	934	7	0,75%	7,12	5-10
Ductus < 2,5 kg	957	31	3,24%	3,23	< 1
Ductus > 2,5 kg	236	3	1,27%	2,92	< 1
Reparación de anillo vascular	189	1	0,53%	5,73	5-10
Otros	878	2	0,23%	3,74	< 1
TOTAL	3.732	84	2,25%	4,82	1-5

CEC: circulación extracorpórea.

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

morbilidad asociada¹⁰, que actualmente constituye un problema de salud pública.

Los registros de actividad en CC permiten el análisis de resultados, ayudan a mejorar la calidad y la seguridad del paciente sometido a cirugía cardíaca, y también a mantener el nivel de excelencia de los centros participantes. Estos registros deben ser veraces y auditables, además de posibilitar la comparación de resultados dentro y fuera de nuestras fronteras¹¹, contribuir a la investigación y la docencia, para elaborar posteriormente estrategias de mejora en nuestra actividad¹².

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 el 10% del total de la cirugía cardiovascular mayor, y por sus especiales características desde hace 6 años se analiza de forma separada¹³, complementando el registro general del año en curso. Presentamos los datos de actividad de la última década, que constituyen una muestra representativa de pacientes de la que sacar conclusiones fiables. Este registro se publica simultáneamente al general de 2021¹⁴.

Durante el período (2012-2021) en nuestro país se registraron entre 1.600 y 2.300 cirugías mayores anuales de CC, con una disminución progresiva a lo largo del tiempo. Esta tendencia descendente se explica en parte por la caída en las cifras de natalidad relacionada con la situación de recesión económica que actualmente vivimos y las elevadas tasas de interrupciones de embarazo. A partir de 2020, coincidiendo con la pandemia causada por el coronavirus SARS-CoV-2 (COVID-19), se observa una reducción drástica del 14% de actividad respecto a 2019¹⁵, que se ha mantenido a lo largo del año 2021 en los pacientes congénitos. Esta escasa recuperación de cifras en cirugías de CC probablemente tenga relación con que a lo largo de 2021 se retrasaron cirugías electivas según los protocolos de actuación elaborados en época de COVID-19¹⁶, que reestructuraron las listas de espera para optimizar la utilización de recursos materiales y humanos en la vuelta a la normalidad¹⁷.

Otro factor a tener en cuenta está relacionado con el cambio de la forma de registrar la actividad en los servicios de cardiopatía adquirida. Este nuevo registro está orientado exclusivamente a la cardiopatía adquirida, y probablemente la actividad de CC que hacen los centros no exclusivos de congénitas no se registra como tal y se diluye en otros apartados, dando una falsa idea de disminución de cirugías en CC. Esto probablemente explicaría que, según los datos registrados el último año, la cirugía de CC aumente proporcionalmente en los servicios exclusivos de CC respecto a los centros mixtos y de cardiopatía adquirida (tablas 5 y 10), y que disminuyan en España las cirugías de adultos con CC (fig. 4), en contra de toda la evidencia que ofrece la literatura actual¹⁸, por lo que hay que interpretar esto con cautela.

A pesar del número ajustado de cirugías en CC, se ha mantenido el nivel de complejidad en el año 2021, con cifras de MH ligeramente inferiores a las de 2020¹⁹ que avalan unos buenos resultados a pesar de las dificultades vividas relacionadas con la pandemia

COVID-19. La proporción entre cirugías con y sin CEC (81,5% y 18,5%, respectivamente) se mantiene estable a lo largo de la última década.

Las operaciones de CC abarcan un amplio rango de edad, desde el nacimiento hasta la vida adulta. La cirugía neonatal es técnicamente exigente y sus buenos resultados requieren un trabajo coordinado con el resto de los servicios que atienden a estos pacientes (neonatología, anestesia, cardiología, etc.). La cirugía del paciente congénito adulto asocia elevada morbilidad²⁰, y también requiere una sincronía máxima entre todo el personal implicado en sus cuidados, así como una acertada elección de las técnicas quirúrgicas a aplicar²¹. La cirugía neonatal y de los adultos con CC son un reto por su elevada complejidad²², y sus resultados reflejados en la MH son indicadores de la calidad del centro. Este registro muestra que la cirugía neonatal y la cirugía de los congénitos adultos suponen, respectivamente, el 18% y el 21% del global de cirugía de CC, y ambas se realizan con excelentes resultados.

La mayoría de la cirugía de CC española (88% del total) se realiza en centros de actividad congénita exclusiva y en centros mixtos de actividad congénita-adquirida. Los servicios de cardiopatía adquirida aportan menos actividad (12%) en pacientes con riesgo preoperatorio inferior, probablemente relacionado con no tener 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 generalmente es inferior a la esperada.

En 2021, el 60% de las cirugías de CC de nuestro país se realizaron en Madrid y en Cataluña, otro 25% se hicieron en Andalucía, Valencia y Canarias, y el 12% en País Vasco, Galicia y Murcia. Todas estas comunidades autónomas cuentan con centros de actividad específica en CC, y muchos de ellos son unidades de referencia de nuestro Sistema Nacional de Salud.

La cirugía de las CC en la última década mantiene excelentes resultados, con mortalidad global inferior al 3%. Las CC operadas más frecuentemente (comunicación interauricular, comunicación interventricular, Fallot, sustitución valvular pulmonar, coartación y ductus) asocian una mortalidad inferior a la esperada según la escala Aristóteles, perfectamente equiparable a otros países de ámbito internacional²³ que operan anualmente un mayor número de casos comparados con nosotros²⁴. Existen, no obstante, áreas de mejora en patologías complejas y menos frecuentes, como son determinadas cirugías neonatales (transposición de grandes arterias, truncus, drenaje venoso pulmonar anómalo total, primer tiempo de Norwood), en las que tenemos mortalidad elevada en comparación con los datos publicados por cirujanos norteamericanos²⁵.

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

Las cardiopatías tronco-conales son bastante frecuentes, se operan con buenos resultados y una baja mortalidad, considerando que son cirugías técnicamente exigentes realizadas en período neonatal o de lactancia. El truncus arterioso es una cardiopatía infrecuente y especialmente nociva, y tiene una alta mortalidad, en línea con la esperada, puesto que evoluciona irremediamente a una hipertensión pulmonar severa si no se opera en los primeros meses de vida; su reparación quirúrgica implica interponer un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, con reintervenciones obligadas para el recambio del conducto en el seguimiento de los pacientes.

El trasplante cardíaco pediátrico y del adulto con CC asocia una mortalidad del 13,09%, superior a la esperada, en relación con las dificultades técnicas que asocian las complejas anatomías de algunos pacientes y su comorbilidad por las cirugías previas (situación de fallo de Fontan, etc.)²⁶. El trasplante cardíaco en edad pediátrica y de CC supone el 10% del total de trasplantes cardíacos realizados en nuestro país²⁷. En los últimos años se observa un aumento del uso de dispositivos de asistencia ventricular pretrasplante en niños²⁸, que, junto al desarrollo del trasplante ABO incompatible y de la donación en asistolia controlada, posibilitan un aumento de los trasplantes cardíacos en niños y adultos con CC²⁹.

La cirugía de reparación y sustitución valvular es el tercer grupo en frecuencia de CC operadas con CEC. El espectro patológico a nivel de velos valvulares, anillo y aparato subvalvular y/o supra-valvular es amplio, y se traduce en diversas técnicas quirúrgicas para solucionarlas, con magníficos resultados (MH global del 2,02%) comparables 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 tricuspídeo³⁰, que refleja el empeño por parte de los cirujanos de CC en restaurar la anatomía y la 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 son superiores a las de otros grupos diagnósticos (8,74%), 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 precisan un manejo óptimo para equilibrar 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, asociando mayor riesgo porque se realizan en período neonatal, son técnicamente muy complejas y requieren una excelente capacitación de todo el personal implicado en sus cuidados perioperatorios (cirujanos, cardiólogos, neonatología, anestesia. . .).

La cirugía de las CC sin CEC tiene muy buenos resultados, con una MH del 2,25%, y se realiza mayoritariamente en centros exclusivos de CC y centros mixtos, con mínima actividad en servicios de cardiopatía adquirida (5%). El cierre quirúrgico ductal es la patología más prevalente en este grupo. Resaltamos las cirugías de coartación y de apertura de anillo vascular, que se realizan con excelentes resultados y una MH inferior al 1%.

Este registro presenta ciertas limitaciones. Ya hemos comentado que el registro de actividad en CC está incompleto por falta de participación voluntaria de algún centro público específico de congénitas, además de centros privados con volumen considerable en CC. También hay que considerar la pérdida de información de las cirugías de CC realizadas en los servicios que han adoptado el nuevo registro de actividad de la SECCE, que no las codifica como tal y que se deben incluir en otros apartados de cardiopatía adquirida. Además, nuestro registro de actividad es voluntario y no auditado. Creemos prioritaria la necesidad de implementar

una base de datos por paciente que permita tener datos fiables y que sea fuente de información para estudios posteriores³¹. Nuestra elección sería la base de datos europea que cumple estas características (<http://www.echsacongenitaldb.org/>), a la que varios servicios nacionales reportan sus datos de actividad y en la que es posible una comparación directa con otros países europeos. Otro factor limitante es que no hay escalas de riesgo preoperatorio bien ajustadas a los pacientes con CC³², porque el Aristóteles estratifica la complejidad de la cardiopatía y la técnica quirúrgica en sí, pero no tiene en cuenta otros factores como las intervenciones previas, la operación en situación de urgencia-emergencia u otra comorbilidad asociada³³. En adultos con CC queda aún por definir qué escala de riesgo es más útil a la hora de predecir la mortalidad y la morbilidad postoperatorias³⁴.

Conclusión

En 2021 persiste el descenso de actividad quirúrgica en CC del año anterior, probablemente influido por las secuelas de la pandemia COVID-19. La actividad se concentró geográficamente en Madrid y en Cataluña, donde se realizaron el 60% de los procedimientos.

La cirugía de las CC de la SECCE durante la última década supone casi el 10% de la cirugía mayor anual de nuestro país. Sus características específicas, tanto técnicas como de los pacientes que las reciben, merecen un tratamiento individualizado y simultáneo al registro general de intervenciones de la SECCE. El 81,5% de las cirugías de CC se realizan con CEC, y el 18,5%, sin CEC. En España, el 88% de las CC se operan en servicios de actividad exclusiva de CC o con actividad mixta adquirida-congénita. Destacamos las intervenciones en período neonatal y del paciente adulto, que suponen, respectivamente, el 18% y el 21% del total de actividad. La mortalidad observada global fue del 2,91%, inferior a la esperada (Aristóteles: 6,01), que es perfectamente comparable con otros países de nuestro entorno.

Consideraciones éticas

Este trabajo se ha realizado siguiendo las directrices de la Declaración de Helsinki (Fortaleza 2013) y de las Normas de Buenas Prácticas Clínicas. No hay datos de carácter personal que permitan identificar a los pacientes. La procedencia de los datos de cada servicio es anónima y confidencial, cediendo la custodia de los mismos a la SECCE.

Financiación

Los autores no reciben, ni han recibido, financiación alguna, pública ni privada, para la realización del presente 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.2023.04.002](https://doi.org/10.1016/j.circv.2023.04.002).

Bibliografía

- 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.
- 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.
- 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.
- 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.
- 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.
- Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: Updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019;48:455–63.
- Marelli AJ, Ionescu-Iltu 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.
- Silva LM, Kuipers IM, van den Heuvel F, Mendes R, Berger RMF, van Beynum IM, et al. KinCor, a national registry for paediatric patients with congenital and other types of heart disease in the Netherlands: Aims, design and interim results. *Neth Heart J*. 2016;24:628–39.
- 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. The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2021;42:563–645.
- Tindborg M, Koch A, Andersson M, Juul K, Geisler UW, Soborg B, et al. Heart disease among Greenlandic children and young adults: A nationwide cohort study. *Int J Epidemiol*. 2022;51:1568–80.
- Oliver Ruiz JM, Dos Subira L, González García A, Rueda Soriano J, Ávila Alonso P, Gallego P. Cardiopatías congénitas del adulto en España: estructura, actividad y características clínicas. *Rev Esp Cardiol*. 2020;73:804–11.
- Polo L, Centella T, López J, Cuerpo G, Sánchez R, Bautista V, et al. 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.
- Carnero Alcázar M, Cuerpo Caballero G, López Menéndez J, Centella Hernández T, Polo López L, García Fuster R, et al. Cirugía cardiovascular en España en el año 2021. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. *Cir Cardio*. 2023. <https://doi.org/doi:10.1016/j.circv.2023.04.003>
- 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.
- 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.
- Polo L. Cirugía cardiovascular durante la pandemia COVID-19: Reflexiones tras un año de lucha. *Cir Cardio*. 2021;28:192–3.
- Bouma BJ, Mulder BJM. Changing lanscape of congenital heart disease. *Circ Res*. 2017;120:908–22.
- Polo L, Centella T, Cuerpo G, López J, Carnero M, García R, et al. 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. *Cir Cardio*. 2022;29:221–30.
- 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.
- 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.
- Sarria-García E, Navarrete-Espinosa I, Vera-Puente F, Cano-Nieto J, Ruiz-Alonso E, Calleja-Rosas F. Pronóstico de los pacientes con cardiopatías congénitas del adulto intervenidos quirúrgicamente. Análisis de resultados y factores asociados a reingreso hospitalario y mortalidad. *Cir Cardio*. 2022. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2022.08.004>.
- 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.
- Dittrich S, Arenz C, Krogmann O, Tengler A, Meyer R, Bauer U, et al. German Registry for Cardiac Operations and Interventions in Patients with Congenital Heart Disease: Report 2021 and 9 years' longitudinal observations on Fallot and coarctation patients. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2022;70:e21–33.
- Kumar SR, Mayer JE, Overman DM, Sashidharan S, Wellnitz K, Jacobs JP. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2021 update on outcomes and quality and research. *Ann Thorac Surg*. 2021;112:1753–62.
- Polo L, González A, Ramchandani B, Rey J, Sánchez R, Lamas MJ, et al. Cardiopatías congénitas, ¿cómo prepararnos para el trasplante? Aspectos quirúrgicos. *Cir Cardio*. 2022;29:312–8.
- González-Vilchez F, Gómez-Bueno M, Almenar-Bonet L, Crespo-Leiro M, Arizón del Prado JM, Blázquez Bermejo Z, et al. Registro Español de Trasplante Cardíaco. XXXIII Informe Oficial de la Asociación de Insuficiencia Cardíaca de la Sociedad Española de Cardiología. *Rev Esp Cardiol*. 2022;75:926–35.
- Marcos-Alonso S, Gil N, García-Guereta L, Albert D, Tejero MA, Perez-Villa F, et al. Impact of mechanical circulatory support on survival in pediatric heart transplantation. *Pediatr Transplant*. 2020;24:e13707.
- Gil-Jaurena JM, Camino M, Calle C, Pardo C, Pita A, Pérez Caballero R. Trasplante cardíaco con incompatibilidad de grupo. *Cir Cardio*. 2022;29:307–11.
- García E, Arias FJ, Gotor C, Toral B, Caro A, Boni L. Anomalía de Ebstein en edad pediátrica: algoritmos de manejo y cirugía de reconstrucción del cono de Da Silva. *Cir Cardio*. 2022;29:125–31.
- 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.
- Allen P, Zafar F, Mi J, Crook S, Woo J, Jayaram N, et al. Risk stratification for congenital heart surgery for ICD-10 administrative data (RACHS-2). *J Am Coll Cardiol*. 2022;79:465–78.
- 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.