

32. ASISTENCIA INTEGRAL DEL NEONATO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y DEL NIÑO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA COMPLEJA (ARISTÓTELES ≥ 3)

La atención del paciente con cardiopatía congénita ha evolucionado en los últimos años hasta convertirse en un continuum que abarca desde el período fetal hasta la edad adulta.

Puede compartimentarse en diferentes períodos de la vida del paciente y, de hecho, así se hace en la práctica clínica habitual, pero el manejo óptimo de estos pacientes se beneficia de la interacción y feed-back cercano y continuo entre los diferentes actores implicados en las distintas fases de la atención. Así, un servicio de referencia ideal debe poder ofrecer cuidados al mejor nivel y con los mejores índices de calidad a lo largo de todo el abanico de edades en aquellos procesos de máxima complejidad. Con frecuencia, estos procesos complejos requieren un cuidado continuado y continuo sólo posible en servicios con esta orientación.

Los procedimientos en el periodo neonatal agrupan una variedad grande de patologías muy dispares, la mayor parte de ellas con un número muy limitado de casos. Las patologías son también muy variables en cuanto a su complejidad y resultados¹. Estratificar su complejidad mediante el score europeo Aristóteles permite incluir las más complejas en los servicios o unidades de referencia². Las que están situadas en los niveles más altos de complejidad (Aristóteles 3-5) representan alrededor del 15-20% de todas las cirugías cardiacas infantiles realizadas en España e incluyen, entre otras, la atresia pulmonar (si se opera con circulación extracorpórea), canal aurículoventricular completo (CAV), Fallot, técnica de Fontán, trasplante cardiaco, drenaje venoso pulmonar anómalo completo, trasposición de las grandes arterias (TAG), truncus, interrupción del arco aórtico (IAA) e hipoplasia de las cavidades izquierdas.

La atención a este tipo de patologías poco frecuentes y de tratamiento complejo, cuyos resultados reposan en la experiencia de los equipos quirúrgicos y en un volumen de actividad, aconseja la propuesta de CSUR.

El transporte de estos pacientes es también parte esencial de la atención integral porque las condiciones en que se realiza influyen decisivamente en el resultado de las intervenciones y en el pronóstico de estos pacientes.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas (incidencia y prevalencia).</p>	<p>Cada año nacen en España alrededor de 400.000 niños. Ocho de cada 1.000 nacen con alguna cardiopatía, pero el promedio de pacientes que requieren intervención quirúrgica es de 51 por cada millón de habitantes (unos 2.000 en todo el país por año). Esta cifra en Europa es de 62 por millón³. De ellos, entre el 15 y el 20% igualan o superan la escala 3 de riesgo Aristóteles, lo que supone una cifra entre 300-400 niños/año intervenidos con cardiopatía compleja.</p>
<p>► Datos de utilización del procedimiento diagnóstico o terapéutico.</p>	<p>En España se realizan al año aproximadamente un total de 2.000 intervenciones quirúrgicas y 1.000 cateterismos terapéuticos en los 17 centros con actividad médico-quirúrgica, siendo realizadas el 60% de las cirugías con circulación extracorpórea y el 40% con cirugía cerrada⁴. Sobre cardiopatías complejas se ha actuado en aproximadamente el 15-20% de los pacientes.</p>

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados como de referencia para la atención del neonato y niño con cardiopatía congénita (Aristóteles ≥3)

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de intervenciones que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada del neonato y niño con cardiopatía congénita. • Número de procedimientos que deben realizarse al año, similares a aquellos para los que se solicita la designación, 	<ul style="list-style-type: none"> - 150 procedimientos en cardiopatías congénitas (intervenciones quirúrgicas e intervencionismo percutáneo) al año en menores de 18 años, al menos el 20% realizadas en neonatos. - Acreditar el hospital actividad en técnicas complementarias: <ul style="list-style-type: none"> ◆ Ecocardiografía fetal: 300 al año. ◆ Ecografía intraoperatoria, transefágica o transepicárdica en niños: 75 al
--	---

<p>para garantizar una atención adecuada del neonato y niño con cardiopatía congénita.</p> <p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, etc.</p>	<p>año.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del centro para cardiología y cirugía cardiovascular. - Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo^a. - Programa de formación continuada estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - Sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensualmente, para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos. - Disponibilidad de un Programa de cirugía experimental autorizado por la Dirección del Centro, con especial énfasis en asistencia circulatoria. En éste se sustenta el entrenamiento necesario en técnicas de mayor complejidad y menor frecuencia. La posibilidad de disponer de simuladores para la formación y entrenamiento continuado es un valor añadido.
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención del neonato y niño con cardiopatía congénita.</p> <p>- Formación básica de los miembros del equipo^b.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Equipo quirúrgico localizado las 24 horas, todos los días del año, y con capacidad de intervenir en menos de 2 horas. - Equipo de cardiología intervencionista localizado las 24 horas, todos los días del año, y con capacidad de intervenir en menos de 2 horas. - 3 cirujanos de plantilla del hospital, con dedicación total o parcial a cirugía cardiaca neonatal e infantil. - 5 cardiólogos o pediatras con dedicación total o parcial a cardiopatías congénitas del feto y niño, al menos uno de ellos dedicados a cardiología intervencionista. - 2 perfusionistas con dedicación total o parcial a cirugía cardiaca neonatal e infantil. - Personal de enfermería, quirófano y hemodinámica. - 1 administrativo. - Cardiólogos o pediatras con experiencia y dedicación en los últimos 3 años a la atención de pacientes infantiles con patología cardiaca congénita.

<p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención del neonato y niño con cardiopatía congénita.</p> <p>- Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención del neonato y niño con cardiopatía congénita^b.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Cirujanos con experiencia de 5 años en cirugía de cardiopatías congénitas, al menos uno de ellos debe haber realizado un total de 200 cirugías en los últimos 5 años. - Equipo de cardiología intervencionista con experiencia de haber realizado un mínimo de 130 procedimientos intervencionistas en cardiopatías congénitas, en los 2 últimos años. - Perfusionistas con experiencia en el manejo de pacientes infantiles con cardiopatías congénitas, ECMO (oxigenación con membrana extracorpórea) y asistencia circulatoria. - Personal de enfermería, quirófano y hemodinámica con experiencia en el manejo de pacientes infantiles con cardiopatías congénitas. - Sala de hemodinámica de alta gama, recomendado biplana, que incluya detector plano y con posibilidad de realizar procedimientos híbridos. - Ecógrafo transtorácico, transepicárdico y transesofágico intraoperatorio disponible para todas las edades. - Aparatos de ecografía de alta gama con estaciones de reconstrucción tridimensional. -Telemetría en planta de hospitalización. - Programa de asistencia circulatoria que incluya ECMO y sistemas de asistencia uni o biventricular. - Equipamiento cardiológico completo: Ergometría, consumo de oxígeno, pulsioximetría, Holter de arritmias y de presión arterial, desfibriladores. - Equipamiento habitual de cirugía cardiaca: Circulación extracorpórea, equipo de hipotermia, control de gases, iones y pH, monitorización completa. - Unidad de electrofisiología con experiencia en el manejo de pacientes infantiles con cardiopatías congénitas. - Servicio/Unidad de cuidados intensivos con experiencia en el manejo de pacientes infantiles con cardiopatías congénitas y postoperatorios de cirugía cardiaca y con entrenamiento en ECMO. - Servicio/Unidad de neonatología con experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas y postoperatorio de cirugía cardiaca. - Servicio/Unidad de anestesia con experiencia en cirugía pediátrica, cirugía cardiaca
---	--

	<p>infantil y en el manejo del paciente pediátrico y neonato.</p> <ul style="list-style-type: none">- Servicio/Unidad de ginecología y obstetricia, con posibilidad de ingresar a la madre antes de que nazca el niño con cardiopatía congénita ya diagnosticada.- Programa de medicina fetal, avalado por la Dirección del Centro, que incluya el intervencionismo fetal y la planificación de las medidas a tomar antes, durante y después del parto, incluyendo la posibilidad de ingresar a la madre antes de que nazca el niño cuando este tenga una cardiopatía congénita.- Servicio/Unidad de pediatría con experiencia en el manejo de pacientes con cardiopatías congénitas.- Servicio/Unidad de cirugía pediátrica.- Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen, que realice como mínimo 50 TAC y RM en niños al año y con capacidad para realizar estudios cardiovasculares complejos.- Servicio/Unidad de rehabilitación con al menos un fisioterapeuta con experiencia en el manejo de pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas.- Servicio/Unidad de anatomía patológica, con experiencia en cardiopatías congénitas.- Servicio/Unidad de genética.- Servicio/Unidad de inmunología.- Servicio/Unidad de trabajadores sociales. <p>-Programa, autorizado por la dirección del centro, para el transporte y acomodación de los pacientes de alto riesgo, en coordinación con el servicio de pediatría, urgencias y unidades de transporte.</p> <ul style="list-style-type: none">- Disponibilidad de un programa de trasplante cardiaco activo y autorizado de acuerdo con el RD 2070/1999, de 30 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención y utilización clínica de órganos humanos y la coordinación territorial en materia de donación y trasplante de órganos y tejidos, que permita dar respuesta y continuidad a necesidades derivadas del tratamiento de los pacientes con cardiopatías congénitas complejas (complicaciones o mala evolución).- Disponibilidad de instalaciones de cirugía experimental, que permitan mantener en el tiempo el entrenamiento y la cualificación adecuados del personal en procedimientos infrecuentes, sin coste de morbilidad para los pacientes.- Recomendable comunicación informática integrada bidireccional con los hospitales de origen de los pacientes, que permita el desarrollo de programas de telemedicina para
--	--

	asistencia tutelada a distancia de los pacientes.
<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^c.</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <p><i>(Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Mortalidad hospitalaria en cateterismo terapéutico realizado a <14 años (incluyendo cardiopatías congénitas simples y complejas tratadas en la sala de hemodinámica): <2 %. - Mortalidad hospitalaria en cirugía cardiaca en cardiopatías congénitas en <14 años (incluyendo cardiopatías congénitas simples y complejas): <8 %. - Mortalidad hospitalaria en el neonato (<30 días) con cardiopatía congénita: <20%. - Surgical performace (rendimiento quirúrgico) = score básico Aristóteles x mortalidad hospitalaria (expresada como supervivencia en decimales, de 0 a 1)⁶. Performance global >6 y score básico Aristóteles >6,5. <p>(La escala de riesgo Aristóteles² calcula para la actividad anual de una unidad o centro el score básico de complejidad para el periodo que se elija, por ejemplo 2007-2008. Un grupo que opere todo tipo de patología simple y compleja debería tener >7. La mortalidad hospitalaria para ese periodo se expresa en tasa de supervivencia en decimales: Si la mortalidad fue del 9%, la supervivencia es 0.91, por lo tanto la performance del grupo es 7 x 0.91= 6.37).</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mortalidad hospitalaria en patologías específicas: <ul style="list-style-type: none"> ◆ TGA simple: 5-10%. ◆ TGA compleja: 10-15%. ◆ Fallot y atresia pulmonar en pacientes <1 año: <10%.
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado. (Tipo de datos que debe contener el sistema de información para permitir el conocimiento de la actividad y la evaluación de la calidad de los</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Cumplimentación del CMBD de alta hospitalaria en su totalidad. - Recomendable la participación de la Unidad en el Registro Europeo “Congenital Database⁶ y en el Registro de la Sociedad Española de Cirugía Torácica y Cardiovascular⁴.

servicios prestados)	<ul style="list-style-type: none">- La Unidad debe disponer de un <i>registro de los pacientes</i> con cardiopatía congénita que deberá constar como mínimo de:<ul style="list-style-type: none">- Nº de Historia Clínica.- Fecha nacimiento.- Sexo.- Comunidad autónoma de residencia habitual del paciente.- Fecha de ingreso y fecha de alta.- Tipo de ingreso (Urgente, programado, otros).- Tipo alta (Domicilio, traslado a hospital, alta voluntaria, exitus, traslado a centro sociosanitario, otros).- Servicio responsable del alta del paciente.- Diagnóstico principal (CIE-9-MC).<ul style="list-style-type: none">◆ Tipo de cardiopatía congénita.- Otros diagnósticos (CIE-9-MC).- Procedimientos diagnósticos realizados al paciente (CIE-9-MC): Tipo de procedimiento y fecha de realización.- Procedimientos terapéuticos realizados al paciente (CIE-9-MC): Tipo de procedimiento y fecha de realización.<ul style="list-style-type: none">◆ Cateterismos terapéuticos.◆ Procedimiento quirúrgico realizado al paciente.- Complicaciones (CIE-9-MC).- Seguimiento del paciente: Nuevas cirugías, cateterismos intervencionistas, visitas, etc. - La unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.
----------------------	---

^a Criterio a valorar por el Comité de Designación.

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

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

Bibliografía:

1. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123:110-118.
2. Mavroudis and The Aristotle Committee Hamilton, M. Jacobs, B. Maruszewski, M. Pozzi, T. Spray, G. Stellin, C. Tchervenkov, C. F. Lacour-Gayet, D. Clarke, J. Jacobs, J. Comas, S. Daebritz, W. Daenen, W. Gaynor, L. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. Eur J Cardiothorac Surg 2004;25:911-924
3. Santos de Soto J. Registro español sobre organización, recursos y actividades en Cardiología Pediátrica. An Pediatr (Barc) 2004; 61(1):51-61.
4. Registro de la Sociedad Española de Cirugía Torácica y Cardiovascular. 2007 www.sectcv.es.
5. American College of Cardiology Foundation et al. ACCF/AHA/AAP recommendations for training in pediatric cardiology. Pediatrics 2005; 116:1574-1596.
6. EACTS Congenital Database. www.eacts.org.