

## **Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya**

**Jaume Casaldàliga<sup>1</sup>, Angels Puigdevall<sup>2</sup>, Dolors Soriano<sup>3</sup>**

*(Filiació dels autors)*

*Grup de Treball en Cardiopaties Congènites del Programa Director de la Malaltia Cardiovascular*

*<sup>1</sup> Unitat de Cardiopaties Congènites de l'Adult. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona*

*<sup>2</sup> Servei de Pediatria. Unitat de Cardiologia Pediàtrica. Hospital de Girona Josep Trueta. Girona*

*<sup>3</sup> Servei de Pediatria. Unitat de Cardiologia Pediàtrica. Hospital de Terrassa. Terrassa (Barcelona)*

*Correspondència:*

*Jaume Casaldàliga*

*Unitat de Cardiopaties Congènites*

*Hospital Universitari Vall d'Hebron*

*Pg. Vall d'Hebron 119-129. 08035 Barcelona*

*jasalda@vhebron.net*

**Barcelona, 20 de maig de 2008**

## RESUM

Les Cardiopaties Congènites son les malformacions congènites més freqüents. En molts casos comporten una greu repercussió clínica i el seu diagnòstic i tractament sovint és complex. Els progressos mèdics i quirúrgics han permès la supervivència d'aquests malalts, el que ha creat l'existència d'una cada vegada més nombrosa població, que malgrat fer una vida d'acceptable qualitat, requerirà la planificació d'una atenció, complexa i multidisciplinària, per una patologia que ens és nova i encara no ben coneguda. Conscients d'això, l'Administració, dins del Programa Director de l'Atenció a les Malalties Cardiovasculars, constituí un grup de treball amb l'objectiu d'estudiar i establir unes directrius per l'atenció al llarg de tota la vida d'aquesta patologia a Catalunya.

El grup de treball ha intentat estudiar, per mitja d'enquestes i un treball de camp, la situació actual a Catalunya en l'atenció d'aquesta patologia, estudiant la càrrega assistencial i els recursos humans i d'utilitatge i avaluant-la en les diferents franges d'edat i en cada una de les regions sanitàries de Catalunya.

L'objectiu d'aquest article és donar a conèixer als professionals implicats l'esforç de l'Administració per a la planificació coherent d'aquest problema i la interpretació que, amb l'ajut d'un consell assessor, n'ha fet aquest grup de treball, així com les directrius recomanades, basades en l'atenció centrada en el pacient, adreçada a les persones de totes les edats, fent una planificació d'intervenció, en l'època prenatal, neonatal, pediàtrica i adulta, contemplant les vessants preventiva, assistencial, social, docent i de recerca i organitzada en una xarxa de diferents nivells assistencials per cada una de les regions sanitàries de Catalunya, amb clars centres de referència.

## 1. INTRODUCCIÓ

Les cardiopaties congènites són el resultat de trastorns de l'embriogènesi cardíaca que es reflecteixen en anomalies estructurals del cor, que solen debutar clínicament a l'edat neonatal o pediàtrica, si bé, en alguns casos, ho fan durant la vida adulta. El fet de patir una cardiopatia congènita comporta una sèrie de repercussions mèdiques, quirúrgiques, personals i socials que es manifesten al llarg de tota la vida.

En els últims anys, degut als avenços en els mitjans diagnòstics, és possible en molts casos la detecció del defecte abans del naixement. També, i com a resultat dels progressos terapèutics, tant mèdics com quirúrgics, avui en dia, és probable que els malalts amb una Cardiopatia Congènita (CC) arribin a l'edat adulta. Viure amb una CC pot comportar problemes clínics, que requereixin seguiment i actuacions mèdiques i quirúrgiques, i limitacions en la vida quotidiana, amb repercussions sobre el lleure, l'aprenentatge, el treball i la societat (1-5).

Per a l'atenció regular d'aquestes patologies es crearen a Espanya dues Unitats anomenades de "Cardiologia Pediàtrica", a càrrec de professionals pioners i entusiastes del camp de la Pediatria i de la Cardiologia, coincidint amb la posada en funcionament dels Hospitals Infantils d'atenció pública La Paz de Madrid (1965) i Vall d'Hebrón de Barcelona (1967). En l'any 2004, en la publicació d'un registre, fet des de la Sociedad Española de Cardiología Pediàtrica, sobre recursos y activitats de la Cardiologia Pediàtrica a Espanya es fa esment de 38 Centres (vuit a Catalunya) on s'atenen malalts pediàtrics amb Cardiopatia Congènita(1).

Actualment, cal contemplar la planificació de l'atenció a les cardiopaties congènites, des de l'època prenatal fins al llarg de tota la vida i, com en tota acció mèdica, atenent la vessant preventiva, assistencial, social, docent i de recerca.

Conscients d'això, l'Administració, dins del Programa Director de l'Atenció a les Malalties Cardiovasculars (Decret 28/2006), va crear un apartat dedicat les Cardiopaties Congènites. A tal fi, l'Administració va nomenar un responsable entre els experts en aquesta patologia, qui va crear un grup de treball i va escollir un consell assessor, amb l'objectiu d'estudiar la situació actual d'atenció a Catalunya i establir unes directrius.

Amb aquest escrit el grup de treball vol fer difusió d'aquestes dades, que creiem reflecteixen el present i les intencions de futur en l'atenció d'aquesta patologia a Catalunya.

## 2. MAGNITUD DEL PROBLEMA

La incidència de cardiopaties congènites es xifra en un 0,8 % dels nascuts vius. El pla es va començar a elaborar l'any 2006, i basats en les dades de l'any previ, a Catalunya havien nascut 637 nens amb cardiopatia congènita.

Considerant el manteniment de la natalitat actual i tenint en compte una mortalitat aproximada del 5% dels nascuts amb cardiopaties congènites (1,2, 6,7,8,9), es calcula que a Catalunya viuen uns 9.700 malalts amb cardiopatia congènita, de menys de 16 anys, repartits en les diferents regions sanitàries.

S'estima que el 85 % dels nens nascuts amb una cardiopatia congènita estan arribant a l'edat adulta (2,3,6, 10-16). Un estudi fet l'any 2000 als EEUU, xifra l'existència de

787.800 malalts adults amb CC (10). Extrapolant aquestes dades a la població espanyola, es pot considerar que a Espanya hi ha més de 100.000 malalts afectats de cardiopatia congènita de més de 16 anys i a Catalunya uns 19.600 .

Sumant les poblacions de nens i adults, a Catalunya hi ha 29.300 persones amb CC i, en funció de la seva població, s'estima que aquesta xifra s'incrementarà en 550 nous casos cada any.

### **3. SITUACIÓ ACTUAL DE L'ATENCIÓ A LES CC A CATALUNYA**

El coneixement de la situació actual s'ha obtingut per mitjà d'enquestes enviades a 65 centres hospitalaris de la xarxa pública catalana, particularment elaborades segons anessin adreçades a les Unitats de Cardiologia General, als Serveis de Pediatria, o als dos centres del país reconeguts de nivell III en l'atenció de les CC. L'objectiu de les enquestes era conèixer l'atenció destinada a les cardiopaties congènites (a nivell de càrrega assistencial, grau de complexitat de la malaltia, del diagnòstic i del seu tractament), així com els recursos humans i d'utilitatge i les característiques de l'Hospital i la seva àrea de influència.

De les enquestes enviades, van accedir a complimentar-les 36 Unitats de Cardiologia, 31 Unitats de Pediatria i els 2 Hospitals pediàtrics de referència en Cardiologia Pediàtrica (CP). Les enquestes es completaren amb un treball de camp. Creiem que són representatives de totes les Regions Sanitàries i de tots els nivells assistencials i assumim que són útils per conèixer la situació actual de la CP al nostre país.

#### **Enquestes a les Unitats de Cardiologia General**

Els 36 centres col·laboradors s'han catalogat en diferents nivells, segons si presten assistència en cardiologia clínica (nivell I), clínica i hemodinàmica (nivell II) o clínica, hemodinàmica i cirurgia cardíaca (nivell III). Seguint aquests criteris, vint-i-sis poden ser catalogats en nivell I, cinc en nivell II i cinc en nivell III.

En el total d'aquests centres treballen 232 cardiòlegs d'staff i anualment s'enregistren 191.868 visites, 25.636 altes, 15.384 estudis hemodinàmics i 1.435 estudis electrofisiològics.

#### **Enquestes als Serveis de Pediatria**

Dels Serveis de Pediatria han col·laborat 31 centres.

S'ha considerat que s'atenia a les CC en Unitats de Cardiologia Pediàtrica, quan el nombre de visites i ecocardiografies fetes anualment, en raó d'aquesta patologia, era superior a 100, independentment del nivell d'assistència pediàtrica. Segons aquest criteri, hi ha 10 Unitats de Cardiologia Pediàtrica on s'atenen, de manera regular, els pacients amb CC.

L'atenció a les CC s'ha catalogat en diferents nivells: de nivell I, si l'atenció es dona de forma regular però, en unitats ubicades en Hospitals on no hi ha UCI neonatal ni formació MIR de Pediatria, i de nivell II si disposen d'UCI neonatal i docència MIR de Pediatria. Seguint aquest criteri, dues Unitats s'han catalogat de nivell I i vuit de nivell II.

## **Enquestes als dos centres reconeguts de nivell III en l'atenció de les CC**

Dos centres es van considerar de nivell III en Cardiologia Pediàtrica perquè a més d'atenció clínica, disposaven d'ecocardiografia transtoràcica, transesofàgica i prenatal, electrofisiologia, RNM, teràpia intervencionista i cirurgia cardíaca.

L'atenció en aquests Hospitals (24h x 365 dies), és duta a terme per cardiòlegs, pediatres i cirurgians amb expertesa i dedicació exclusiva a l'atenció d'aquesta patologia. Disposen de cirurgia cardíaca, així com de cardiòlegs especialitzats en l'estudi hemodinàmic i procediments intervencionistes de les CC. Tota aquesta feina té el suport de professionals d'infermeria i auxiliars, especialitzats en l'atenció d'aquesta patologia en l'edat pediàtrica. Així mateix, compta amb el suport de les Unitats de Cures Intensives que disposen d'avenços tècnics adequats. Un d'aquests Centres de Nivell III (H.Vall d'Hebrón) disposa de trasplantament cardíac i pulmonar, dóna atenció (encara que no de forma institucionalitzada) a les CC de l'edat adulta i disposa d'una Unitat d'embaràs d'alt risc per a dones amb CC.

### **Explotació de dades**

Cal destacar que cap Unitat de Cardiologia declara atendre, de manera habitual, pacients pediàtrics amb cardiopaties congènites. Pel que fa a l'atenció a les CC en pacients de més de 16 anys (CC de l'adult), tots els centres, excepte l'Hospital de Sant Pau, declaren atendre-les només en casos aïllats i de manera esporàdica, constituint respectivament un 0,67% i 2,15% de les visites a Consultes Externes, un 0,05% i 0,88% dels ingressos, un 0% i un 0,08% dels estudis hemodinàmics i un 1,2% i 2,4% dels estudis electrofisiològics. Només es comptabilitza la realització de 67 intervencions quirúrgiques, totes elles en adults i la majoria en CC simples.

Considerant tots els centres que donen atenció a les CP (I, II i III), es fan 22.459 visites, 1.218 ingressos i 12.744 ecocardiografies anuals. En els dos centres de nivell III, es realitzen anualment unes 400 intervencions quirúrgiques de CC en l'edat pediàtrica.

Les Unitats de CP de nivell II compten amb un total de 13 metges, no tots amb dedicació exclusiva a la CP, ni en jornada completa (plantilla equivalent a 10,5 metges). Els dos centres de nivell III comptabilitzen 11 professionals.

De les enquestes rebudes de les Unitats de Cardiologia i dels Serveis de Pediatria se'n poden extreure diverses dades entre les que podríem destacar les següents:

- 1- Actualment el seguiment dels pacients amb CC no està estandarditzat per edats. Algunes Unitats de Cardiologia Pediàtrica fan un seguiment dels malalts fins l'edat adulta.
- 2- En l'actualitat a Catalunya hi ha:
  - Dues Unitats de Cardiologia Pediàtrica de nivell I:
    - H. de Calella (Calella-Blanes)
    - H. Verge de la Cinta (Tortosa).
  - Vuit Unitats de Cardiologia Pediàtrica de Nivell II:

- L' Hospital Arnau de Vilanova de Lleida que atén i és referent de les poblacions de la Noguera, la Segarra, el Pla d'Urgell, l'Urgell, les Garrigues, i el Segrià.
  - L'Hospital Joan XXIII de Tarragona que atén i és referent de les poblacions del Tarragonès i Baix Penedès.
  - L'Hospital de Reus que atén i és referent de les comarques del Baix Camp, el Priorat, la Ribera d'Ebre, la Terra Alta, l'Alt Camp i la Conca de Barberà.
  - L'Hospital Parc Taulí de Sabadell que atén i és referent de la població del Vallès Occidental, zona de Sabadell.
  - L'Hospital de Terrassa que atén i és referent de la demarcació del Vallès Occidental, zona de Terrassa.
  - L'Hospital de Granollers que atén i és referent de la població del Vallès Oriental.
  - L'Hospital Can Ruti de Badalona que atén i és referent de la població del Maresme i Badalona.
  - L'Hospital Dr. Josep Trueta que atén i és referent de l'Alt Empordà, el baix Empordà, la Garrotxa, El Pla de L'Estany, La Selva, el Ripollès i el Gironès.
- Dues Unitats de Cardiologia Pediàtrica de nivell III:
- H. Vall d'Hebrón
  - H. Sant Joan de Déu.
- 3- Hi ha dues regions (Alt Pirineus - Aran i Catalunya Central) que no disposen de cap centre on es presti una atenció reglada a les CC.
- Aquestes dues regions i les altres àrees sanitàries sense Unitats II de referència (Àrea Metropolitana de Barcelona, Alt Penedès, Garraf i Baix Llobregat), deriven els pacients directament als Hospitals de Nivell III, que són, a més, centre de referència per la pròpia Atenció Primària de Barcelona i referents d'altres Comunitats Autònomes i d'altres països.
- 4- Al Barcelonès i a l'Àrea Metropolitana de Barcelona hi ha 19.959 malalts amb CC, considerant adults i nens. Si la seva atenció la repartíssim entre totes les Unitats II i III de CP, cada metge seria responsable de 1.174 pacients.
- 5- A les Comarques Gironines i a l'àmbit de Ponent hi ha, respectivament, 2737 i 1359 pacients amb CC, amb un únic professional expert en cada una d'aquestes àrees. Al Camp de Tarragona i a les Terres de l'Ebre hi ha 3668 pacients amb CC amb tres professionals experts. L'Alt Pirineus-Vall d'Aran, amb 184 pacients, i la Catalunya Central, amb 2036 pacients, no disposen de cap professional expert .
- 6- Considerant l'ecocardiografia com una eina bàsica pel diagnòstic i seguiment d'aquest tipus de patologia, cal remarcar que en les 12 Unitats de CP es fan un total de 12.744 ecocardiografies pediàtriques per any. En els 7 centres que tenen ecocardiògraf compartit amb l'equip de Cardiologia d'adults es fan 4.294 estudis/any, i en els 5 centres que disposen d'equips propis (VH, SJD, Taulí, Granollers i Reus) 8.450 exploracions.
- 7- L'ecografia fetal es realitza esporàdicament en set centres i de forma habitual en tres (HVH, HSJD-H.Clínic, H. Parc Taulí) amb un total de 985 ecocardiografies fetals a l'any.

- 8- Des de la Unitat de CP de la Vall d'Hebrón es dóna atenció mèdica, quirúrgica i intervencionista per catèter a les cardiopaties congènites de l'edat adulta i, es coordina la Unitat d'embaràs d'alt risc de dones amb cardiopatia congènita.
- 9- La Unitat de CP de la Vall d'Hebrón compta amb una Unitat de Trasplantament cardiopulmonar per CC en l'edat pediàtrica.
- 10- A totes les Unitats de Cardiologia pediàtrica de nivell II es pot monitoritzar l'ECG en registre Holter i totes comparteixen aquest recurs amb les Unitats de Cardiologia d'adults.
- 11- Cap centre de nivell II disposa de laboratori d'estudis funcionals amb ergometria pròpia. Tots són compartits amb Cardiologia d'adults.
- 12- La relació dels Hospitals Pediàtrics amb les Unitats de referència de nivell II o III es realitza, majoritàriament, per telèfon (77%), per correu electrònic (19%), i només 2 Hospitals (Trueta i VH) mantenen contacte a temps real a través de telemedicina.
- 13- Quan s'analitzen de manera detallada els fluxos, es confirma que les Unitats de nivell II situades a les rodalies de l'àrea metropolitana de Barcelona tenen una població de referència aproximada de 400.000 habitants i que els de fora d'aquesta àrea atenen poblacions de més de 600.000 habitants.
- 14- Cada un dels dos Hospitals de nivell III és referent, sense un circuit oficialment establert, d'una població pediàtrica equivalent.

Es pot concloure que:

- Hi ha 12 Unitats de Cardiologia Pediàtrica considerant com a tals, totes les que fan més de 100 visites i més de 100 ecocardiografies /any.
- La CP és una matèria atesa, però amb recursos escassos tant d'utilitatge com humans.
- La distribució geogràfica de les Unitats de CP de nivell II no cobreix algunes àrees, que són, o molt poblades i properes a Barcelona, o molt distants i poc poblades.
- El nombre global de pacients per metge és elevat, considerant la complexitat de la patologia.
- Les Unitats de nivell III estan assumint tasques que correspondria fer-les a Unitats de nivell II, fet que consumeix recursos optimitzables.
- L'atenció a les CC de l'adult no està atesa oficialment, tot i que es fa a nivell III, en Unitats de Cardiologia Pediàtrica no reconegudes ni dotades adequadament.
- Cal millorar la connexió i la comunicació entre els diferents Hospitals, afavorint circuits assistencials, de formació, de docència i de recerca.

## **4.- ACTUACIONS NECESSÀRIES PER UNA ATENCIÓ ÒPTIMA A LA POBLACIÓ AFECTA DE CARDIOPATIES CONGÈNITES A CATALUNYA.**

### **4.1. En l'àrea preventiva**

La intervenció preventiva es proposa a diferents nivells: educació sanitària ja en l'edat pediàtrica dels factors de risc cardiovascular, disminució de teratògens ambientals, farmacològics i infecciosos, consell preconcepcional adreçat a persones amb antecedents familiars de cardiopatia congènita..

Per promoure aquesta intervenció preventiva, cal augmentar la sensibilització del personal d'Atenció Primària (Medicina de Família i Comunitària, Pediatria i Obstetrícia) sobre aquests temes. Les Unitats de nivell II i III de CP haurien de contemplar la participació del seu personal sanitari en programes de Salut Pública.

S'haurien d'establir circuits entre els diferents Hospitals, els centres de diagnòstic prenatal i les Unitats de Cardiologia fetal ubicades als centres de nivell III, per realitzar un correcte seguiment i intervencionisme fetal quan calgui. També s'ha d'establir una classificació de les patologies per tal de determinar el lloc de naixement del nadó, basat en la patologia i en les necessitats assistencials perinatals.

### **4.2. En l'àrea assistencial**

Per raons funcionals cal diferenciar entre l'edat pediàtrica i l'edat adulta.

#### **4.2.1. Atenció a les Cardiopaties Congènites en l'edat Pediàtrica**

##### **4.2.1.1. *Nivell I***

En el primer nivell d'atenció s'ha de garantir el cribatge de les cardiopaties congènites i dels problemes cardíacs en l'edat pediàtrica, derivant els pacients als nivells de referència que correspongui per tal de ser diagnosticats i tractats adequadament.

L'assistència en aquest nivell s'ha de dur a terme pels pediatres d'atenció primària i dels hospitals que conformen l'equip pediàtric territorial.

Davant la necessitat d'orientació diagnòstica urgent, el trasllat es farà al centre de referència de nivell II, quan el pacient estigui estable, i directament al centre de nivell III, quan estigui inestable o es diagnostiqui una cardiopatia que requereixi tractament urgent. En aquest últim cas caldrà transport medicalitzat.

##### **4.2.1.2 *Nivell II***

En les unitats de cardiologia pediàtrica de segon nivell s'ha de poder garantir el diagnòstic i el tractament mèdic de les cardiopaties congènites. Quan el pacient requereixi intervencionisme per catèter o per cirurgia, s'haurà de traslladar al centre de referència de nivell III, en el temps i les condicions adequades. Han de disposar de diagnòstic prenatal, d'unitat de cures intensives neonatals i de material adient per mantenir estabilitzat ventilatòria i hemodinàmicament el pacient de debut crític, fins el seu trasllat medicalitzat a la Unitat de nivell III.



Quan el diagnòstic prenatal orienti a la necessitat d'intervencionisme postnatal immediat, es derivarà la dona gestant al centre de referència per tal de realitzar tant l'estudi cardiològic fetal com el seguiment i el control de l'embaràs, així com la planificació de l'actuació al naixement.

Les unitats de segon nivell han d'estar capacitades per portar el control i seguiment dels malalts un cop fetes les actuacions terapèutiques a la unitat de referència de nivell III, amb la qual s'hauria de mantenir un estret contacte assistencial i de formació continuada.

Han d'estar dotades amb els pediatres i/o cardiólegs experts en cardiopaties congènites necessaris per atendre els pacients ingressats i els que fan seguiment ambulatori a consultes externes.

- Les Unitats de CP de nivell II que ja funcionen actualment a Catalunya són adequades, tant per la seva localització, com pel nombre de població al que donen servei. Per tant, sobre la base del funcionament actual, creiem que han de ser mantingudes com a Unitats de Nivell II, però per tal que compleixin els requeriments necessaris d'assistència, caldrà dotar-les de professionals adequats (un mínim de dos) i completar la infraestructura necessària.

Analizant la població d'arreu de Catalunya, hi ha zones territorials sense cap centre de nivell II. Són les regions sanitàries de L'Alt Pirineus i Aran, Catalunya Central, l'Alt Penedès, el Baix Llobregat i el Garraf. Creiem, doncs que està justificada la creació d'unitats de nivell II en aquestes zones:

- La Regió de la Catalunya Central, amb una població de 487.337 habitants justifica i fa necessària la creació d'una Unitat de Cardiologia Pediàtrica de Nivell II, que per raons de comunicació, creiem que s'hauria d'ubicar a Manresa. També hauria de ser referent per la comarca de la Cerdanya, donada la bona comunicació que manté amb aquesta.
- La Regió de l'Alt Pirineus i Aran, que té una població de 70.470 habitants, no justifica la creació d'una Unitat de Nivell II, pel que s'aconsella que, excepte la la Cerdanya, aquestes comarques tinguin de referent la Unitat de CP de nivell II ubicada a l'Hospital Arnau de Vilanova, de Lleida.
- En les comarques del Baix Llobregat, l' Alt Penedès i el Garraf (àrea sud de l'àmbit metropolità) s'hauria de crear una nova Unitat de nivell II.

#### **4.2.1.3 Nivell III**

Per tal de garantir un nivell òptim d'assistència, cal concentrar les actuacions diagnòstiques i terapèutiques complexes en unitats de cardiologia pediàtrica d'alta especialització (nivell III). Aquestes han de tenir capacitat per realitzar exploracions diagnòstiques invasives, cateterisme terapèutic i cirurgia cardíaca. L'equip mèdic i quirúrgic ha d'estar format per pediatres, cardiólegs i cirurgians cardíacs, experts en cardiopaties congènites, conjuntament amb neonatòlegs, pediatres generals i experts en altres especialitats de suport (perfusionistes, anestesiòlegs, psicòlegs, etc.), infermeres i treballadors socials (17). En cas d'existir més d'una Unitat de nivell III, una d'elles ha de disposar de trasplantament cardíac i pulmonar en l'edat pediàtrica

Seguint l'experiència d'altres països, es recomana un centre de nivell III per cada 4-6 milions d'habitants, o per cada 30.000 naixements/any (18). També ha quedat suficientment provat que la qualitat dels resultats quirúrgics està directament relacionada amb el nombre de intervencions/cirurgia /any, amb un índex d'excel·lència que ve determinat per la realització de 250 intervencions quirúrgiques per centre i any, i 125 intervencions per cirurgia i any (17, 19-29). Per aquest motiu, el nostre grup de treball aconsella concentrar aquesta activitat en un nombre reduït de centres de nivell III .

Actualment, a Catalunya, hi ha dues Unitats d'assistència a nivell III (Hospital St. Joan de Déu i Hospital Vall d'Hebrón). Valorant la població total de Catalunya, seria gairebé suficient una única Unitat de nivell III, però estaria infradimensionada pel milió de persones que excedeix la xifra màxima aconsellada (1 Unitat de nivell III per cada 4 a 6 milions d'habitants). Valorant el nombre de naixements està clarament justificada l'existència de dues Unitats de nivell III (1 per cada.30.000 naixements/any).

Els avantatges de tenir una única Unitat vindrien donats per l'elevat nombre de malalts tractats, el que possibilitaria una concentració de recursos i permetria assolir unes, més que acceptables ratios d'excel·lència (150-250 intervencions quirúrgiques/any, amb un mínim de 100 IQ per cirurgia i any). Els inconvenients serien la falta d'estímul de la competència, la infradimensió ja esmentada i la impossibilitat per part del malalt d'escollir el centre, segons les seves preferències.

Donat que els estàndards obtinguts fins ara en l'atenció de nivell III són prou acceptables, aquest grup de treball s'inclina per mantenir la situació actual, recomanant un treball en estreta col·laboració, compartint protocols i, si s'escau, personal. Només un dels dos centres ha de disposar de programa de trasplantament cardíac i pulmonar per cardiopaties congènites.

Donat que la població global de manera espontània i sense circuit oficial establert, pot arribar a cada un dels dos Hospitals de nivell III, creiem que es podria determinar un circuit de referència, segons dos models diferents:

- a) en funció de la patologia, repartint i centralitzant les patologies cardíques en raó del grau d'excel·lència de cada Unitat
- b) en funció del Pla territorial Sanitari

Pensem que la primera d'aquestes dues opcions té més inconvenients que avantatges: canvi de centre de referència i de metge responsable, canvis de pautes d'actuació i de derivació entre els centres, manca de competència, excés d'especialització, i alteració de la formació dels professionals en el període d'aprenentatge. Com avantatge considerem un major domini tècnic d'algunes patologies molt concretes, amb millors ratios d'excel·lència per patologia, a expenses de la pèrdua de coneixements i habilitats per la resta de malalties.

Aquest grup de treball s'inclina per establir una distribució territorial. Aquesta sistemàtica permet mantenir la relació metge malalt, garantir una formació completa dins el programa docent, i conservar la possibilitat de consulta d'una segona opinió mèdica dins de la mateixa Comunitat Autònoma.

En qualsevol cas, cal respectar el seguiment dels pacients ja controlats i la decisió dels pacients, o dels seus pares, d'escollir el centre de derivació fent ús de la lliure elecció de metge.

Aquestes Unitats han de poder garantir els standards establerts per les Societats Científiques (30-34) respecte als laboratoris d'hemodinàmica, electrofisiologia i a l'estudi per la imatge (ecocardiografia, TAC, RNM i Medicina Nuclear)

L'Administració ha de garantir el suport específic mèdic i tècnic que permeti un funcionament, àgil i operatiu, en règim d'atenció continuada. Per aquest motiu cal incrementar el nombre de recursos humans (mèdics, d'infermeria i de personal tècnic específic) i d'utilitatge, adequats a la càrrega preventiva, assistencial, docent i de recerca que suporten.

El grup de trasplantament cardiopulmonar en CC, establert a l'Hospital Vall d'Hebrón, no ha de duplicar-se, però s'ha d'optimitzar per ser el referent per Catalunya en aquesta necessitat.

Aquestes Unitats han de garantir un programa docent, establint la rotació MIR de pediatria, cardiologia, cirurgia pediàtrica i cirurgia cardíaca, a fi d'assegurar la docència en aquestes especialitats, garantir la continuïtat generacional i afavorir un suport constant a l'assistència.

Actualment, la xarxa de comunicació on-line amb telemedicina és molt limitada. Només s'estableix regularment entre l'Hospital Trueta de Girona i l'Hospital Vall d'Hebrón. Creiem que s'hauria d'establir una única xarxa catalana que facilités la comunicació i l'intercanvi d'informació en temps real de les exploracions i processos dels pacients, assegurant la comunicació assistencial i docent entre totes les unitats referents (35)

#### **4.2.2. Atenció a les Cardiopaties Congènites en l'edat Adulta**

Els avenços en el diagnòstic i tractament de les cardiopaties congènites ha permès un increment significatiu de la població adulta afectada de CC (2,3,6,10-16). Actualment representa, a nivell de Catalunya l'existència d'uns 19.600 pacients, població que es preveu que s'incrementi en uns 500 malalts anuals. Alguns requereixen reintervencions complexes, presenten o tenen risc de presentar trastorns del ritme, complicacions en el curs de l'embaràs i una major repercussió en la patologia cardíaca adquirida. Cal tenir en compte, que a part de les dificultats que comporta viure amb una malaltia crònica des del naixement, aquests pacients tenen també dificultats socials importants (integració en el món social, dificultat per l'accés al treball, a les assegurances, als crèdits, etc.), Per tot això, per a l'atenció integral d'aquests pacients es requereix l'estreta col·laboració d'un equip multidisciplinari (pneumòlegs, obstetres, ginecòlegs, radiòlegs, anestesiòlegs, odontòlegs, psicòlegs, rehabilitadors, treballadors socials, etc.) conjuntament amb l'equip de cardiòlegs, cirurgians cardíacs i hemodinamistes experts en CC.

L'atenció d'aquests pacients s'hauria d'organitzar a nivell de les Unitats de Cardiopaties Congènites de l'Adult (UCCA) correctament estratificades en tres nivells. S'estima que un 25% d'aquests malalts hauria de seguir un control especialitzat de per vida en Unitats de nivell III i l'altre 75% podrien ser atesos per experts en CC ubicats en Unitats de nivell II o I. (2-6,10-15, 36-39)

##### **4.2.2.1 UCCAs de nivell I**

El cribatge de les cardiopaties congènites de l'adult encara no diagnosticades i el seguiment de les cardiopaties congènites simples (intervingudes o no), correspon a l'àmbit d'Atenció primària i a l'atenció especialitzada de suport.

A Catalunya no creiem justificada la creació d'aquestes Unitats, ja que l'atenció en aquest nivell queda garantida pels Cardiòlegs d'Atenció Primària, però s'haurien d'establir els mecanismes per tal que aquests professionals tinguessin garantida la possibilitat de consulta i derivació als centres de referència de nivell II o III, per circuits clarament establerts, així com garantir el seu accés a la formació continuada en aquesta patologia.

#### **4.2.2.2. UCCAs de nivell II**

En els hospitals de referència, amb Servei de Cardiologia, es farà el diagnòstic de les CC de debut clínic en l'edat adulta, així com el seguiment ambulatori i el tractament mèdic d'adults amb complicacions de CC complexes (operades o no), amb defectes residuals simples.

L'assistència en aquest nivell correspon a cardiòlegs amb coneixements i grau d'expertesa suficient en CC i s'ha d'ubicar dins dels Serveis de Cardiologia existents arreu del país, escollits en funció de la seva distribució geogràfica i dotació. S'ha de contemplar la necessitat de tenir en el mateix Hospital, o en la seva proximitat, una Unitat de Cardiologia Pediàtrica de nivell II, a fi de garantir un fluït traspàs de malalts i coneixements, assegurant la continuïtat del seguiment i el tractament.. S'ha de garantir un contacte permanent (telemedicina i formació presencial) amb la Unitat de nivell III.

Actualment no existeix, oficialment, cap Unitat d'aquestes característiques, tot i que alguns Hospitals ja han començat a treballar en aquest sentit. Caldria contemplar la necessitat d'un nombre d'Unitats equivalent a les de Cardiologia Pediàtrica de nivell II.

És tasca de l'administració la promoció i creació d'aquestes Unitats, així com la provisió dels corresponents recursos, humans i d'utilitatge, afavorint, la formació i promoció dels professionals ja existents.

#### **4.2.2.3 UCCAs de nivell III**

Les unitats d'alta especialització han de garantir el diagnòstic i tractament mèdic de les cardiopaties congènites de l'adult i les seves complicacions, les intervencions i reintervencions quirúrgiques que calguin i els mitjans diagnòstics o terapèutics sofisticats o d'alta especialització que es precisin . A més del tractament convencional, han d'estar en condicions per poder oferir un programa de trasplantament cardíac i pulmonar.

Aquestes unitats han de poder garantir la realització habitual d'hemodinàmica intervencionista, electrofisiologia, estudis d'imatge (Eco, RNM, TAC) i cirurgia cardíaca de procediments complexos, amb les corresponents unitats de recuperació postquirúrgica. Han d'estar dotades amb el nombre suficient de cardiòlegs experts en CC de l'adult, cardiòlegs experts en el tractament i ablació de les arítmies en les CC de l'adult i cirurgians experts en CC i en la seva evolució i tractament en l'edat adulta.

Actualment a Catalunya no hi ha cap Unitat reconeguda oficialment per aquesta assistència. Seguint l'experiència d'altres països, recomanem la creació d'una Unitat per cada 6 a 8 milions d'habitants (10, 11, 13-16), el que correspondria a una Unitat única a Catalunya.

Per tal de garantir el seu bon funcionament i aprofitar els recursos existents, aquesta UCCA s'ha de crear dins del context d'un Hospital Universitari de Cardiologia de nivell III, que garanteixi el contacte amb una Unitat de Cardiologia Pediàtrica de nivell III, una Unitat de Pneumologia i Hipertensió Pulmonar, una Unitat de Trasplantament Cardio-pulmonar en CC i una Unitat d'Embaràs d'alt risc. D'aquesta manera, també podrà mantenir una estreta relació amb altres disciplines mèdiques i quirúrgiques.

Donada la llarga tradició històrica de l'Hospital Vall d'Hebrón en l'atenció mèdica i quirúrgica de la patologia cardíaca congènita, amb un important nombre de malalts ja adults que, malgrat la falta d'una estructura oficialment establerta, segueix controlant i tractant, seria raonable ubicar la UCCA de nivell III de Catalunya en aquest Hospital, dotant-la dels recursos i utilitatge necessaris. Aquest hospital ja disposa d'una Unitat d'embaràs d'alt risc, amb especial dedicació per les dones embarassades amb CC i d'una Unitat d'Hipertensió pulmonar i de trasplantament pulmonar amb autorització pel trasplantament cardíac en CC. Fins ara, l'Hospital de Sant Pau ha compartit amb l'Hospital Vall d'Hebrón l'atenció i la referència científica i assistencial d'aquesta patologia en adults. Creiem, doncs, que en la creació d'aquesta Unitat s'han de sumar els recursos i coneixements ja existents d'ambdues institucions.

#### **4.3. En l'àrea social**

Actualment a Catalunya hi ha quatre associacions de pares i malalts afectes d'aquesta patologia (AACIC, ASAC, Batec i Corazones Atendidos). L'Administració ha de potenciar i recolzar les associacions de malalts i pares, que tenen com a funció divulgar l'existència d'aquesta patologia i treballar per la resolució de les seves repercussions en l'aprenentatge, el lleure i l'àmbit laboral, social i jurídic.

Des de les Unitats de Cardiologia Pediàtrica i les UCCAs s'ha de contemplar el recolzament científic d'aquestes associacions i la formació i monitorització de Voluntaris per l'acompanyament de malalts ingressats, la facilitació dels circuits assistencials i el suport social.

#### **4.4. Docència**

Les propostes de les Societats Científiques espanyoles contemplen la formació en aquesta especialitat al llarg de 6 o 7 anys (pediatria 4+2, cardiologia 5+2). Dins el programa MIR de Pediatria i de Cardiologia s'hauria de contemplar un temps de formació específic per aquesta patologia i tenir en compte directament el pla docent en aquesta especialitat de la Comunitat Europea. (39-47)

L'Administració ha de facilitar, i després exigir, la tasca docent dels professionals dels hospitals de referència, així com contemplar l'accés a la formació continuada en aquesta nova patologia pels professionals de l'àrea d'influència.

#### **4.5. Recerca.**

En l'actualitat, la pressió assistencial de les Unitats dificulta la dedicació necessària per aconseguir els objectius de recerca amb la disciplina i el rigor que requereixen.

Cal el suport, la infraestructura i la dotació humana necessaris per realitzar:

- Registres de patologies i tractaments
- Recerca i investigació clínica
- Estudi de marcadors de normalitat i de risc.
- Control de la teràpia farmacològica en cardiopaties congènites durant l'edat pediàtrica i en l'adult
- Investigació de tècniques quirúrgiques i nous materials.
- Investigació i models d'obtenció de teixits i estructures mitjançant cèl·lules amb potencial de diferenciació
- Models experimentals animals que permetin avaluar les teràpies i les conseqüències del tractament invasiu en l'època fetal
- Models experimentals en animals evolutius, de tractament anatòmic i/o fisiològic a les diferents edats.

Cal l'organització d'una xarxa que permeti la creació d'una base de dades centralitzada a la que hi tinguin accés, tant en la seva confecció, com en l'explotació dels recursos, les diferents Unitats compromeses en l'estudi i tractament d'aquesta patologia. Cal dotar les Unitats de nivell III amb laboratoris d'experimentació bàsica animal. S'ha d'afavorir la integració a les xarxes del Pla de recerca i innovació de Catalunya (PRI) dins del marc de les Unitats de R+D i altres Institucions públiques de recerca.

**Consell Assessor:** Dr. Rafel Masià (Responsable del Programa Director de l'Atenció a les Malalties Cardiovasculars), Dr. Ricard del Alcazar, Dra. Rosa Collell, Dr. Josep M<sup>a</sup> Girona, Dr Arturo Goçalves, Dr. Jaume Iglesias (Societat Catalana de Pediatria), Dr.Miquel Rissech, Dra. Maria Teresa Subirana, Dra. Pilar Tornos (Societat Catalana de Cardiologia),

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Santos de Soto J. Registro Español sobre organización, recursos y actividades en Cardiología Pediátrica. *An Pediatr* 2004;61:51-61
- 2.- Cardiopaties Congènites: Un futur previsible. J Casaldàliga. *Pediatria Catalana* 2003; 63: 53-55 (Editorial)
- 3.- Oliver Ruiz J.M. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatias congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol* 2003;56(1):73-88
- 4.- Santos de Soto J. Pasado, presente y futuro de la Cardiología Pediátrica. *Revista Pediátrica de Atención Primaria* 2001;11:107-117.
- 5.- Subirana M.T. Cardiopatias congénitas: presente y futuro. *Rev Esp Cardiol.* 2005;58(12):1381-1384.
- 6.- Wren and O'Sullivan. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life  
*Heart* 2001;85:438-443.

- 7.- Boneva et al Mortality Associated With Congenital Heart Defects in the United States : Trends and Racial Disparities, 1979-1997. *Circulation* 2001;103:2376-2381.
- 8.- Allen et al. Evidence-Based Referral Results in Significantly Reduced Mortality After Congenital Heart Surgery .*Pediatrics* 2003;112:24-28.
- 9.- Morris CD, Menashe VD. 25-Year mortality after surgical repair of congenital heart defect in childhood. A population-based cohort study. *JAMA* 1991;266:3447-3452
- 10.-Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JIE, et al.. 32nd Bethesda Conference. Task Force : The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1170-5.
- 11.- British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital Heart ( GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital Heart disease in the UK. *Heart* 2002;88(Suppl I) 11-14.
- 12.-Srinathan S K, Bonser R S, Sethia B, et al. Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease. *Heart* 2004;91:207-212.
- 13.- The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Management of Grown Up Congenital Heart Disease. *European Heart Journal* 2003;24:1035-1084
- 14.- Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: a cardiovascular area of growth in urgent need of additional resource allocation. *Int J Cardiol* 2004;97 Suppl 1:1-2.
- 15.- Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD. Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart*. 1999;81(1):57-61
- 16.- Gary D. Webb and Roberta G. Williams. 32nd Bethesda Conference: "care of the adult with congenital heart disease"  
*J. Am. Coll. Cardiol.*, Apr 2001; 37: 1162 - 1198.
- 17.- Guidelines for Pediatric Cardiovascular Centers. Section on Cardiology and Cardiac Surgery. American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 2002; 109:544-549
- 18.- American Academy of Pediatrics. Guidelines for pediatric cardiology diagnostic and treatment centers. *Pediatrics* 1991;87: 576-80
- 19.- Daenen W, Lacour-Gayet F, Aberg T, Comas JV, Daebritz SH, Di Donato R, Hamilton JR, Lindberg H, Maruszewski B, Monro J; EACTS Congenital Heart Disease Committee. Optimal structure of a congenital heart surgery department in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24:343-51
- 20.- Hannan E L, Racz M, Kavey R E, et al. Pediatric Cardiac Surgery: The effect of Hospital and Surgeon Volume on In-hospital Mortality. *Pediatrics* 1998; 101:963-969
- 21.- Dudley R A, Johansen K L, Brand R et al. Selective Referral to High-Volume Hospitals. Estimating Potentially Avoidable Deaths. *JAMA* 2000; 283:1159-1166

- 22.- Jenkins K J, Newburger J W, Lock J E, et al. In-Hospital Mortality for Surgical Repair of Congenital Heart Defects: Preliminary Observation of Variation by Hospital Caseload. *Pediatrics* 1995; 95 (3):323.
23. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Lezzoni LI. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:110-8
- 24 - Kimberlee Gauvreau Reevaluation of the Volume-Outcome Relationship for Pediatric Cardiac Surgery. *Circulation*. 2007;115:2599-2601
25. Saura E. Cirugía cardiovascular en España 2001. El otro registro. *Cir Cardiovasc* 2003;10:93-5.
26. Sollano JA, Geligns AC, Moskowitz AJ, Heitgan DF, Cullinane S, Saha T, et al. Volume-outcome relationships in cardiovascular operations; New York state, 1990-1995. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:419-30.
27. Erickson CC, Wise PH, Cook EF, Beiser A, Newburger JW. The impact of managed care insurance on use of lower-mortality hospitals by children undergoing cardiac surgery in California. *Pediatrics* 2000;105:1271-78.
- 28.- Stark J, Gallivan S, Lovegrove J, et al. Mortality rates after surgery for congenital Heart defects in children and surgeons performance. *Lancet* 2000;355:1004-07
- 29.- Lundström N R, Berggren H, Björkhem G, Jögi P, et al. Centralization of Pediatric Heart Surgery in Sweden. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:353-357
- 30.- Santos de Soto J, Alcibar Villa J, García Fernández E, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en técnicas invasivas en cardiología pediátrica. En: Marín Huerta E, Rodríguez Radial L, Bosch X, Iñiguez Romo A, editors. *Sociedad Española de Cardiología* 2000;vol II:889-909.
- 31.- Morís de la Tassa C, Cequier Á R, Moreu J et al . Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre requerimientos y equipamiento en hemodinámica y cardiología intervencionista *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 741 - 750
- 32.- Alcibar J, García E, Gutiérrez-Larraya F, et al. Guías de actuación clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Requerimientos y equipamiento de las técnicas invasivas en cardiología pediátrica: aplicación clínica *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 688-707
- 33.- Brugada J, Alzueta F, Asso A et al , Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre requerimientos y equipamiento en electrofisiología *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 887 - 891
- 34.- Evangelista A , Alonso AM, Martín R. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en ecocardiografía. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 663 - 683
- 35.- Sable C A, Cummings S D, Pearson G D, et al. Impact of Telemedicine on the practice of pediatric Cardiology in Community Hospitals. *Pediatrics* 2002;109:1-7.
- 36.- Kaplan S. Natural adult survival patterns. *J Am Coll Cardiol* 1991;18:311-342.



- 37.- Perloff JK. Pediatrics congenital cardiac becomes a postoperative adult: The changing population of congenital Heart disease. *Circulation* 1973;47:606-619.
- 38.- Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR et al. Organization and delivery systems for adult with congenital Heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1187-93.
- 39.- Child J S, Collins-Nakai R L, Alpert J S et al. Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital Heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:1183-7
- 40.- Cosín J, Plaza L, Martín R, et al. Guia de formación del especialista en cardiología en España. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53:212-17. Geggel R L
- 41.- Santos de Soto J, Fernández Pineda L, Zabala Argüelles JI. Memoria sobre la Especialidad de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Protocolo Docente. [www.secaroped.org/publicaciones](http://www.secaroped.org/publicaciones)
- 42.-. Proposal for “ General requirements for training Institutes in paediatrics cardiology”. Association for European Paediatric Cardiology. Accepted by the general Assembly on May 21st,2005. <http://193.68.38.76:8080/aepec/portal/nid/4003>
- 43.- Guidelines for training in paediatric cardiology. *Cardiol Young*.200;10:76-79
- 44.- . . - Training programs in the United States in adult cardiology, pediatric cardiology and cardiothoracic surgery, and postfellowship training in adult cardiology. *Am Coll Cardiol* 1997;30:1110-1148.
- 45.- Allen HD, Bricker JT, Freed MD, et al. American College of Cardiology Foundation, American Heart Association, American Academy of Pediatrics ( ACC/AHA/AAP). Recommendations for training in pediatric cardiology. *Pediatrics*.2005;116:1574-1596.
- 46.- Eptein RN, Hubdert EM. Defining and assessing profesional competence. *JAMA* 2002; 287(2):226-235
- 47.- Ra-id Abdulla MD. Board Certification in Pediatric Cardiology. *Pediatr Cardiol* 2005;26:309-310.