

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID
FACULTAD DE MEDICINA
Departamento de Pediatría



TESIS DOCTORAL

**Incidencia de las cardiopatías congénitas en España,
distribución geográfica, morbimortalidad y utilización de
recursos sanitarios**

MEMORIA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR

PRESENTADA POR

Francisco Javier Pérez-Lescure Picarzo

Directores

Margarita Mosquera González
Dimpna C. Albert Brotons
Juan Ignacio Sánchez Díaz

Madrid, 2017

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE MEDICINA

Programa de Doctorado en Investigación Biomédica

DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA



Incidencia de las cardiopatías congénitas en España,
distribución geográfica, morbimortalidad y utilización de
recursos sanitarios

Fco. Javier Pérez-Lescure Picarzo

Madrid, 2015

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE MEDICINA

Programa de Doctorado en Investigación Biomédica

DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA



Incidencia de las cardiopatías congénitas en España,
distribución geográfica, morbimortalidad y utilización de
recursos sanitarios

Fco. Javier Pérez-Lescure Picarzo

Directores de la Tesis

Dra. Margarita Mosquera González

Dra. Dimpna C. Albert Brotons

Dr. Juan Ignacio Sánchez Díaz

Madrid, 2015



D^a MARGARITA MOSQUERA GONZÁLEZ, PROFESORA ASOCIADA DE MEDICINA PREVENTIVA Y SALUD PÚBLICA DEL DEPARTAMENTO DE MEDICINA PREVENTIVA Y SALUD PÚBLICA E INMUNOLOGÍA Y MICROBIOLOGÍA MÉDICAS DE LA UNIVERSIDAD REY JUAN CARLOS Y MÉDICO ADJUNTO DEL SERVICIO DE MEDICINA PREVENTIVA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO FUNDACIÓN ALCORCÓN,

D^a DIMPNA C. ALBERT BROTONS PROFESORA ASOCIADA DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA, OBSTETRICIA Y GINECOLOGIA Y MEDICINA PREVENTIVA DE LA UNIVERSITAT AUNTONOMA DE BARCELONA. MÉDICO ADJUNTO DE LA UNIDAD DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO VALL D'HEBRÓN Y PRESIDENTA DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA Y CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

D JUAN IGNACIO SÁNCHEZ DÍAZ PROFESOR ASOCIADO DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA DE LA UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID, SUBDIRECTOR MEDICO MATERNO INFANTIL DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCE DE OCTUBRE, Y MÉDICO ADJUNTO SERVICIO DE PEDIATRÍA HOSPITAL UNIVERSITARIO DOCE DE OCTUBRE

CERTIFICAN:

Que D. Fco. Javier Pérez-Lescure Picarzo ha realizado bajo nuestra dirección el trabajo presentado como proyecto de Tesis Doctoral

“Incidencia de las cardiopatías congénitas en España, distribución geográfica, morbimortalidad y utilización de recursos sanitarios”

Dicho trabajo cumple según nuestro criterio todos los requisitos para su presentación y defensa como Tesis para alcanzar el grado de Doctor.

En Madrid, a 23 de octubre de 2015

Dra. M. Mosquera González

Dra. D.C. Albert Brotons

Dr. J.I. Sánchez Díaz



Informe del Director de la Tesis Doctoral

DATOS DE LA TESIS DOCTORAL	
Nombre del Doctorando	D. Francisco Javier Pérez-Lescure Picarzo
Título de la Tesis	Incidencia de las cardiopatías congénitas en España, distribución geográfica, morbimortalidad y utilización de recursos sanitarios
Facultad o Centro	FACULTAD DE MEDICINA UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

DATOS DEL DIRECTOR DE LA TESIS DOCTORAL	
Nombre Completo	Dra. Margarita Mosquera González
Centro al que pertenece y dirección	Unidad de Medicina Preventiva Hospital Universitario Fundación Alcorcón Calle Budapest 1 28922 Alcorcón (Madrid)
D.N.I./Pasaporte	10.860.788G
e-mail	margamosquerag@gmail.com; mmosquera@fhacorcon.es

	VALORACIÓN DE LA TESIS			
	Muy Buena	Buena	Suficiente	Deficiente
Originalidad	X			
Definición Objetivos	X			
Metodología	X			
Relevancia Resultados	X			
Discusión / Conclusiones	X			

INFORME (en caso necesario se podrán añadir más hojas):

Originalidad

La tesis presentada es original pues no ha sido llevado a cabo un estudio con una serie de casos tan amplia en nuestro medio. Hay algunos estudios semejantes en otros ámbitos realizados por autores extranjeros pero tiene interés conocer la incidencia de cardiopatías congénitas (CC) en España ya que son las malformaciones congénitas más frecuentes. Una gestión adecuada de los recursos asociados a esta patología puede redundar en un uso más eficiente del sistema sanitario público.

Definición Objetivos

La definición de la tesis es adecuada y los objetivos son concisos, concretos, adecuados, pertinentes y se adecúan a la hipótesis definida.

Metodología

Se presenta una metodología adecuada y que se ajusta a la hipótesis y a los objetivos que se plantean. Se hace un estudio descriptivo completo de la muestra y se analiza el patrón geográfico de las incidencias y las tasas de mortalidad de las CC, incluyendo el nivel de riesgo de mortalidad y de gravedad de esta patología. Se estudia además, el consumo de recursos a través de los indicadores del case-mix calculando las diferencias debidas a la casuística y al funcionamiento.

Relevancia Resultados

La tesis doctoral presenta resultados de incidencia de CC que es superior a la de países de nuestro entorno, debido al aumento en el diagnóstico de CC leves, siendo desigual el riesgo de nacer con una CC en España.

Las CC constituyen una causa importante de mortalidad infantil, en proporción similar a los países desarrollados (4,58%) y con patrón geográfico no uniforme en España. Pese a los avances terapéuticos persisten CC con elevada mortalidad. Las CC son, además, procesos con un alto consumo de recursos (casi el triple de recursos que la media nacional) por lo que la gestión eficiente de estos pacientes es importante para mejorar el coste-oportunidad del sistema sanitario público..

Discusión y Conclusiones

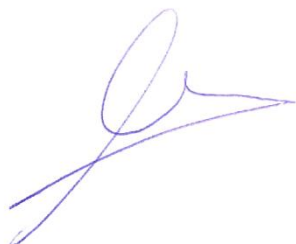
La discusión es extensa y exhaustiva. Revisa en profundidad toda la bibliografía sobre el tema y repasa los modelos descritos en otros ámbitos que se han formulado para estudiar la incidencia, mortalidad y utilización de servicios de las cardiopatías congénitas.

Se discuten las limitaciones y posibles sesgos del estudio en este apartado y se comparan los resultados del estudio con los de toda la bibliografía consultada en profundidad.

Las conclusiones son concretas y concisas, se formulan en número adecuado y sintetizan de forma apropiada todo el trabajo.

Madrid, a 7 de octubre de 2015

Fdo.: Dra. Margarita Mosquera González



Este impreso deberá entregarse al Departamento/Órgano responsable del Posgrado/ Comisión responsable del Programa de Doctorado, para su estudio y aprobación en la admisión a trámite de la tesis doctoral. Asimismo, deberá incluirse entre la documentación enviada a la Comisión de Doctorado para la designación del Tribunal y aprobación de la defensa de la Tesis Doctoral.



Informe del Director de la Tesis Doctoral

DATOS DE LA TESIS DOCTORAL	
Nombre del Doctorando	<i>Fco. Javier Pérez-Lescure Picarzo</i>
Título de la Tesis	<i>Incidencia de las cardiopatías congénitas en España, distribución geográfica, morbimortalidad y utilización de recursos sanitarios</i>
Facultad o Centro	<i>Facultad de Medicina</i>

DATOS DEL DIRECTOR DE LA TESIS DOCTORAL	
Nombre Completo	<i>Dimpna Calila Albert Brotons</i>
Centro al que pertenece y dirección	<i>Hospital Universitario Vall d'Hebron. Paseo Vall d'Hebron nº119-129. Barcelona Departamento de Pediatría, Ginecología y Obstetricia y Medicina Preventiva. Universidad Autónoma de Barcelona</i>
D.N.I./Pasaporte	<i>21447448V</i>
e-mail	<i>dcalbert@vhebron.net/ dimpnacalila@gmail.com</i>

	VALORACIÓN DE LA TESIS			
	<i>Muy Buena</i>	<i>Buena</i>	<i>Suficiente</i>	<i>Deficiente</i>
Originalidad	X			
Definición Objetivos	X			
Metodología	X			
Relevancia Resultados	X			
Discusión / Conclusiones	X			

INFORME (en caso necesario se podrán añadir más hojas):

El tema elegido por el doctorando está en plena actualidad. Por primera vez se realiza un estudio exhaustivo de incidencia y prevalencia de las cardiopatías congénitas en menores de 1 año en nuestro país, cubriendo además un período muy amplio, 10 años, lo que nos permite saber dónde estamos. Los objetivos de la tesis, son muy claros, el estudio estadístico muy completo y las conclusiones adaptadas a los objetivos planteados, junto con la discusión. Dentro de nuestra Sociedad de Cardiología pediátrica y Cardiopatías congénitas (SECPC) esta tesis nos da más luz de la situación de los pacientes que estamos tratando

Barcelona, a 14 de octubre de 2015

Fdo.: Dra. Dimpna C. Albert Brotons

Este impreso deberá entregarse al Departamento/Órgano responsable del Posgrado/ Comisión responsable del Programa de Doctorado, para su estudio y aprobación en la admisión a trámite de la tesis doctoral. Asimismo, deberá incluirse entre la

documentación enviada a la Comisión de Doctorado para la designación del Tribunal y aprobación de la defensa de la Tesis Doctoral.



Informe del Director de la Tesis Doctoral

DATOS DE LA TESIS DOCTORAL	
Nombre del Doctorando	<i>Fco. Javier Pérez-Lescure Picarzo</i>
Título de la Tesis	<i>Incidencia de las cardiopatías congénitas en España, distribución geográfica, morbimortalidad y utilización de recursos sanitarios</i>
Facultad o Centro	<i>Facultad de Medicina</i>

DATOS DEL DIRECTOR DE LA TESIS DOCTORAL	
Nombre Completo	<i>Juan Ignacio Sánchez Díaz</i>
Centro al que pertenece y dirección	<i>Departamento de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. Avenida de Andalucía s/n. Planta 7ª, Subdirección Médica. 28041</i>
D.N.I./Pasaporte	<i>04130363T</i>
e-mail	<i>Juanignacio.sanchez@salud.madrid.org</i>

	VALORACIÓN DE LA TESIS			
	<i>Muy Buena</i>	<i>Buena</i>	<i>Suficiente</i>	<i>Deficiente</i>
Originalidad		X		
Definición Objetivos		X		
Metodología		X		
Relevancia Resultados		X		
Discusión / Conclusiones		X		

INFORME (en caso necesario se podrán añadir más hojas):

Fdo.: Dr. Juan Ignacio Sánchez Díaz

Madrid, a 14 de octubre de 2015

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Margarita Mosquera González por su dedicación, paciencia, esfuerzo y sentido práctico, sin ella este trabajo no podría haberse realizado.

A la Dra. Dimpna C. Albert Brotons por sus sabios consejos.

Al Dr. Juan Ignacio Sánchez Díaz por su disponibilidad.

A Pello Latasa Zamalloa por su desinteresada colaboración y su imprescindible y magnífico trabajo en la creación y manejo de la base de datos.

A mis compañeros del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Fundación Alcorcón de los que todos los días aprendo algo nuevo.

A la memoria de mi padre del que aprendí que nunca hay que rendirse.

A mi madre, ahora perdida en el laberinto del Alzheimer, pero que en otro tiempo me enseñó a encontrar siempre el lado bueno de la vida.

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

AP-GRD: *All Patient* (en inglés)-Grupos Relacionados con el Diagnóstico

AP: Atresia pulmonar

APR-GRD: *All Patient Refined* (en inglés) - Grupos relacionados con el diagnóstico

AT: Atresia tricúspide

CAV: Canal aurículoventricular

CC: Cardiopatía congénita

CA: Comunidad autónoma

CCCA: Comunidades autónomas

CDM: Categoría Diagnóstica Mayor

CIA: Comunicación interauricular

CIE9MC: Clasificación Internacional de Enfermedades, Novena Revisión, Modificación Clínica

CIR: Crecimiento intraútero retardado

CISNS: Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud

CIV: Comunicación interventricular

CMBD: Conjunto Mínimo Básico de Datos

CoAo: Coartación aórtica

DAP: Ductus arterioso persistente

DVPAT: Drenaje venoso pulmonar anómalo total

EA: Estenosis aórtica

EM: Estancia media

EMAF: Estancia media ajustada por funcionamiento

EP: Estenosis pulmonar

FOP: Foramen oval permeable

GRD: Grupos Relacionados con el Diagnóstico

IAAo: Interrupción arco aórtico

IC: Intervalo de confianza

IEMA: Índice de estancia media ajustada o índice de funcionamiento

INE: Instituto Nacional de Estadística

OP: Ostium primun

OS; Ostium secundum

PM: Peso medio

REM: Razón Estandarizada de Mortalidad

REM: Razón estandarizada de mortalidad (REM)

RIE: Razón de incidencia estandarizada

RN: Recién nacido

RRI: Riesgos Relativos de incidencia

RRM: Riesgos Relativos de Mortalidad

SCIH: Síndrome corazón izquierdo hipoplásico

SNS: Sistema Nacional de Salud

TC: Tronco común

TF: Tetralogía de Fallot

TGV: Transposición de grandes vasos

TM: Tasa de mortalidad

VDDS: Ventrículo derecho de doble salida

INDICE

1	RESUMEN	25
2	SUMMARY	31
3	INTRODUCCIÓN	37
3.1	CARDIOPATIAS CONGÉNITAS	37
3.1.1	INTRODUCCION.....	37
3.1.2	CLASIFICACION DE LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS	38
3.1.3	TIPOS DE CARDIOPATIAS CONGÉNITAS.....	41
3.1.4	EMBRIOLOGÍA CARDIACA	50
3.1.5	ETIOLOGIA	56
3.2	INCIDENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.....	58
3.2.1	INCIDENCIA EN EL MUNDO	58
3.2.2	INCIDENCIA EN EUROPA.....	64
3.2.3	INCIDENCIA EN ESPAÑA	67
3.3	MORTALIDAD	70
3.3.1	MORTALIDAD EN EL MUNDO	70
3.3.2	MORTALIDAD EN EUROPA	73
3.3.3	MORTALIDAD EN ESPAÑA.....	74
3.4	SISTEMA NACIONAL DE SALUD ESPAÑOL	76
3.4.1	ESTADO DE SALUD	77
3.4.2	EQUIPAMIENTO, PERSONAL Y ACTIVIDAD	78
3.4.3	GASTO SANITARIO.....	81
3.5	CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE ENFERMEDADES, NOVENA REVISIÓN, MODIFICACIÓN CLÍNICA (CIE9MC).....	82
3.5.1	HISTORIA.....	82

3.5.2	CARACTERÍSTICAS DE LA CIE9MC	83
3.5.3	CLASIFICACIÓN DE PROCEDIMIENTOS.....	83
3.5.4	UTILIZACIÓN DE LA CIE9MC.....	83
3.5.5	ANOMALIAS CONGENITAS DEL APARATO CARDIOVASCULAR	
	84	
3.5.6	CODIFICACIÓN CIE9MC DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS	
	84	
3.6	OPERACIONES SOBRE EL APARATO CARDIOVASCULAR	85
3.7	LA MEDICION DEL PRODUCTO HOSPITALARIO: ANALISIS DEL	
	CASE-MIX.....	85
3.7.1	CONJUNTO MÍNIMO BÁSICO DE DATOS.....	85
3.7.2	MARCO LEGAL.....	86
3.7.3	CIRCUITO DE INFORMACIÓN	88
3.7.4	GRUPOS RELACIONADOS CON EL DIAGNOSTICO:	89
3.7.5	PESOS Y COSTES	90
4	JUSTIFICACIÓN. HIPOTESIS. OBJETIVOS	91
4.1	JUSTIFICACIÓN.....	91
4.2	HIPÓTESIS.....	92
4.3	OBJETIVOS.....	92
5	MATERIAL Y MÉTODOS	93
5.1	DISEÑO DEL ESTUDIO	93
5.2	ÁMBITO EN EL QUE SE DESARROLLA EL ESTUDIO	93
5.3	SUJETOS DE ESTUDIO	93
5.3.1	DEFINICIÓN DE CASO	93
5.3.2	CRITERIOS DE INCLUSIÓN/EXCLUSIÓN	93

5.4	RECOGIDA DE DATOS	94
5.4.1	ESTUDIO INCIDENCIA	96
5.4.2	ESTUDIO MORTALIDAD	99
5.4.3	UTILIZACION DE RECURSOS	102
5.4.4	DATOS POBLACIONALES	108
5.5	DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES	109
5.5.1	VARIABLES DEL REGISTRO DEL CMBD.....	109
5.5.2	DATOS CALCULADOS	112
5.6	ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	113
5.6.1	ANÁLISIS ESTADÍSTICO DEL ESTUDIO DESCRIPTIVO.....	113
5.6.2	ANÁLISIS ESTADÍSTICO UNIVARIANTE.....	113
5.7	ESTRATEGIAS DE BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA	120
6	RESULTADOS	123
6.1	ANALISIS DESCRIPTIVO	123
6.1.1	RELATIVOS AL PACIENTE	125
6.1.2	RELATIVOS A LA ATENCION SANITARIA	133
6.1.3	REINGRESOS HOSPITALARIOS.....	136
6.2	ESTUDIO DE INCIDENCIAS.....	138
6.2.1	INCIDENCIA ACUMULADA DE LAS CC: ANALISIS POR GRAVEDAD.....	138
6.2.2	COMPARACION ANUAL DE LAS INCIDENCIAS	141
6.2.3	INCIDENCIA POR TIPO DE CARDIOPATIA.....	142
6.2.4	DISTRIBUCION GEOGRAFICA DE LA INCIDENCIA	143
6.3	ESTUDIO DE MORTALIDAD	153
6.3.1	EVOLUCION TEMPORAL DE LA MORTALIDAD GLOBAL.....	153

6.3.2	COMPARACION ANUAL DE LA MORTALIDAD	157
6.3.3	EDAD DE FALLECIMIENTO	158
6.3.4	PROPORCION DE NIÑOS FALLECIDOS POR CA.....	161
6.3.5	MORTALIDAD POR TIPO DE CARDIOPATIA.....	164
6.3.6	MORTALIDAD POR NÚMERO DE CC ASOCIADAS.....	165
6.3.7	TASA DE MORTALIDAD.....	166
6.3.8	EVOLUCION TEMPORAL DE LA MORTALIDAD POR SEXOS	168
6.4	ESTUDIO DE DERIVACIONES ENTRE CCAA.....	178
6.5	PROCEDIMIENTOS (CIRUGÍA CARDIACA Y/O HEMODINÁMICA) ..	182
6.6	ANALISIS DEL CASE-MIX	185
6.6.1	PESO MEDIO	186
6.6.2	ESTANCIA MEDIA E IEMA POR CA.....	187
6.6.3	INDICE DE COMPLEJIDAD POR CA	188
7	DISCUSIÓN	191
7.1	NÚMERO, PROPORCION POR SEXO Y EDAD MEDIA	191
7.2	MORTINATOS Y CARDIOPATÍA CONGÉNITA	192
7.3	CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y PREMATURIDAD	192
7.4	CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y CRECIMIENTO INTRAÚTERO RETARDADO	195
7.5	TIPO DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA.....	196
7.6	INCIDENCIA.....	208
7.7	CLASIFICACIÓN EN FUNCIÓN DE LA GRAVEDAD.....	212
7.8	MORTALIDAD	221
7.9	TASA DE MORTALIDAD INFANTIL	228
7.10	DERIVACIONES ENTRE COMUNIDADES AUTÓNOMAS	233

7.11	PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS Y/O HEMODINÁMICOS	234
7.12	UTILIZACIÓN DE RECURSOS SANITARIOS	237
8	LIMITACIONES	243
9	CONCLUSIONES	247
10	BIBLIOGRAFIA	249
11	INDICE DE FIGURAS Y TABLAS	261
12	ANEXOS	267
12.1	ANOMALIAS CONGENITAS DEL APARATO CARDIOVASCULAR	267
12.2	CODIFICACIÓN CIE9MC DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS UNIDAD TÉCNICA DE AYUDA A LA CODIFICACIÓN CIE9 MINISTERIO DE SANIDAD, 2008	274
12.3	PROCEDIMIENTOS EXCLUIDOS DEL ANALISIS	279
12.4	MORTALIDAD ESTANDARIZADA POR EL ÍNDICE DE GRAVEDAD DE LA CC POR COMUNIDAD AUTÓNOMA DEL HOSPITAL	283
12.5	FRECUENCIA DE PROCEDIMIENTOS SOBRE LAS ALTAS.....	287

1 RESUMEN

INCIDENCIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS EN ESPAÑA, DISTRIBUCION GEOGRAFICA, MORBIMORTALIDAD Y UTILIZACION DE RECURSOS SANITARIOS

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia estimada de 8 por cada 1.000 nacidos vivos, ocasionando importantes costes sanitarios y sociales.

Pese a los avances en los cuidados y técnicas quirúrgicas, siguen siendo una de las principales causas de mortalidad infantil en países desarrollados. Existen estudios sobre la incidencia de las CC en algunas Comunidades Autónomas (CCAA) en España, pero no se ha estudiado la incidencia a nivel nacional.

El conocimiento de la incidencia de las CC, las derivaciones de pacientes entre CCAA, la mortalidad que ocasionan o los recursos que consumen son factores clave para la planificación sanitaria a nivel estatal, cuestión que contribuirá a la mejor atención de los niños con CC.

OBJETIVOS

Analizar la incidencia de las CC en España en niños menores de un año.

Describir las principales características de estos pacientes, mortalidad, distribución geográfica y consumo de recursos.

MATERIAL Y METODOS

Estudio observacional retrospectivo para evaluar la incidencia de las cardiopatías congénitas en España, sus tasas de mortalidad y el consumo de recursos especializados utilizando el registro administrativo del Conjunto

Mínimo Básico de Datos (CMBD) de base poblacional durante 10 años (2003-2012).

Se realiza análisis de la incidencia acumulada (IA) de CC comparando las incidencias anuales, los Riesgos Relativos de Incidencia (RRI) y la Razón de Incidencia Estandarizada (RIE). Se calcula la Tasa de Mortalidad (TM) por CC y los Riesgos Relativos de Mortalidad (RRM) mediante regresión de Poisson. La mortalidad global se calcula para cada nivel de riesgo de mortalidad y nivel de gravedad de la cardiopatía. La estandarización de tasas se calcula por el método directo, realizando mapas para visualizar los patrones geográficos según la RIE y la razón estandarizada de mortalidad (REM).

Para estudiar el consumo de recursos se analizaron los porcentajes de derivaciones entre CCAA y análisis de los indicadores del case-mix calculando las diferencias debidas a la casuística y al funcionamiento utilizando el sistema de agrupación de pacientes Grupos de Diagnóstico Relacionados (GRD).

RESULTADOS

El número de menores de un año diagnosticados en España de CC en el periodo de estudio, fue de 64.831 sobre un total de 4.766.325 nacimientos. La IA en nuestro estudio fue de 13,6‰ nacidos vivos. Las cardiopatías más frecuentes fueron: comunicación interauricular (CIA) (33,55%, IA: 6,31‰), comunicación interventricular (CIV) (18,9%, IA: 3,48‰), ductus arterioso persistente (DAP) (14,39%, IA: 2,71‰), coartación de aorta (CoAo) (2,92%, IA: 0,55‰), estenosis pulmonar (EP) (2,65%, IA: 0,50‰), trasposición de grandes vasos (TGV) (2,63% IA: de 0,49‰)‰), canal auriculoventricular (CAV) (2,40%, IA: 0,45‰), tetralogía de Fallot (TF) (2,16% IA: 0,41‰), tronco común (TC)

(0,92%, IA: 0.17‰), síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) (0,69%, IA: 0,13‰), atresia pulmonar (AP) (0,49%, IA: 0,09‰) y drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) (0,44%, IA: 0.08‰). La IA excluyendo la CIA fue de 7,21‰.

La proporción de cardiopatías muy graves fue del 3,6%, las graves 20,4% y las leves 75,8%.

Durante el tiempo de estudio se observa un incremento en el número de CC leves (de 6,49‰ a 9,93‰) y un descenso en las muy graves (de 0,52‰ a 0,33‰), manteniéndose el grupo de las graves sin cambios importantes con una incidencia media del 2,19‰.

La IA estandarizada por Comunidad Autónoma (CA) con la media nacional no resultó uniforme, siendo Aragón y la Rioja las CCAA con mayor riesgo de padecer CC, 81% y 40% superior respectivamente, respecto a la media nacional. Navarra y País Vasco fueron las CCAA con menor riesgo de padecer CC, un 65% menor a la media española.

Un 15% de pacientes precisó cirugía cardíaca y/o procedimientos hemodinámicos.

La mortalidad global fue de 4,58%, descendiendo desde el 5,3% en 2003 al 3,7% en 2012 ($p < 0,05$). En el caso de haber sido sometido a cirugía o procedimiento hemodinámico la mortalidad se eleva al 12,9%. La edad media de fallecimiento fue de 30,33 días, y el 73,8% de los pacientes fallecieron en la primera semana de vida.

Las CC que presentaron mayor mortalidad fueron el SCIH (45,7%), la Interrupción del arco aórtico (32,4%), la estenosis mitral congénita (24%), la AP (21%), el DVPAT (20,9%) la anomalía de Ebstein (20,2%) y el ventrículo

único (19,6%). Las CC que presentaron menor mortalidad fueron la CIA (2,8%) y la EP (3,1%).

La tasa de mortalidad infantil en pacientes con CC fue de 6,23 por 10.000 nacidos vivos, manteniéndose constante a lo largo de los diez años de estudio y suponiendo aproximadamente el 18% de la mortalidad infantil global. La tasa de mortalidad infantil más elevada fue la de Murcia (9,42 por 10.000) y la más baja la de Cantabria (3,05 por 10.000).

En el estudio del riesgo de mortalidad estandarizado por *All Patient* -GRD (APR-GRD) por CCAA, Andalucía es la que presentó una mortalidad más alta, 36% mayor que la media. Al estandarizar por nivel de gravedad de las CC Murcia presentó una mortalidad 63% superior a la media.

Madrid es la CA que recibe más pacientes para realización de procedimientos quirúrgicos y hemodinámicos realizando el 57% de los procedimientos en pacientes remitidos de otras CCAA, Cataluña es la segunda con 13,3%.

Durante el periodo de estudio se realizaron 5.261 cirugías con circulación extracorpórea para cirugía cardiaca abierta, 1.061 ampliaciones de defecto existente en tabique interauricular (Rashkind), 976 correcciones de transposición de grandes vasos, (Jatene/switch arterial) 746 reparaciones totales de TF y 17 trasplantes cardiacos entre otros procedimientos.

La estancia media fue de 15,99 días y el peso medio de las altas fue de 2,63. En el análisis por Comunidades, el País Vasco y Madrid son las que han tratado patologías con mayor peso medio, mientras que Extremadura y Asturias serían las que atienden una patología con menor peso. El porcentaje de reingresos fue de 10,15%.

Al analizar la gestión de los procesos mediante el IEMA encontramos que las CCAA de Canarias, Navarra, Murcia y Galicia fueron las menos eficientes con un mayor número de estancias perdidas. Cataluña, la Comunidad Valenciana y Madrid son las que mejor han gestionado a estos pacientes.

En un análisis por complejidad de los procesos atendidos, Madrid ha tratado procesos un 18,5% más complejos que el resto, seguido de País Vasco.

CONCLUSIONES

La incidencia acumulada fue de 13,6‰ nacidos vivos, superior a la de 8‰ que clásicamente se considera en la literatura. El aumento de la incidencia se produce principalmente a expensas de CC leves especialmente la CIA y fundamentalmente en los últimos años del estudio. Este hallazgo puede estar relacionado con el uso extendido de la ecocardiografía en unidades neonatales y al propio sistema de codificación de la Clasificación Internacional de Enfermedades, Novena Revisión, Modificación Clínica (CIE9MC).

El momento en que se realiza el diagnóstico de la CC influye de forma significativa también en la incidencia. Cuando éste se realiza en edades muy precoces se pueden incluir algunas cardiopatías congénitas leves del tipo CIA, CIV o DAP que puede experimentar cierre espontáneo.

Se observa una disminución a lo largo del tiempo de estudio de la incidencia de las CC muy graves que podría estar condicionado por una mejora del diagnóstico prenatal y potencial interrupción voluntaria del embarazo en estos casos.

El riesgo de nacer con una CC no es uniforme en España, presentando Aragón la mayor incidencia y Navarra y el País Vasco la menor incidencia.

Las CC constituyen una causa importante de mortalidad infantil. La proporción de niños con diagnóstico de CC que mueren en nuestro estudio es de 4,58%, dentro de los límites de los países de nuestro entorno, falleciendo el 73,8% de los pacientes en la primera semana de vida. Pese a los avances en los cuidados y la cirugía persisten algunos tipos de CC con elevada mortalidad. La mortalidad no ha mostrado un patrón uniforme en España, presentando Murcia y Andalucía mayor mortalidad que la media nacional.

Madrid y Cataluña son las principales receptoras de pacientes de otras CCAA. Las CC son procesos con un alto consumo de recursos en el sistema sanitario consumiendo casi el triple de recursos que la media nacional en este grupo de edad. La gestión de estos pacientes muestra diferencias entre CCAA. De las CCAA que mayor número de altas tratan, Cataluña, la Comunidad Valenciana y Madrid son las que presentan una gestión más eficiente.

2 SUMMARY

INCIDENCE OF CONGENITAL HEART DISEASE IN SPAIN, GEOGRAPHIC DISTRIBUTION, MORBIDITY, MORTALITY AND HEALTH CARE RESOURCES UTILIZATION

INTRODUCTION

Congenital heart disease (CHD) represents the most common congenital malformation, with an internationally accepted incidence of 8‰ live births. Despite advances in surgical techniques and medical care CHD remain a major cause of infant mortality in developed countries.

Some local studies about CHD incidence in Spain have been published but so far there is not a nationwide reported study.

Issues as incidence of CHD, patient hospital referrals between autonomous communities, mortality rates and associated resources consumption are essential to improve national healthcare policies for patients with CHD.

OBJECTIVES

To analyze the incidence of CHD in Spain in children under one year old.

To study geographic disparities, mortality rates and healthcare resource consumption for these patients.

METHODS

A retrospective observational study to evaluate incidence, mortality rate and hospital healthcare utilization of children under one year old with CHD was undertaken. Administrative database (Minimum Basic Data Set) from 2003 to

2012 was analyzed. Cumulative incidence (CI), Incidence Relative Risk (IRR) and standardized incidence ratio (SIR) of CHD were calculated. Mortality rate and relative risk of mortality (RRM) were estimated by Poisson regression. Mortality rate of CHD was adjusted by mortality risk and severity levels. Direct method of standardization was chosen to calculate mortality rates. Maps to display geographic patterns according to the SIR and standardized mortality ratio (SMR) were performed.

Patient referrals between autonomous communities and analysis of case-mix indicators were also calculated.

RESULTS

There were 64,831 CHD diagnoses in children less than 1 year old among 4,766,325 birth hospitalizations in Spain, with a CI of 13.6‰. The most frequent CHD were atrial septal defect (ASD) (33.55%, CI: 6.31‰), ventricular septal defect (VSD) (18.9%, CI: 3.48‰), ductus arteriosus persistent (DAP) (14.39%, CI: 2.71‰), coarctation of the aorta (CoA) (2.92%, CI: 0.55‰), pulmonary stenosis (PS) (2.65%, CI 0.50‰), transposition of the great arteries (TGA) (2.63%, CI: 0.49‰), atrioventricular canal defect (ACD) (2.40%, CI: 0.45‰), tetralogy of Fallot (TF) (2.16%, CI: 0.41‰) Truncus (0.92%, CI: 0.17‰), hypoplastic left heart syndrome (HLHS) (0.69%, CI: 0.13‰), pulmonary atresia (PA) (0.49%, CI: 0.09‰) and total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVR) (0.44%, CI: 0.08 ‰). CI excluding ASD was 7.21 ‰.

Severity study report a ratio of very severe CHD of 3.6%, severe 20.4% and mild 75.8%.

An increase of mild forms of CHD incidence during the period studied from 6.49‰ to 9.93‰ were observed, with a very severe forms of CHD decrease from 0.52‰ to 0,33‰. The incidence of severe CHD remains without significant changes (2.19‰).

Significant geographical differences between autonomous communities CI were found. Aragon and La Rioja showed the highest risks of 81% and 40% over nationwide average, while Navarra and the Basque Country showed the lowest risk of 65% under than the nationwide average.

Cardiac surgery or catheter intervention was performed in 15% of children studied.

Mortality was 4.58%, decreasing along the study period from 5.3% to 3.7% ($p < 0.05$). Mortality raised 12.9% in patients with cardiac surgery or catheter intervention. Death average age was 30.33 days and 73.8% of patients died during their first week of life.

CHD with highest mortality rate were HLHS (45.7%), Interruption of aortic arch (32.4%), congenital mitral stenosis (24%), PA (21%), TAPVR (20.9%), Ebstein's anomaly (20.2%) and single ventricle (19.6%). ASD (2.8%) and PE (3.1%) showed the lowest mortality rate.

Infant mortality rate in patients with CHD was 6.23 per 10,000 live births, remaining constant over the ten years of the study. It was 18% of total infant mortality rate in Spain. Murcia (9.42 per 10,000) showed the highest rate of infant mortality and Cantabria (3.05 per 10,000) the lowest.

Andalucía showed the highest standardized mortality risk by All Patient-Diagnosis-Related Group (APR-DRG) (36% over national average) and Murcia the highest standardized mortality risk by level of severity of CHD (63% over average).

Referral hospitals in treating patients were concentrated in Madrid (57.3% of cardiac surgery and catheter intervention performed in patients from other autonomous communities) and Cataluña (performing 13.3% procedures in patients referred from other autonomous communities).

During the study period 5,261 surgeries with cardiopulmonary bypass, 1,061 atrial septostomy procedure (Rashkind procedure), 976 arterial switch operations, 746 total surgical correction of tetralogy of Fallot or 17 heart transplants were performed

Mean hospital length of stay was 15.99 days. Inpatient average weight was 2.63. Basque Country and Madrid were the Spanish autonomous communities with highest inpatient average weight, while Extremadura and Asturias showed the lowest inpatient average weight. The readmission rate was 10.15%.

Average Length of Stay Adjusted Index showed that Canarias, Navarra, Murcia and Galicia were less efficient meanwhile Cataluña, Valencia and Madrid showed better management results.

Regional differences in case-mix complexity, including severity of illness and risk of mortality, were found. Madrid treated processes 18.5% more complex than other autonomous communities, followed by the Basque Country.

CONCLUSIONS

Cumulative incidence in our study was higher than the incidence reported in the studies published. The increase in incidence depends mainly on the number of mild lesions included mainly ASD and especially in the last six years of the study period, this may be related to the widespread use of echocardiography in neonatal units and the International Classification of Diseases Clinical Modification Ninth Revision (ICD9MC) coding system characteristics. The moment the diagnosis is made also have a significant impact on the incidence. When diagnosis is done at a very early age can include some CHD like ASD, VSD or PDA with subsequent spontaneous closure.

A decrease of very severe CHD was observed during the study period that could be related to an increase of pregnancy interruption due to prenatal diagnosis improvement.

Significant geographical differences were found with highest CHD incidence in Aragon and Navarra and lowest CHD incidence in the Basque Country.

CHD was a major cause of infant mortality. The average proportion of children diagnosed of CHD who died in our study was 4.58% within the range of developed countries. 73.8% of patients died in their first week of life. In despite of advances in care some forms of CHD show very high mortality rate. There were differences in mortality in the Spanish regions. Murcia and Andalucia presented higher mortality than the national average rate.

Madrid and Cataluña have the main referral hospitals to treat patients from other Spanish regions.

CHD are processes with a high rate of resources consumption in the Healthcare System, almost three times than the national average. There were disparities in patient`s management between autonomous communities. Catalonia, Valencia and Madrid showed more efficient management of these processes.

3 INTRODUCCIÓN

3.1 CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

3.1.1 INTRODUCCION

Las CC se definen como las anomalías estructurales del corazón o de los grandes vasos presentes en el momento del nacimiento con repercusión hemodinámica real o potencial (Mitchell, Korones y Berendes, 1971).

Constituyen las malformaciones congénitas más frecuentes en los seres humanos (Hoffman y Kaplan, 2002) con una incidencia estimada de 8‰ nacidos vivos con variaciones entre 4 y 12‰ según los diferentes estudios.

Las CC son un importante problema de salud pública en términos de impacto en la calidad de vida de pacientes y sus familias ocasionando importantes costes sanitarios y sociales.

El espectro de malformaciones cardíacas es muy amplio, desde cardiopatías complejas que originan una enfermedad grave pudiendo producir la muerte en la infancia precoz a defectos de menor trascendencia que se descubren de forma casual durante la vida adulta.

Pese a los avances en las técnicas quirúrgicas, que han conseguido que prácticamente todas las CC puedan tratarse y que la mortalidad infantil por enfermedades del corazón haya disminuido drásticamente siguen siendo la causa principal de mortalidad por anomalías congénitas en lactantes (Rosano *et al.*, 2000) y una de las principales causas de mortalidad infantil en países que han logrado disminuir la mortalidad por causas infecciosas y perinatales (Menackere y Martin, 2008, Dolk, Loane y Garne, 2011 y Wren, Richmond y Donaldson, 2000).

Hace poco más de medio siglo, antes del desarrollo de la cirugía cardíaca de las CC, menos del 30% de los niños con CC graves alcanzaban la edad adulta. El progreso de la cirugía cardíaca infantil desde entonces junto con los avances en la hemodinámica, la anestesia, los cuidados intensivos y de enfermería ha propiciado una mejoría notable de la esperanza y la calidad de vida de estos pacientes (Boneva *et al.*, 2001 y Hoffman, Kaplan y Liberthson, 2004).

En la actualidad, aproximadamente el 85% de los niños con CC sobreviven hasta la edad adulta, este hecho está originando una nueva población de pacientes, el adulto con CC, que precisa una atención especializada.

3.1.2 CLASIFICACION DE LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

3.1.2.1 CLASIFICACIÓN ANATÓMICA

En la clasificación anatómica de las CC es característica la representación de la anatomía cardíaca con 3 letras. Así, el corazón normal se representa como SDS.

La primera letra corresponde al situs viscerauricular: S para situs solitus, I para situs inversus y A para los isomerismos.

La segunda letra representa la dirección del giro del tubo cardíaco: D si es normal (D-loop, a la derecha); L si está invertido (L-loop, a la izquierda), y X si es indeterminado.

La tercera letra indica la situación de los vasos: S en posición normal, con la arteria pulmonar anterior a la aorta; D si la aorta está anterior y a la derecha, y L si está anterior y a la izquierda.

La D-transposición de grandes arterias se representa como S,D,D, y la transposición corregida de grandes arterias (inversión ventricular con vasos en

L-transposición se representa como S,L,L. Para simplificar la clasificación de las CC, en la actualidad las cardiopatías se definen anatómicamente, realizando un análisis segmentario de sus componentes (Albert, 2014)

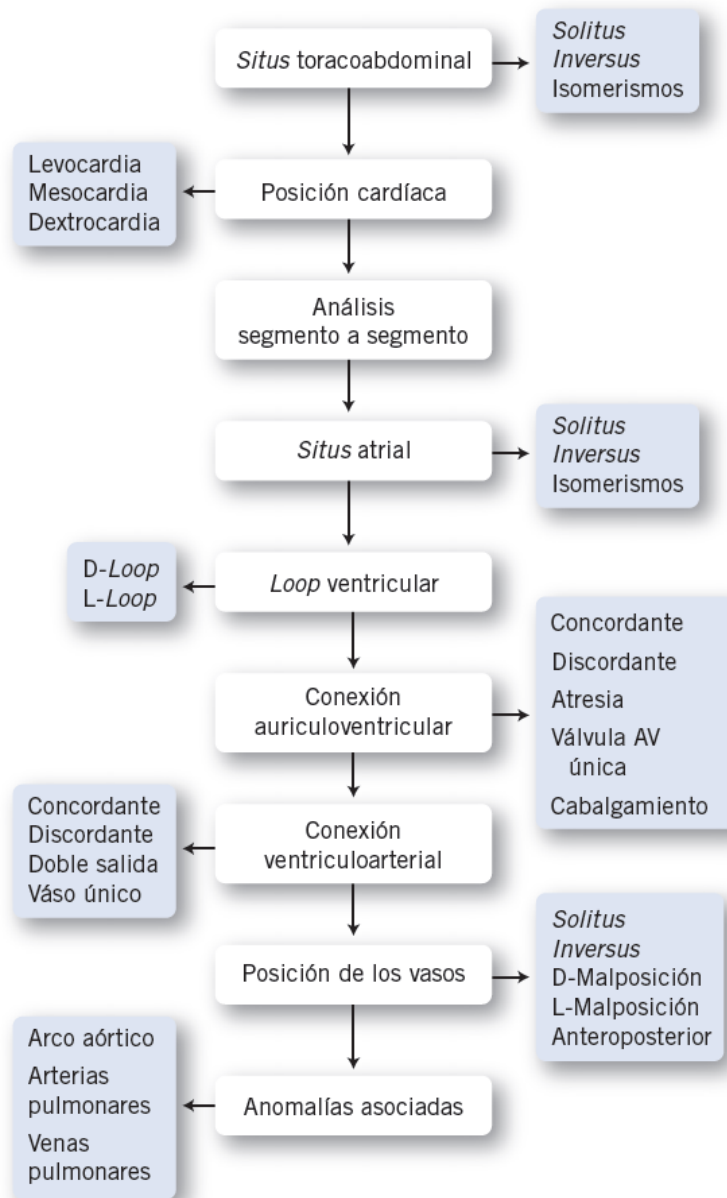


Figura 1 Análisis segmentario

Tomado de Albert D. Introducción al estudio de las cardiopatías congénitas (2014) en: Cruz Tratado de pediatría. Editores: Moro M, Málaga S, Madero L. Editorial Médica Panamericana

3.1.2.2 CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA O FUNCIONAL

Otra forma práctica de clasificar las cardiopatías se basa en la fisiopatología y la presentación clínica dividiéndolas en CC acianógenas y cianógenas (Albert, 2014).

3.1.2.2.1 CARDIOPATÍAS ACIANÓGENAS

- Con cortocircuito de izquierda a derecha. Pueden provocar hiperflujo pulmonar y situación de insuficiencia cardíaca, sobre todo los defectos amplios ventriculares y los extracardíacos. Se divide a su vez en:
 - Cortocircuito intracardiaco
 - A nivel auricular: CIA, retorno venoso pulmonar anómalo.
 - A nivel ventricular: CIV, defecto auriculoventricular.
 - Cortocircuito extracardiaco: DAP, ventana aortopulmonar.
- Cardiopatías obstructivas izquierdas: CoAo, estenosis aórtica (EA), estenosis mitral, SCIH. Provocan fundamentalmente insuficiencia cardíaca y shock cardiogénico. Si la obstrucción es grave, pueden provocar también cianosis si la CIA es de pequeño tamaño.
- Cardiopatías obstructivas derechas no cianóticas. La más frecuente es la estenosis valvular pulmonar, pudiéndose también localizar la estenosis a nivel sub o supraválvular. En menor frecuencia se pueden encontrar la anomalía de Ebstein y el cor triatriatum dexter.
- Insuficiencias valvulares: insuficiencia mitral, insuficiencia aórtica. Provocan fundamentalmente insuficiencia cardíaca por sobrecarga de volumen.

3.1.2.2 CARDIOPATÍAS CIANÓGENAS

Se pueden dividir en dos grupos dependiendo si hay obstáculo al flujo a nivel pulmonar.

- Cardiopatías cianógenas con flujo pulmonar aumentado. Presentan cianosis, flujo pulmonar aumentado e insuficiencia cardíaca. Se incluye la TGV, el ventrículo derecho de doble salida (VDDS), el ventrículo único sin EP, la TF con EP leve, la atresia tricúspide (AT) con CIV y sin EP y el tronco arterioso entre otras.
- Cardiopatías cianógenas con flujo pulmonar disminuido. La característica principal es la isquemia pulmonar. Son cardiopatías ductus dependientes. Incluyen la TF, AT, AP con CIV, y AP con septo íntegro, entre otras.

3.1.3 TIPOS DE CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

3.1.3.1 CARDIOPATÍAS ACIANÓGENAS

3.1.3.1.1 CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITO IZQUIERDA-DERECHA

Los defectos septales cardíacos y otras cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades con fisiopatología y presentación clínica similar. Suponen las CC acianóticas más frecuentes.

En el cortocircuito izquierda-derecha, el paso de sangre se produce desde la circulación sistémica a la pulmonar y los síntomas están condicionados por el hiperaflujo pulmonar.

Los cortocircuitos izquierda-derecha pueden clasificarse en intracardiacos: CIA, CIV o defectos del tabique auriculoventricular y extracardiacos: DAP, ventana aortopulmonar, fistulas arteriales sistemicopulmonares y fistulas arteriovenosas

3.1.3.1.1.1 CORTOCIRCUITOS IZQUIERDA-DERECHA INTRACARDIACOS

- **Comunicación interventricular (CIV)**

Es un defecto a nivel del septo interventricular que comunica el ventrículo izquierdo (VI) con el ventrículo derecho (VD). La CIV se considera la CC más frecuente si excluimos la válvula aórtica bicúspide.

- **Comunicación interauricular (CIA)**

Es una CC frecuente consistente en un defecto en el septo interauricular que permite el paso de sangre entre las dos aurículas.

Las consecuencias hemodinámicas dependerán de la localización y tamaño del defecto y de la asociación con otros defectos. Se clasifican en función de la localización anatómica. El cierre espontáneo de defectos septales está bien documentado durante la infancia, fundamentalmente durante el primer año de vida.

El foramen oval permeable (FOP) supone la persistencia de una pequeña comunicación entre la aurícula derecha y la izquierda por un cierre incompleto de la válvula de la fosa oval. Se encuentra en el 20 % de la población adulta y hasta en el 50 % de los lactantes pequeños. Es una variante de la normalidad, y sus indicaciones de cierre se discuten en escenarios de embolia paradójica (Rueda y García, 2104).

- **Defectos del tabique auriculoventricular**

Los defectos del tabique auriculoventricular o canal auriculoventricular son lesiones anatómicas secundarias a una alteración del desarrollo embriológico

en la septación y la formación de la porción de las válvulas auriculoventriculares que dependen de los cojinetes endocárdicos.

3.1.3.1.1.2 CORTOCIRCUITOS IZQUIERDA-DERECHA EXTRACARDIACOS

- **Ductus arterioso persistente**

El ductus arterioso conecta el tronco de la arteria pulmonar con la aorta descendente por debajo de la arteria subclavia izquierda.

En la vida fetal, es una conexión normal que lleva una gran parte de la sangre desde el VD a la aorta descendente. En el período postnatal, tiene lugar el cierre del ductus, primero de forma funcional y, posteriormente, el cierre definitivo, que suele ocurrir al mes de vida dando lugar al ligamento arterioso. El término DAP se refiere a su persistencia más allá de este periodo.

- **Ventana aortopulmonar**

La ventana aortopulmonar es una anomalía muy infrecuente y consiste en la presencia de una comunicación entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar por encima del plano valvular de ambas arterias. A menudo se asocia con otras malformaciones, como interrupción de arco aórtico, CIV, origen anómalo de la coronaria derecha o izquierda, origen anómalo de la rama pulmonar derecha de la aorta y TF.

3.1.3.1.2 CARDIOPATIAS OBSTRUCTIVAS

- **CARDIOPATIAS OBSTRUCTIVAS IZQUIERDAS**

- **Coartación de aorta**

La CoAo y la interrupción del arco aórtico suponen la obstrucción extracardiaca del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

La CoAo consiste en un estrechamiento de la luz de la aorta descendente habitualmente localizado distal al origen de la arteria subclavia izquierda.

Prácticamente todos los casos de CoAo diagnosticados en el recién nacido tienen hipoplasia del istmo aórtico, y algunos, además, hipoplasia de la aorta transversa (Solana y García-Guereta, 2009).

La lesión acompañante más frecuentemente encontrada en los casos de CoAo es la válvula aórtica bicúspide, descrita en una proporción situada entre el 30 y el 85% de los pacientes (Rudolph *et al*, 2001). Asimismo, también se puede asociar con malformaciones intracardiacas múltiples.

- **Interrupción del arco aórtico**

La interrupción del arco aórtico supone la discontinuidad entre el extremo proximal y el distal del arco aórtico.

La clasificación de Celoria y Patton (1959) divide la interrupción del arco aórtico en tres tipos; tipo A: distal a la arteria subclavia izquierda, tipo B: entre la arteria subclavia izquierda y la arteria carótida común y tipo C: entre la carótida común izquierda y el tronco innominado

- **Estenosis aórtica**

La válvula puede ser unicúspide cuando existe fusión de más de dos valvas; bicúspide cuando existe fusión de dos de las valvas con o sin rafe central (la más frecuente); y tricúspide. Generalmente las valvas son gruesas, y con diferentes grados de malformación.

La válvula aortica bicúspide es uno de los defectos cardiacos congénitos más frecuentes; puede ser un hallazgo asintomático durante la infancia, aunque puede producir estenosis durante la edad adulta.

- **Estenosis mitral**

La estenosis mitral es una CC poco frecuente y suele asociarse a otras obstrucciones del lado izquierdo del corazón, como anillos estenóticos supramitrales, estenosis del tracto de salida del ventrículo izquierdo, estenosis de la válvula aortica y supraaortica y CoAo.

▪ **Síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico**

El síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico consiste en un grupo de malformaciones caracterizadas por una falta de desarrollo de todo el lado izquierdo del corazón.

El lado derecho del corazón esta dilatado e hipertrofiado, y mantiene la circulación pulmonar y sistémica a través del ductus arterioso permeable.

Las anomalías anatómicas específicas comprenden el desarrollo deficiente de la aurícula y el ventrículo izquierdos, la estenosis o la atresia de los orificios aórtico o mitral, y la hipoplasia notable de la aorta ascendente.

El SCIH es la mayor causa de muerte de los recién nacidos con CC en la primera semana de vida.

La anomalía hemodinámica esencial es la ausencia o insuficiencia importante de la función ventricular izquierda. La sangre venosa pulmonar pasa de la aurícula izquierda a la derecha, a través del agujero oval permeable, y en ocasiones esta CIA es restrictiva para el flujo sanguíneo, lo que produce hipertensión en la aurícula izquierda, congestión venosa pulmonar y edema (Zunzunegui y Rodríguez, 2014).

CARDIOPATIAS OBSTRUCTIVAS DERECHAS NO CIANOTICAS

▪ **Estenosis pulmonar**

La estenosis valvular pulmonar se debe a la fusión o ausencia de comisuras, siendo la válvula una estructura móvil, en forma de cúpula, con un orificio de

apertura más o menos excéntrico. El flujo de sangre a su través origina una dilatación postestenótica del tronco de la arteria pulmonar. En ocasiones, la hipertrofia ventricular derecha compensadora afecta al músculo infundibular, que puede contribuir a la obstrucción.

- **Anomalía de Ebstein**

Es una enfermedad de la válvula tricúspide en la que las valvas anterior y septal se encuentran adheridas en mayor o menor grado al miocardio subyacente, existiendo un desplazamiento apical del anillo tricúspide.

Presenta un amplio espectro anatómico y amplia variabilidad clínica. La zona de ventrículo derecho que está por encima de la valva adherida se denomina porción atrializada del ventrículo derecho; cuanto mayor sea ésta, menor será la porción funcional del ventrículo derecho y mayor la insuficiencia tricúspide.

Suele asociar una CIA. El resultado funcional de la anomalía de Ebstein es una limitación al flujo de sangre por el ventrículo derecho, lo que condiciona un aumento de la presión en la aurícula derecha y el cortocircuito derecha-izquierda por la CIA, que da lugar a cianosis y a insuficiencia ventricular derecha (Zabala y Conejo, 2014).

3.1.3.1.3 INSUFICIENCIAS VALVULARES

- **Insuficiencia mitral**

La insuficiencia mitral congénita aislada es poco frecuente y habitualmente se asocia a otros defectos cardíacos.

La hendidura o cleft de la válvula mitral es un defecto en el velo anterior de la válvula, que aunque puede existir de forma aislada, suele asociarse con otras CC, como defectos auriculoventriculares, CIV y TGV.

- **Insuficiencia aórtica**

La insuficiencia de la válvula aórtica suele ser de origen congénito, asociada o no con una válvula bicúspide, o con dilatación de la raíz aórtica por enfermedades del colágeno. Puede ser secundaria a una CIV perimembranosa, debido al prolapso de los velos aórticos y alteraciones estructurales del aparato valvular o por efecto hemodinámico del jet de alta velocidad de la comunicación sobre la válvula (Zunzunegui y Rodríguez, 2014).

3.1.3.2 CARDIOPATÍAS CIANÓGENAS

Se pueden dividir en dos grupos dependiendo si hay obstáculo al flujo a nivel pulmonar.

3.1.3.2.1 CARDIOPATÍAS CIANÓGENAS CON FLUJO PULMONAR AUMENTADO

- **Transposición de grandes vasos**

En la TGV la aorta sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo derecho y la arteria pulmonar sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo izquierdo (discordancia ventrículo-arterial).

Aproximadamente la mitad de los casos no se observa otra anomalía cardíaca, a excepción de la persistencia del ductus arterioso o del FOP denominándose transposición simple.

El término de transposición compleja se reserva para aquellos casos en que coexisten otras malformaciones cardíacas.

En la TGV el retorno venoso sistémico recircula al territorio sistémico a través del ventrículo derecho y la aorta, mientras que el retorno venoso pulmonar recircula a los pulmones a través del ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar.

Por tanto, las circulaciones sistémica y pulmonar se conectan en paralelo.

Tras el nacimiento, la sangre venosa pulmonar oxigenada no alcanza el circuito sistémico, y el retorno venoso sistémico no circula hacia los pulmones. Esto conduce a una desaturación arterial sistémica grave que, en ausencia de comunicaciones entre ambas circulaciones, es incompatible con la vida.

La supervivencia del recién nacido depende, por lo tanto, de la presencia de comunicaciones entre estos dos sistemas, y en pacientes con TGV con tabique interventricular íntegro, de la persistencia del ductus arterioso y de la presencia de un FOP o una CIA. (Carrasco y Sánchez, 2014).

- **Ventrículo derecho de doble salida**

El VDDS es una malformación cardíaca congénita caracterizada por el origen de las dos grandes arterias en su totalidad o en su mayor parte a partir del ventrículo derecho. Es una cardiopatía poco frecuente y suele coexistir con otras anomalías asociadas.

En muchos casos existe una CIV y su clasificación viene determinada por la relación de los vasos con la CIV. La posición de la CIV y la presencia o la ausencia de EP u obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho influyen sobre las alteraciones hemodinámicas y constituyen la base para clasificar el ventrículo derecho de doble en los siguientes tipos:

- **Ventrículo único**

El ventrículo único es una CC poco frecuente. Ambas válvulas aurículoventriculares están comunicadas con una cámara ventricular única y, a su vez, la cámara principal está comunicada con una cámara rudimentaria. De la cámara principal nace una gran arteria, y la otra de la cámara rudimentaria.

- **Persistencia del tronco arterial**

- En la persistencia del tronco arterial un único tronco arterial sale del corazón y da origen a las circulaciones pulmonar, sistémica y coronaria.

Es una cardiopatía poco frecuente La válvula truncal puede ser bicúspide, tricúspide o tetracúspide, y suele ser incompetente. Directamente debajo del tronco se encuentra una CIV amplia.

3.1.3.2.2 CARDIOPATÍAS CIANÓGENAS CON FLUJO PULMONAR DISMINUIDO

- **Tetralogía de Fallot**

La TF se considera clásicamente la CC cianógena más frecuente. Aproximadamente el 20% de los pacientes presentan la microdelección 22q11, también conocida como CATCH 22, con defectos cardíacos, anomalías faciales, hipoplasia tímica, hendidura palatina e hipocalcemia (Pedersen *et al.*, 2008).

Los cuatro elementos básicos en la anatomía son:

a) Desviación anterior y craneal del tabique infundibular, lo que ocasiona estenosis en dicho nivel, acompañada en mayor o menor grado de hipoplasia de válvula, tronco y ramas pulmonares.

b) CIV subaórtica amplia.

c) Aorta cabalgando sobre la CIV

d) Hipertrofia ventricular derecha, secundaria a la obstrucción en el tracto de salida ventricular derecho.

- **Atresia pulmonar con CIV**

La AP con CIV se considera la forma más grave del espectro de la TF. La anatomía intracardiaca es similar, con CIV subaórtica amplia, cabalgamiento

aórtico y atresia del tracto de salida del ventrículo derecho. La complejidad de esta afección reside en el menor o mayor grado de las arterias pulmonares.

- **Atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro**

La AP con tabique interventricular intacto consiste en la imperforación de la válvula pulmonar sin defectos en el tabique interventricular no existiendo comunicación entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar.

La AP con tabique interventricular intacto es una cardiopatía muy poco frecuente. Existen grados muy variables de hipoplasia del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide.

- **Atresia tricúspide**

La AT se caracteriza por la ausencia de formación de la válvula tricúspide con ausencia de conexión auriculoventricular derecha e hipoplasia de ventrículo derecho. Suele asociarse a una CIV de tamaño variable.

La clasificación más aceptada es la de Tandon y Edwards (1974), que clasifica la atresia según la posición de los vasos arteriales: normosituados, vasos en dextrotransposición o levotransposición, y según si existe o no EP y estenosis subaórtica. El flujo venoso sistémico debe pasar de la aurícula derecha a la izquierda, a través de una CIA, donde se mezcla con la sangre venosa oxigenada que viene de las venas pulmonares. La aurícula izquierda conecta normalmente a través de un orificio mitral amplio con un ventrículo izquierdo tanto más dilatado cuanto mayor es el flujo pulmonar.

3.1.4 EMBRIOLOGÍA CARDIACA

El sistema cardiovascular en el ser humano comienza a aparecer hacia la mitad de la semana 3 del desarrollo intrauterino, cuando el embrión ya no es capaz

de mantener sus necesidades nutritivas por difusión desde la sangre materna precisando el desarrollo de un elemento impulsor de la circulación.

La cardiogénesis se inicia el día 18 de la vida intrauterina, al formarse la excrecencia cardiogénica del mesodermo precardiaco y termina el día 45 con la formación de la porción membranosa del tabique interventricular.

El conocimiento del desarrollo cardiaco permite comprender el origen de las cardiopatías pudiéndose establecer en qué momento del desarrollo tuvo lugar la malformación cardiaca.

El día 15 de la gestación a partir del ectodermo se desarrolla el mesodermo que dará lugar al sistema cardiovascular en los humanos (Gómez-Gómez *et al.*, 2012). El tubo cardiaco se conforma a partir de grupos de células angiogénicas que se encuentran en la placa cardiogénica.

La placa cardiogénica que deriva del mesodermo esplacnopleural, aparece a los 18 días y se sitúa craneal y lateral a la placa neural (Moorman, Brown y Anderson, 2003).

El celoma intra-embrionario se desarrolla el día 18, a partir de la cavitación del mesodermo, del cual se derivan todas las cavidades corporales: pericárdica, pleural y peritoneal. La recién formada protuberancia del tubo cardiaco en la cavidad pericárdica se adhiere a la pared dorsal por un pliegue de tejido: el mesodermo dorsal.

Estos grupos de células angiogénicas se aglutinan para generar los tubos endocárdicos derecho e izquierdo y cada tubo continúa su desarrollo hacia el cráneo con una aorta dorsal como tracto de salida y caudalmente con una vena vitelo-umbilical como tracto de entrada; eventualmente éstos se rompen dejando el tubo cardiaco suspendido en la cavidad pericárdica, anclada

cranealmente en la aorta dorsal y caudalmente por las venas vitelo-umbilicales (García-Cavazos y Gómez-Saviñón, 2011 y Baldwin y Dees, 2012).

La fase de «tubo recto del corazón» se desarrolla a partir del 20 día y los latidos cardíacos probablemente comienzan en esta fase o después de ésta, en la etapa temprana de la dextro o levo-torsión. A los 21 días de edad comienza la formación del «bucle» cardíaco normal a la derecha en su forma dextro, y anormal a la izquierda en su forma Levo (Figura 2).

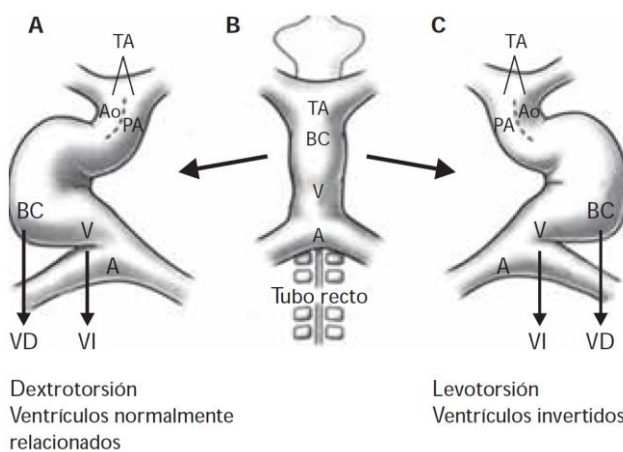


Figura 2 Formación del bucle cardíaco

Formación del bucle cardíaco. A. Dextro-rotación, con ventrículos en situ solitus (no invertido). B. Tubo del corazón recto o en fase de prebucle. C. Levo-torsión con inversión de los ventrículos (imagen en espejo).

A aurícula, Ao aorta, BC bulbus cordis, PA arteria pulmonar, TA tronco arterial, V ventrículo, VD ventrículo derecho, VI ventrículo izquierdo. (Tomado de: Gómez-Gómez M, Danglot-Banck D, Santamaría-Díaz H, Riera-Kinkel C. Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológica del corazón (Primera Parte) Rev Mex Pediatr 2012; 79(2); 92-101)

Durante la cuarta semana de vida concluye la formación del bucle cardíaco con torsión a la derecha, comienza el desarrollo morfológico del ventrículo izquierdo y derecho, la septación cardíaca y se inicia el desarrollo de los vasos. Durante este periodo se inicia también la circulación (Gómez-Gómez *et al.*, 2012).

Durante la quinta semana de vida los ventrículos izquierdo y derecho y el tabique ventricular, continúan su crecimiento y desarrollo, se separan la aorta ascendente y la arteria pulmonar principal y las válvulas mitral y tricúspide, se amplía el ventrículo derecho y la válvula tricúspide se abre en el ventrículo

derecho (Gómez-Gómez *et al.*, 2012). La circulación se convierte en la circulación definitiva y doble en paralelo.

Al final de la séptima semana el corazón llega a su etapa final de desarrollo. La mayor parte del flujo sanguíneo se desvía a la circulación sistémica mediante cortocircuito derecha-izquierda entre las dos aurículas, donde el foramen oval y el septum primum propician la comunicación derecha-izquierda actuando el septum primum como válvula del foramen oval.

3.1.4.1 FACTORES GENÉTICOS IMPLICADOS EN EL DESARROLLO CARDIACO

El estudio embriológico ha sido fundamental para comprender el origen de las CC. Los métodos moleculares de identificación de linajes celulares, experimentación con modelos transgénicos y análisis clonal retrospectivo son las nuevas estrategias en el estudio de la cardiogénesis (Bajolle, Zaffran y Bonnet *et al.*, 2009).

Esta tecnología ha permitido encontrar el origen de estructuras anatómicas a partir de grupos celulares, así como los genes y sus productos involucrados.

Durante el desarrollo embrionario del sistema cardiovascular, a los 19 días de gestación, las células cardíacas progenitoras especializadas se agrupan y forman estructuras conocidas como áreas cardiogénicas a los 15 días de la gestación (Figura 2), a los 21 días de gestación (Figura 3), a los 28 días de gestación (Figura 4) y a los 50 días de gestación (Figura 5) en las que comienzan a expresarse genes característicos del miocardio, como NKX2.5 y GATA4 (Calderón y Curi-Curi, 2014). En las figuras siguientes se representan los estadios de la morfogénesis cardíaca y los genes implicados en ella.

Figura 3 Estadio a los 15 días de gestación



NKX2.5
(dependiente
de *cerberus*,
BMP y *FGF8*)
GATA4

(Tomado de Calderón Colmenero J, Curi-Curi PJ (2014) Desarrollo embriológico del sistema cardiocirculatorio. En: Cruz Tratado de pediatría. Editores: Moro M, Málaga S, Madero L. Editorial Médica Panamericana)

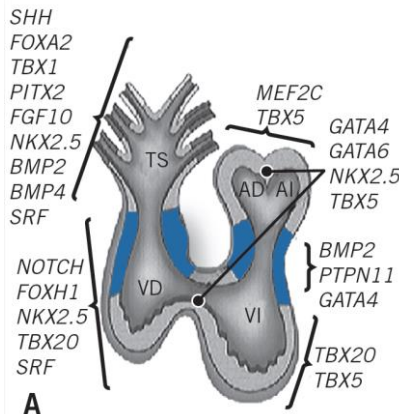
Figura 4 Estadio a los 21 días de gestación



NKX2.5
GATA4
TBX1
TBX5

(Tomado de Calderón Colmenero J, Curi-Curi PJ (2014) Desarrollo embriológico del sistema cardiocirculatorio. En: Cruz Tratado de pediatría. Editores: Moro M, Málaga S, Madero L. Editorial Médica Panamericana)

Figura 5 Estadio a los 28 días de gestación



(Tomado de Calderón Colmenero J, Curi-Curi PJ (2014) Desarrollo embriológico del sistema cardiocirculatorio. En: Cruz Tratado de pediatría. Editores: Moro M, Málaga S, Madero L. Editorial Médica Panamericana)

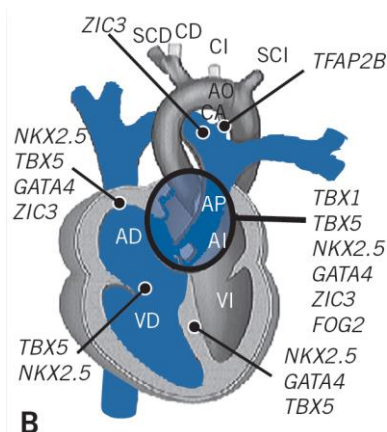


Figura 6 Estadio a partir de los 50 días de gestación.

(Tomado de Calderón Colmenero J, Curi-Curi PJ (2014) Desarrollo embriológico del sistema cardiocirculatorio. En: Cruz Tratado de pediatría. Editores: Moro M, Málaga S, Madero L. Editorial Médica Panamericana)

La expresión del primer gen depende de proteínas secretadas por el endodermo subyacente, como cerberus, la proteína morfogenética ósea (BMP) y el factor de crecimiento de fibroblastos de tipo 8 (FGF-8) (Alsan y Schultheiss 2002 y Laverriere 1994).

Los genes expresados en la placa cardiogénica, como NKX2.5, el factor de transcripción de unión al factor de respuesta sérica c-fos (SRF), GATA4, TBX5 y HAND2 forman el centro regulador de la red de morfogénesis cardíaca, la cual controla la rotación del tubo cardíaco, la simetría izquierda-derecha y la formación de las cámaras cardíacas (Calderón y Curi-Curi, 2014).

El establecimiento de la simetría izquierda-derecha es muy importante para el desarrollo normal del corazón. Los genes expresados en la placa cardiogénica como NKX2.5, el factor de transcripción de unión al factor de respuesta sérica c-fos (SRF), GATA4, TBX5 y HAND2 forman el centro regulador de la red de morfogénesis cardíaca, la cual controla la rotación del tubo cardíaco, la simetría izquierda-derecha y la formación de las cámaras cardíacas (Marín-García, 2009 y Garg, 2006).

No existe una correlación exacta uno a uno (un gen, un defecto) entre los mecanismos moleculares y los defectos morfológicos de las CC. Esto sucede porque muchas veces la formación adecuada de una estructura anatómica implica el correcto funcionamiento de varias vías, las cuales pueden involucrar el producto de distintos genes. En este sentido, suele haber un mismo defecto para distintos mecanismos/distintos genes (Monroy-Muñoz *et al.*, 2013).

3.1.5 ETIOLOGIA

La causa de la mayoría de los defectos congénitos del corazón es desconocida pero en la actualidad se están alcanzando importantes avances en la identificación genética de muchas cardiopatías.

Se conocen factores genéticos que contribuyen al desarrollo de las CC, entre ellos alteraciones cromosómicas numéricas (trisomías, monosomías), anomalías cromosómicas estructurales (microdeleciones), mutaciones de uno o de un par de genes (autosómica dominante, recesiva o ligada al cromosoma X) y mutaciones aisladas por factores ambientales en interacción (herencia multifactorial).

3.1.5.1 Causas genéticas

- Anomalías cromosómicas. Un pequeño porcentaje de las lesiones congénitas del corazón están relacionadas con anomalías cromosómicas, como los síndromes de Down (trisomía 21), Edward (trisomía 18), Patau (trisomía 13) y el síndrome de Turner.
- Defectos del gen único. Pueden producirse malformaciones cardíacas como resultado de mutaciones aisladas en factores de transcripción nuclear específicos, proteínas que regulan la morfogénesis cardiovascular. Las mutaciones de cada uno de estos genes dan lugar a anomalías cardíacas (Pierpont *et al.*, 2007 y Marín-García *et al.*, 2004) como defectos del tabique (GATA4), defectos de conducción (NKX2-5), hipoplasia ventricular derecha (HAND2), DAP, síndrome de Char (TFAP2B) y síndrome de Holt-Oram (TBX5), lo cual subraya la intervención crucial de la alteración del desarrollo y la morfogénesis cardíacas iniciales en la génesis de las CC.

Se han identificado mutaciones de JAG1 en estudios de familias de manera asociada al síndrome de Alagille y la TF (TdF)⁷. Se ha propuesto que las mutaciones del PTPN11 intervendría en la patogenia del síndrome de Noonan y del síndrome LEOPARD (Marín-García, 2009).

- Síndromes por microdeleciones. Dentro de las microdeleciones, la delección 9p, la delección 4p y la delección 22q11 (síndrome de DiGeorge) asocian CC con frecuencia especialmente en el caso de la delección 22q11. Los defectos del infundíbulo de salida del corazón son una manifestación del trastorno genético complejo del síndrome velocardiofacial/síndrome de DiGeorge, también denominado CATCH-22. La mayor parte de los pacientes son hemicigotos para una región de delección del cromosoma 22 (22q11), que se sospecha que es crucial para el desarrollo normal del arco faríngeo y contiene más de 30 genes (Marino y Digilio, 2000).
En el síndrome de Williams, la microdelección 7q11, comporta alteraciones en el gen de la elastina, causante de las anomalías vasculares (Gitler *et al.*, 2003).

3.1.5.2 Causas ambientales y cardiopatías congénitas

- Factores biológicos. Está descrito una mayor incidencia de CC en casos de infecciones maternas en el primer trimestre de la gestación: virales (rubeola, citomegalovirus, sarampión), o parasitarias como la toxoplasmosis o en caso de enfermedades maternas como diabetes mellitus o alteraciones tiroideas.
- Factores químicos. Como la exposición a sustancias químicas o metales tóxicos; exposición a drogas o teratógenos.
- Factores de riesgo por hábitos tóxicos como el síndrome feto alcohol.

En los casos con antecedentes familiares de CC, los riesgos de recurrencia son variables, dependiendo del tipo de cardiopatía, de si corresponde a una malformación aislada o asociada a un síndrome, o de si existe enfermedad materna asociada.

3.2 INCIDENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

La medida más práctica para cuantificar las CC es la estimación de su incidencia por cada 1.000 nacidos vivos. La incidencia de las CC varía ampliamente entre los estudios publicados en todo el mundo. Generalmente se acepta la estimación de 8‰ nacidos vivos como la mejor aproximación con límites entre 4 y 12‰.

3.2.1 INCIDENCIA EN EL MUNDO

Mitchell, Koronesy Berendes en un estudio prospectivo clásico en el año 1971 de 56.109 nacimientos, detectó 457 pacientes afectados de CC. La incidencia global fue de 8,14‰ nacidos vivos, 8,0‰ para pacientes afroamericanos y 8,3‰ para blancos (Mitchell, Koronesy Berendes, 1971).

En el año 2002 Hoffman y Kaplan publican una revisión bibliográfica sobre la incidencia global de las CC y la frecuencia relativa de los tipos específicos de CC que incluyó 62 estudios publicados a partir de 1955. Encontraron que la incidencia total de CC se relaciona con la frecuencia relativa de la CIV, el tipo más común de CC y el momento en que se hace el diagnóstico.

Estratificando las CC en categorías leve, moderada y grave, la incidencia de formas moderadas y graves de CC es aproximadamente del 6‰ nacidos vivos (19‰ nacidos vivos si se incluye la válvula aórtica bicúspide, y aumenta a 75‰

nacidos vivos el total de las tres categorías si se incluyen CIV mínimas presentes en el nacimiento, no encontrando evidencia de diferencias en la incidencia en diferentes países o épocas.

Bernier *et al.*, en el año 2010 publica una revisión bibliográfica que incluye 115 estudios sobre prevalencia de CC en todo el mundo de base poblacional publicados hasta julio de 2009 con al menos un resumen en inglés o francés. En la Tabla 1 se muestran sus resultados.

En relación a la incidencia de cardiopatías específicas, la CC más frecuente en la mayor parte de las poblaciones pediátricas estudiadas fue la CIV, con una incidencia que oscila entre 0,3 a 7,7‰, representando el 30% a 50% de todos los defectos y de dos a tres veces más frecuente que la CIA, que, con una incidencia de 0,3 a 4,2‰, fue el segundo más frecuente.

La incidencia de la TF varió entre 0,16 y 0,46‰, pero representado entre el 5% y 10% de los pacientes en la mayoría de los estudios.

La incidencia de otros defectos menos frecuentes fue del 0,4‰ para el CAV, 0,2‰ para el SCIH, 0,04-0,21‰ para el DVPAT y 0,32‰ para la TGV

Wu *et al.*, publican en 2010 un estudio analizando la prevalencia de las CC en Taiwan, identificando los niños nacidos en el periodo 2000-2006 y diagnosticados de CC a partir de la base de datos del Seguro Nacional de Salud. Obtuvieron una prevalencia de CC de 13,08‰ nacidos vivos: 12,05 en niños (leve, 10,53; grave, 1,51) y 14,21 en niñas (leve, 12,90; grave, 1,32). La CIV (4,0‰) fue el defecto más común, seguido por la CIA tipo OS (3,2‰), el DAP (2,0‰), la EP (1,2‰), la TF (0,63‰), la CoAo (0,25‰), la TGV (0,21‰), el CAV (0,20‰), el VDDS (0,15‰), el DVPAT (0,11‰), la EA (0,09‰), el SCIH (0,062‰), la anomalía de Ebstein (0,047‰) y la AT (0,046‰).

Tabla 1 Incidencia de cardiopatías congénitas en el mundo

Incidenia de cardiopatías congénitas en el mundo dividido en regiones, según clasificación de las Naciones Unidas (Bernier 2010)

País	Tamaño muestral	Años	Incidenia por 1.000
Asia Central y del Sur			
New Delhi, India (Khalil, <i>et al.</i> , 1994)	10.964	1994	3.9
Kanpur, India (Kapoor y Gupta, 2008)	10.641		10.47
Nueva Deli, India (Chadha, Singh y Shukla, 2001)	11.833		4.2
Dharan, Nepal (Shah <i>et al.</i> , 2008)	14.461	2006	5.8
Asia del Este			
Hong Kong (Sung <i>et al.</i> , 1991)	20.928	1987-1989	10.3
Taiwan (Chen y Pai 2008)	45.725		32.5
Asia del Oeste			
Oman (Subramanyan <i>et al.</i> , 2000)	139.707	1994-1996	7.1
Anatolia, Turkia (Bas <i>et al.</i> , 2006)	219.870	1995-2002	7.7
Europa			
EUROCAT (Dolk <i>et al.</i> , 2009)	3.300.000	2009	6.6
Europa del Este			
Bohemia, Republica Checa (Samanek <i>et al.</i> , 1989)	91.823	198	6.4
Europa del Norte			
Suecia (Pradat <i>et al.</i> , 2003)	1.270	1981-1992	2.5
Gotemburgo, Suecia (Carlgren, 1959)	58.105	1941-1950	6.4
Reino Unido (Wren <i>et al.</i> , 2008)	690.215	1985-2004	6.4
Islandia (Stephensen <i>et al.</i> , 2002)	44.013	1990-1999	17.00
Europa del Sur			
Navarra, España (Martínez, Romero y Alzina, 2005)	47.783	1989-1998	8.96
Florenia, Italia (Cloarec <i>et al.</i> , 1999)	46.896	1975-1984	12.3
Europa del Oeste, Este y Central			
Francia (Pradat <i>et al.</i> , 2003)	950.000	1983-1992	2.86
Tirol, Austria (Manetti <i>et al.</i> , 1993)	41.725	1979-1983	8.2
Bélgica (Moons <i>et al.</i> , 2009)	111.225	2002	8.3
Indre-Loira, Francia (Cloarec <i>et al.</i> , 1999)	26.082	1991-1994	9.8
América del Sur			
Colombia Baltaxe <i>et al.</i> , (2006)	44.985	2001-2005	1.2
Londrina, Brasil (Guitti <i>et al.</i> , 2000)	80.262	1989-1998	5.94
Brasil (Amorim <i>et al.</i> , 2008)	29.770	1990-2003	9.58
América de Norte			
California, EEUU (Pradat <i>et al.</i> , 2003)	2.200.000	1985-1992	3.16
EEUU (Boneva <i>et al.</i> , 2001)	40.600.000	1979-1997	3.1
Atlanta, EEUU (Botto y Correa, 2001)	937	1968-1997	6.2
EEUU (Hoffman <i>et al.</i> , 1978)	19.044	1978	8.8
Canadá (Health Canada, 2002)	325.000	1999	10.4

Se observó un predominio femenino en la CIV, CIA tipo OS, DAP y el defecto de los cojinetes endocárdicos; y un predominio masculino en la TGA y la TF.

Las proporciones de prevalencia occidental a la prevalencia detectada en Asia fueron altas para el SCIH (3,68-4,5‰), la CoA (1,13 a 1,96‰), TGA (1,09 a 1,83‰), y la AT (1,09 a 2,57‰), pero baja para la EP (0,15-0,99‰), TF (0,41 a 0,92‰), y, posiblemente, la CIA tipo OS.

Denise y Konings publican el año 2011, la prevalencia de las CC a nivel mundial mediante una revisión sistemática de 114 publicaciones que incluían una población total de 24.091.867 nacidos vivos identificando 164.396 personas con CC en el periodo incluido entre 1930 y 2009. La incidencia de CC al nacimiento aumentó considerablemente con el tiempo, de 0,6‰ nacidos vivos (95% intervalo de confianza [IC]: 0,4-0,8) en el periodo de 1930 a 1934 a 9,1‰ nacidos vivos (IC 95%: 9,0 a 9,2) después de 1995. En los últimos 15 años, se produjo una estabilización en la incidencia con 1,35 millones de nacidos vivos con CC cada año. Se encontraron diferencias geográficas significativas. Asia registró la mayor prevalencia de nacimientos con CC, con 9,3‰ nacidos vivos (IC 95%: 8.9 a 9.7), con relativamente más obstrucciones del tracto de salida pulmonar y menos del tracto de salida del ventrículo izquierdo. La incidencia de CC al nacimiento en Europa fue significativamente mayor que en América del Norte (8,2‰ nacidos vivos [IC 95%: 8.1 a 8.3] vs. 6,9‰ nacidos vivos [IC del 95%: 6.7 a 7.1]; $p < 0,001$).

El acceso a la atención de la salud sigue siendo limitado en muchas partes del mundo, al igual que los métodos de diagnóstico, lo que probablemente condiciona las diferencias en la prevalencia detectada entre países de alta y baja renta.

Benavides-Lara publica en el año 2011 un estudio observacional en Costa Rica que incluyó a todos los niños con CC diagnosticadas en el Hospital Nacional de Niños entre el 1 de mayo de 2006 y el 1 de mayo de 2007. Teniendo en cuenta los niños menores de 1 año y su respectiva cohorte de nacimientos, se estimaron prevalencias con IC95% según tipo de cardiopatía y edad al diagnóstico. Durante el período estudiado se diagnosticaron 534 casos con CC. Los casos en menores de 1 año fueron 473 dentro de una cohorte de nacimientos de 77.140 con prevalencia de 0,6% (IC95%: 0,5–0,7). La edad promedio al diagnóstico en niños menores de 1 año fue de 46,6 días. No hubo diferencias por sexo. Las CC más frecuentes fueron; CIV; CIA; DAP EP; CoAo y TF.

Zhao *et al.*, en 2012 publicaron un estudio en el que se estima la prevalencia de las CC mediante el cribado rutinario ecocardiográfico de una muestra de 5.190 nacidos vivos consecutivos de dos hospitales de segundo nivel en China. Se hizo una ecocardiografía y una evaluación clínica a una edad promedio de 47 horas de vida. Los recién nacidos (RN) con CC se sometieron al menos a 4 meses de seguimiento, evaluando la tendencia temporal de la prevalencia de las CC. La prevalencia general de CC fue de 26,6‰ nacidos (CC grave 3,5‰, CC moderada 5,4‰ y CC leve 17,7‰). La prevalencia de las CC detectadas por la evaluación clínica fue de 12,1‰ nacidos vivos. La CC más frecuente fue la CIV (17,3‰), seguido de la CIA (6,2‰), el DAP (1,3‰) y la TF (0,4‰), ventrículo único (0,4‰), CAV (0,2‰) y VDDS (0,2‰). Se observó un predominio femenino en las CC leves (CIV, CIA) y masculino en las CC graves. La prevalencia de las CC se redujo a 19,5‰ a los 4 meses de

seguimiento, causado en gran parte por la tasa de cierre espontáneo de la CIV muscular.

Mendieta-Alcántara *et al.*, publicaron en 2013 la incidencia, la sobrevida y los factores de riesgo para la mortalidad en una cohorte de RN durante un periodo de cinco años, nacidos en dos hospitales mejicanos: un hospital general de segundo nivel y un hospital materno perinatal de tercer nivel, ambos de la ciudad de Toluca (Méjico). Se realizó un análisis de Kaplan-Meier para la sobrevida y regresión de Cox para calcular el riesgo de muerte según diferentes factores. La incidencia general encontrada fue de 7.4‰. En los RN prematuros la incidencia fue de 35.6‰ y la de los RN a término fue de 3.68‰. La cardiopatía más frecuente fue el DAP en el grupo general, así como en los RN pretérmino; en los RN a término la de más frecuencia fue la CIA. La mortalidad específica asociada a los pacientes cardiópatas fue del 18,64%; el seguimiento fue de 579 días, y, siguiendo el método de Kaplan-Meier se encontró una media de supervivencia de 437,92 días, con IC95% de 393,25 a 482,6 días con un error estándar de 22,79 días; la probabilidad acumulada de supervivencia fue de 0,741, con un error estándar de 0,44.

Egbe *et al.*, publicaron en 2014 un estudio de la incidencia general de CC así como del tipo de CC en todos los nacimientos hospitalarios de 2008 en Estados Unidos recogidos en la Nationwide Inpatient Sample Base, estratificados por raza, género, estado socioeconómico, y ubicación geográfica del hospital (Egbe *et al.*, 2014). El estudio identificó 13.093 niños diagnosticados de CC en 1.204.887 nacimientos, presentando una incidencia de 10,8‰, con un predominio de las lesiones leves y defectos septales. La CIA y la EP fueron más frecuentes entre las mujeres, mientras que la EA, la CoAo, el SCIH, y la

TGV fueron más frecuentes entre los varones. No se observó ninguna diferencia racial en la incidencia global CC. Sin embargo, el DAP aislado y la CIV fueron más frecuentes entre los caucásicos, mientras que la CIA más común entre los hispanos. La incidencia de las CC fue similar para todas las clases socioeconómicas, excepto para la clase socioeconómica más baja, que tenía una incidencia de CC significativamente menor. No se encontró variación geográfica o estacional en la incidencia de CC (Edbe *et al.*, 2014).

3.2.2 INCIDENCIA EN EUROPA

EUROCAT es la red europea de registros de base poblacional para la vigilancia epidemiológica de las anomalías congénitas. Comenzó en 1979 y actualmente registra aproximadamente 1,5 millones de nacimientos por año en Europa a través de 40 registros en 20 países, casi un tercio de la población que nace anualmente en la Unión Europea. El Registro Central EUROCAT en la Universidad de Ulster (Reino Unido) mantiene una base de datos normalizada que se actualiza anualmente de aproximadamente 400.000 casos de anomalías congénita entre nacidos vivos, mortinatos e interrupciones del embarazo debido a anomalías fetales. Un estudio de base poblacional en 16 países europeos que cubren 3,3 millones de nacimientos durante el período de 2000 a 2005 registró 26.598 casos de CC incluyendo nacidos vivos, muertes fetales desde las 20 semanas de gestación e interrupciones voluntarias del embarazo por anomalía fetal. (Eurocat 2009 y Dolk, Loane y Garne, 2011). La incidencia total media de CC fue de 8,0‰, y la prevalencia en nacidos vivos fue de 7,2‰, variando según los países. La prevalencia total de CC no cromosómica fue de 7,0‰, de los cuales 3,6% fueron muertes perinatales, 20% diagnósticos prenatales, y 5.6% interrupciones voluntarias del embarazo. La

incidencia de CC no cromosómica grave (es decir, excluyendo CIV, CIA y EP) se produjo en 2,0‰ nacimientos, de los cuales 8,1% son muertes perinatales, 40% fueron diagnosticados prenatalmente, y el 14% interrupciones voluntarias del embarazo (rango interrupciones voluntarias del embarazo entre los países 0% a 32%). La incidencia de nacidos vivos con CC asociada con el síndrome de Down fue de 0,5‰ nacimientos. En la Unión Europea, se estima que anualmente nacen 36000 niños con CC y 3000 diagnosticados de CC presentan interrupción voluntaria del embarazo, muerte fetal tardía, o muerte neonatal precoz. La CIV y la CIA son los tipos más frecuentes de CC, lo que representa (junto con la EP) las tres cuartas partes de los casos de CC no cromosómicas. Una estimación de la prevalencia combinada razonable para CIV / CIA / EP es de 5‰ nacidos que sobreviven la primera semana de vida. La cuarta parte restante de las CC incluyen principalmente afecciones con mayor mortalidad perinatal, tasas altas de cirugía, y condiciones que pueden resultar en la interrupción del embarazo en algunos países.

Lindinger, Schwedler y Hense publicaron en 2010 un estudio analizando la prevalencia de CC en nacidos vivos en Alemania y evaluando su relación con parámetros demográficos y gestacionales. Se trata de un estudio de base nacional (PAN: Praevalenz angeborener Herzfehler bei Neugeborenen) a partir de los registros de niños nacidos entre el 1 de Julio de 2006 y el 30 de junio de 2007 en Alemania con diagnóstico de CC. Participaron 260 instituciones registrando 7.245 niños con CC con una prevalencia total de 10,8‰. Las lesiones más frecuentes fueron: CIV (todos los tipos) (48,9%), CIA (17,0%), EP (6,1%), DAP (4,3%) y CoAo (3,6%). La CC cianótica más frecuente fue la TF (2,5%) y la TGA (2,2%). El ventrículo único (todos los tipos) fue identificado en

2,8%, correspondiendo el 50% de esto casos a SCIH. Hubo un predominio de sexo femenino entre las CC leves (57,3%), mientras que hubo un llamativa predominio de varones entre las lesiones más graves (58,4%). La prematuridad (18,7% frente a 9,1%), un peso al nacer por debajo de 2.500 g (17,5% vs. 6,8%) y los nacimientos múltiples (6,2% vs. 3,3%) fueron más frecuentes en el grupo de nacidos vivos con CC respecto al total de nacidos vivos. Más del 80% de los diagnósticos de CC se realizó en los primeros tres meses de vida.

Khoshnood *et al.*, publican en 2012 un estudio analizando la incidencia, el momento del diagnóstico y la mortalidad infantil de niños con CC en un estudio de cohorte de base poblacional y utilizando una clasificación que permite la reagrupación del Código Internacional Pediátrico de CC en un número manejable de categorías basadas en criterios anatómicos y clínicos. Los pacientes fueron todos los casos (nacidos vivos, interrupciones del embarazo debido a anomalías fetales y muertes fetales) diagnosticados prenatalmente, o hasta 1 año de edad en la cohorte de nacimientos desde mayo 2005 a April 2008, en la región del Greater Paris (n = 317.538 nacimientos). Los diagnósticos fueron confirmados en centros especializados y, posteriormente, codificados y clasificados en las categorías por cardiólogos pediátricos en el grupo de estudio. El número total de CC fue 2.867, incluyendo 2.348 nacidos vivos (82%), 466 interrupciones del embarazo (16,2%) y 53 muertes fetales (1,8%). La prevalencia total de CC fue del 9‰. Después de la exclusión de la CIV, el 40% de las CC “aisladas” se diagnosticó prenatalmente y aproximadamente la mitad de los restantes casos se diagnosticaron antes de los 7 días de edad. Sin embargo, uno de cada cinco casos de estas CC mayores fue diagnosticado después de la cuarta semana.

Khoshnood *et al.*, publicaron en 2013 un estudio examinando las tendencias de la prevalencia de CC en Europa y comparando estas tendencias con la disminución en la prevalencia de CC publicada en Canadá (Quebec) (Ionescu-Iltu *et al.*, 2009), que se atribuyó a la política la fortificación obligatoria con ácido fólico. Para el estudio se utilizaron los datos de 47508 pacientes con CC no asociados con una cromosomopatía del período 1990-2007 a partir de 29 registro europeos de anomalías congénitas en 16 países que cubre 7,3 millones de nacimientos. Se estimaron las tendencias para todas las CC combinadas y por separado para 3 grupos de gravedad encontrando que la prevalencia total de las CC aumentó durante la década de 1990 y principios de 2000 hasta 2004 y disminuyó después. La prevalencia total de CC fue de aproximadamente 5 por cada 1.000 nacimientos en 1990, aumentando a aproximadamente 7‰ en 2004 y disminuyó aproximadamente de 5,5 a 6‰ al final del período de estudio en 2007. No se encontró ninguna tendencia en la prevalencia total del grupo más grave (grupo I), mientras que la prevalencia del grupo de gravedad II aumentó hasta alrededor de 2000 y disminuyó a partir de entonces. La tendencia para el grupo de gravedad III (el grupo más numeroso) discurreó paralelo a los de todas las CC combinados.

3.2.3 INCIDENCIA EN ESPAÑA

Martínez, Romero y Alzina, estudiaron la incidencia de las CC en Navarra en el período 1989-1998 en una población de 47.783 niños nacidos en dicha comunidad durante el período indicado. Se detectó una incidencia de CC del 8,96‰ en nacidos vivos, el 90% de las cuales corresponde a las 10 malformaciones cardíacas más frecuentes. El porcentaje acumulado de diagnóstico es del 25,3% en las primeras 24 h de vida, del 45% en la primera

semana, del 65% en el primer mes y del 83,1% durante el primer año de vida (Martinez 2005).

Arias *et al.* estudiaron de forma retrospectiva las CC de 742 pacientes vistos por primera vez en la Unidad de Cardiología Pediátrica del Hospital Materno-Infantil de Badajoz durante 1997. Estimaron la incidencia de las CC sumando a los cardiópatas nacidos en 1997 y que manifestaron la patología ese mismo año, los que la presentaron en los años sucesivos respecto del total de nacidos vivos en 1997. Esta última cifra se estimó a partir del número de cardiópatas que nacieron antes de 1997 y que debutaron en 1997, comparando el número de nacidos vivos de cada uno de esos años anteriores respecto al número de nacidos vivos de 1997. La incidencia se estimó excluyendo algunas CC leves como CIA tipo OS pequeña, CIV muscular pequeña, prolapso de la válvula mitral leve, válvula aórtica bicúspide o DAP del prematuro oscilando entre 16,1 y 5,4‰ nacidos vivos y año (Arias *et al.*, 2008).

Rodriguez *et al* publican en 2009 un estudio sobre la prevalencia total de las CC en Asturias (España) y su tendencia a partir de la análisis de los datos del Registro de defectos congénitos de Asturias de los años 1990–2004. El Registro de defectos congénitos de Asturias es un registro de base poblacional que pretende la captación de todos los casos de defectos congénitos (nacidos vivos, mortinatos y abortos inducidos de madres residentes en Asturias iniciando su actividad en 1990. La población de estudio fueron los 103452 nacidos de madres residentes en Asturias en ese periodo. Se calcularon las tasas de prevalencia total y al nacimiento. De los 3.035 casos con defectos congénitos registrados durante los 15 años estudiados, 778 tenían una CC.

La prevalencia total media fue de 7,5‰ nacidos, con una tendencia ascendente. La distribución de la prevalencia por tipos de cardiopatía fue la siguiente: CIV (0,28‰), CIA (0,1‰), DAP (0,6‰), EP (0,049‰), TF (0,043‰), CoA (0,04‰), TGV (0,036‰), CAV (0,03‰), SCIH (0,015‰), cardiopatías no especificadas (0,014‰), ventrículo único (0,011‰), cardiopatías complejas (0,01‰), TC (0,808‰), VDDS (0,008‰), DVPAT (0,008‰), EA (0,008‰) y AT (0,006‰).

El 73,6% de las CC se presentaron de forma aislada, los 12,5% asociadas a otras anomalías congénitas y el 14% pertenecía a un síndrome. El diagnóstico prenatal fue del 7,3% (del 3,8% en los casos aislados).

Cavero *et al.*, estudió en 2012 la prevalencia de CC en la Comunidad Valenciana (España) en menores de un año tratando además de identificar si existían variaciones temporoespaciales en la misma. Se seleccionó a los nacidos entre 1999 y 2008, menores de un año y residentes en la Comunidad Valenciana con al menos un alta hospitalaria en las que el diagnóstico principal y/o alguno de los secundarios fuera codificado como CC. Durante 1999-2008 se registraron 6377 pacientes menores de un año con alguna CC, representando el 43,2% de los casos de anomalías congénitas. La prevalencia fue de 13,4‰ nacidos vivos (IC del 95%, 131,1-137,6), observándose un incremento significativo de esta, pasando de 11,5 en el quinquenio 1999-2003 a 14,9 en 2004-2008. El riesgo más elevado se presentó al norte de la Comunidad Valenciana y en algunos municipios de la provincia de Alicante. La distribución de la prevalencia por tipos de CC fue la siguiente: CIA 5,9‰ nacidos vivos, DAP 4,6‰, CIV 4,3‰, EPV 0,6‰, CoA 0,56‰, TF 0,5‰, TGV 0,4‰, CAV 0,17‰, EA 0,16 ‰, tronco arterial común 0,16‰, SCIH 0,16‰,

ventrículo único 0,15%, atresia y estenosis tricuspídea congénitas 0,13%, AP 0,11%, DVPAT 0,07%, anomalía de Ebstein 0,04%.

3.3 MORTALIDAD

3.3.1 MORTALIDAD EN EL MUNDO

Welke, Jacobs y Jenkins, publicaron en el año 2009, un estudio en el que seleccionó de forma retrospectiva pacientes intervenidos por CC identificados por el diagnóstico de la CIE9MC y por códigos de procedimiento de los registros Nationwide Inpatient Sample (NIS) entre los años 1988–2005 y del registro de Kids' Inpatient Database (KID) en el año 2003. Se recogieron un total de 55164 cirugías del NEI y 10945 del KID. Durante el período de 18 años, la TM NIS para la cirugía cardíaca pediátrica disminuyó de 8,7% (95% IC, 8.0% a 9.3%) a 4,6% (IC del 95%, 4,3% a 5,0%).

Gilboa *et al.*, publicó en 2010 la mortalidad anual por CC estratificada por edad, raza, origen étnico y sexo a partir de la información de los certificados de defunción emitidos en los Estados Unidos desde 1999 hasta 2006. Para calcular las tasas de mortalidad para las personas > 1 año de edad, se utilizó el recuento de población del Censo de Estados Unidos en el denominador; para la mortalidad infantil se utilizó el número de nacidos vivos. De 1999 a 2006, hubo 41.494 muertes relacionadas con las CC y 27.960 muertes por CC (TM estandarizada por edad 1,78 y 1,20 por 100.000, respectivamente). Durante este período, la mortalidad por CC disminuyó un 24,1% del total. La mortalidad resultante por CC se redujo significativamente entre todos los grupos étnicos raciales estudiados. La mortalidad infantil representó el 48,1% de toda la mortalidad resultante por CC; entre los que sobrevivieron el primer año de vida,

el 76,1% de las muertes se produjeron durante la edad adulta (> 18 años de edad).

Bernier en el año 2010 publica una revisión bibliográfica que incluye 115 estudios sobre prevalencia y mortalidad de CC de base poblacional en todo el mundo publicados hasta julio de 2009 y con al menos un resumen en Inglés o Francés. Este estudio deja patente que los datos sobre la mortalidad por CC deben interpretarse en el contexto de la medicina y atención quirúrgica disponible en la región estudiada. Así, la mortalidad por CC alcanza el 20% en series publicadas en Nepal (Shah, 2008). De manera significativa las tasas de mortalidad más bajas se encontraron en los informes más recientes de los países occidentales.

Un estudio estadounidense de 1997 reportó 5822 muertes por CC por año (Boneva *et al.*, 2001), estimando la prevalencia de las CC en los EEUU en 77000 casos por año; la tasa anual de mortalidad es de aproximadamente 8%.

Moons *et al.*, en el año 2009 comunican una TM comparable (4%) entre los niños que nacen con CC en Bélgica en 2002, y Dilber y Malcic en el año 2010 encontraron una TM de 3,8% en niños croatas con CC.

Del mismo modo, un análisis de datos canadiense demostró una reducción relativa del 30% en la mortalidad por CC (de 1,04 por cada 1.000 nacidos vivos a 0,73‰) entre 1981 y 1995; asumiendo una incidencia de CC de 10,4‰, esto representa una disminución de la mortalidad del 10% al 7% (Health Canada, 2002).

Las diferencias en la mortalidad entre los países industrializados y tercer mundo son aproximadamente del 3-7% y del 20%, respectivamente.

Mendieta-Alcántara *et al.*, publicaron en 2013 la incidencia, la sobrevida y los factores de riesgo para la mortalidad en una cohorte de nacidos vivos durante un periodo de cinco años, nacidos en dos hospitales mejicanos: un hospital general de segundo nivel y un hospital materno perinatal de tercer nivel, ambos de la ciudad de Toluca (Méjico). Se realizó un análisis de Kaplan-Meier para la sobrevida y regresión de Cox para calcular el riesgo de muerte según diferentes factores. La mortalidad específica asociada a los pacientes cardiópatas fue del 18.64%; el seguimiento fue de 579 días, y, siguiendo el método de Kaplan-Meier se encontró una media de supervivencia de 437,92 días, con IC95% de 393,25 a 482,6 días.

Hu *et al.* estudiaron la tendencia de la mortalidad por CC en China, partir de los informes anuales del Ministerio de Salud de China de 2003 a 2010 (Hu *et al.*, 2014). Se calcularon las tasas de mortalidad para cada año por 10 millones de personas-año. Se realizó una regresión de Poisson y análisis descriptivo para la tendencia general y análisis por subgrupos por sexo, edad y residencia urbana o rural buscando posibles disparidades en la mortalidad. De 2003 a 2010, la tasa global de mortalidad aumentó de 141 por 10 millones de personas-año en 2003 a 229 por 10 millones de personas-año en 2010, un aumento relativo del 62,4%. Esto representa aumento anual del 9% ajustado para sexo y región (tasa de incidencia, 1,09; IC del 95%, 1.9 a 1.10). El aumento de la mortalidad por CC no se observó de manera uniforme en todos los grupos de edad, residencia urbana o rural, y sexo. El aumento relativo fue del 65,3%, 212,2% y 131,7% para las edades de 1 a 10 años, 21 a 64 años, y 65 años de edad o mayores, respectivamente. Las zonas urbanas tuvieron un

incremento relativo del 154,5% frente a 5,3% en las zonas rurales. Las mujeres que vivían en un entorno urbano tuvo un incremento relativo del 313,5%.

3.3.2 MORTALIDAD EN EUROPA

Khoshnood *et al.*, publican en 2012 un estudio analizando la prevalencia, el momento del diagnóstico y la mortalidad infantil de niños con CC en un estudio de cohorte de base poblacional y utilizando una clasificación que permite la reagrupación del Código Internacional Pediátrico de CC en categorías basadas en criterios anatómicos y clínicos. Los pacientes fueron todos los casos (nacidos vivos, interrupciones del embarazo debido a anomalías fetales y muertes fetales) diagnosticados prenatalmente, o hasta 1 año de edad en la cohorte de nacimientos desde mayo 2005 a April 2008, en la región del Greater Paris (n = 317.538 nacimientos). La mortalidad infantil de CC “aisladas” excluyendo las CIV fue del 8,5%, 40% de las muertes ocurrieron después de la cuarta semana de vida. Estos resultados variaron sustancialmente entre las distintas categorías de gravedad de las CC (Khoshnood *et al.*, 2012).

Moons *et al.*, analizaron la prevalencia de CC al nacimiento, tipo de tratamiento y supervivencia a corto plazo de los niños nacidos en 2002 en Bélgica. Se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de todos los pacientes que nacieron en 2002, y fueron diagnosticados, tratados y/o objeto de seguimiento en uno de los siete programas de cardiología pediátrica en Bélgica. Se detectaron 921 niños con CC en 111.225 nacimientos, lo que supone una prevalencia de 8,3‰. Las CC más frecuentes fueron la CIV (33%), CIA tipo OS (18%) y anomalías de la válvula pulmonar (10%). 39% de los niños, fue sometido a cirugía o procedimiento hemodinámico. La mortalidad fue del 4%. La supervivencia a los 6 meses y 1 año de edad fue de 97% y 96%,

respectivamente, y se mantuvo estable posteriormente. La mortalidad fue mayor en fisiología univentricular, AP con CIV, ventrículo izquierdo obstrucción de la salida y la TF (Moons *et al.*, 2008).

3.3.3 MORTALIDAD EN ESPAÑA

Guía *et al.*, valoraron la evolución de las CC en un hospital de nivel terciario de referencia para toda la CA de Murcia, comparando dos períodos distintos (1978-1983 y 1984-1990), en cuanto al manejo diagnóstico y terapéutico así como la influencia que han tenido en la mortalidad factores como la presencia de anomalías extracardíacas asociadas y la realización o no de cirugía cardíaca (Guía *et al.*, 2001).

Se analizan de manera retrospectiva la evolución tanto global como por cardiopatías individualizadas, así como los factores relacionados con ésta, de 1.216 niños con CC, de un día a 7 años de edad, nacidos a lo largo de 13 años. Entre los resultados encontrados: a) Se produjo un descenso de la mortalidad en el período 1984-1990, con respecto al período 1978-1983, pasando del 28 al 21,7% ($p < 0,05$); b) individualmente, el descenso de la mortalidad ha sido estadísticamente significativo en dos entidades: la CIV y el DAP, y c) mayor mortalidad en pacientes no intervenidos y en presencia de anomalías extracardíacas asociadas. Analizando la mortalidad por tipo de cardiopatía las que produjeron porcentualmente mayor mortalidad fueron: la hipoplasia de cavidades izquierdas con el 100%, el DVPAT con el 85,7%, el ventrículo único con el 75%, las anomalías de posición (heterotaxia) con el 71,4% y la AP con septo íntegro con el 66,7%. De entre las CC con mejor evolución y menor porcentaje de mortalidad, destacan: la CIV con el 3,6%, EP con el 6%, la EA con el 9,1%, la CIA con el 10% y el DAP con el 11,3%. El número de fallecidos

sin anomalías extracardíacas asociadas, fue del 15,8%, y el número de fallecidos con anomalías extracardíacas asociadas fue del 30,4%; existiendo, por tanto, una mayor mortalidad cuando la CC se asocia con otras anomalías extracardíacas, con significación estadística ($p < 0,0001$).

García-Hernández *et al.*, publica en el año 2011 un estudio para identificar los factores de riesgo de mortalidad postoperatoria para establecer indicaciones de oxigenación con membrana extracorpórea en niños cardiopatas. Se agruparon las cardiopatías según el método internacional de estratificación de riesgo de la cirugía RACHS-1 (Mildh *et al.*, 2007 y Jenkins *et al.*, 2002). Se incluyó a todos los niños que necesitaron circulación extracorpórea. Entre abril del 2007 y junio del 2009 fueron intervenidos 186 niños con circulación extracorpórea. La moda de categoría de riesgo quirúrgico fue la R3 con 94 niños (50,5%). En 118 niños (63,4%) la categoría de riesgo fue igual o mayor que 3. En el grupo de neonatos, la categoría de riesgo quirúrgico igual o mayor de 3 la presentaron 31 niños (91%). La mortalidad hospitalaria fue del 13,4%. Se identificaron como factores de riesgo de mortalidad, la edad, el tiempo de extracorpórea, y el lactato al ingreso entre otros (García-Hernández *et al.*, 2011).

Centella, Igual y Hornero, publican en 2013 el registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica y Cardiovascular. En este informe se recogen las intervenciones realizadas durante 2011 y enviadas por 56 centros nacionales. La información se introdujo de forma voluntaria en un cuestionario que enviaron 48 hospitales públicos y 8 privados. Es un registro de procedimientos y no de pacientes individuales ni de patologías, por lo que un paciente puede tener más de un procedimiento. Además del número de intervenciones realizadas clasificadas por grupo de patologías, fue solicitada la

mortalidad hospitalaria de cada tipo de procedimientos. Siendo este un registro de intervenciones, dicha mortalidad se recoge como un dato bruto sin estar ajustada a riesgo mortalidad hospitalaria. Se realizaron un total de 1.646 procedimientos con circulación extracorpórea y 439 sin circulación extracorpórea sobre pacientes con CC. La mortalidad global del grupo de extracorpórea fue del 4,43% (Centella, Igual y Hornero, 2013).

3.4 SISTEMA NACIONAL DE SALUD ESPAÑOL

La Constitución Española de 1978 establece, en su artículo 43, el derecho a la protección de la salud y a la atención sanitaria de todos los ciudadanos.

La regulación de las acciones que permiten hacer efectivo el derecho a la protección de la salud se recogen en un conjunto de normas con rango de Ley: Ley General de Sanidad (1986), Ley de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud (SNS) (2003), Ley de garantías y uso racional del medicamento (2006), Ley General de Salud Pública (2011) y el Real Decreto-Ley de medidas urgentes para la sostenibilidad del SNS y mejora de la calidad y la seguridad (2012).

Los principios y criterios sustantivos que permiten el ejercicio de este derecho son:

- Financiación pública, universalidad y gratuidad de los servicios sanitarios.
- Derechos y deberes definidos para los ciudadanos y para los poderes públicos.
- Descentralización política de la sanidad en las CCAA.
- Prestación de una atención integral de la salud procurando altos niveles de calidad debidamente evaluados y controlados.

- Integración de las diferentes estructuras y servicios públicos al servicio de la salud en el SNS.

El SNS se configura como el conjunto coordinado de los servicios de salud de la Administración del Estado y los servicios de salud de las CCAA que integra todas las funciones y prestaciones sanitarias que, de acuerdo con la ley, son responsabilidad de los poderes públicos.

La Administración del Estado, sin menoscabo de las competencias de las CCAA, y en coordinación con estas, en su caso, desarrolla igualmente actuaciones en materia de fomento de la calidad en el SNS y el establecimiento del Sistema de Información del SNS. Al amparo de las previsiones constitucionales y de los respectivos estatutos de autonomía, todas las CCAA han asumido competencias en materia sanitaria.

3.4.1 ESTADO DE SALUD

Para el conjunto de la población, España (2010) presenta una esperanza de vida al nacimiento de 82,1 años, una cifra mayor que la media de 79,7 años de la UE-27. Por sexos la esperanza de vida al nacer de las mujeres y hombres españoles es de 85,3 años y 79,1 años, respectivamente. Para los habitantes de la UE-27 estas cifras están en 82,6 años para las europeas y 76,7 para los europeos (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. SNS. España 2012 Madrid; 2012. Disponible en: www.msssi.gob.es).

3.4.1.1 MORTALIDAD INFANTIL

La mortalidad infantil, con una evolución manifiestamente descendente, presenta en España (2010) cifras bajas. Solo 3 de cada 1.000 nacidos vivos mueren en el primer año de vida, 2 en el periodo neonatal y 1 en el periodo

postneonatal. Por sexo, hay un ligero predominio de los fallecimientos de niños (3,3) frente al de niñas (3,1).

La mortalidad perinatal también presenta en España una tendencia decreciente situándose en cifras de alrededor de 4 fallecidos por 1.000 nacidos vivos. La mortalidad perinatal incluye las defunciones fetales y las defunciones de los nacidos vivos dentro de los siete primeros días de vida y se considera que está claramente relacionada con los servicios sanitarios: grado de desarrollo, acceso, cobertura o calidad (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. SNS. España (2012) Madrid;. Disponible en: www.msssi.gob.es).

Tabla 2 Mortalidad infantil por 1000 nacidos vivos España 2008-2010

	2008			2009			2010		
	Total	Mujeres	Hombres	Total	Mujeres	Hombres	Total	Mujeres	Hombres
Mortalidad infantil	3,3	3,0	3,7	3,3	3,0	3,5	3,2	3,1	3,3
Mortalidad Neonatal	2,1	1,9	2,4	2,1	2,0	2,3	2,1	2,0	2,2
Mortalidad Postneonatal	1,2	1,1	1,3	1,1	1,0	1,2	1,1	1,1	1,1
Mortalidad Perinatal	4,4	4,0	4,7	4,5	4,3	4,7	4,4	4,4	4,4

Mortalidad infantil: nº de muertes de niños antes de cumplir un año de vida.

Mortalidad neonatal: nº de muertes de niños de menos de 28 días de vida.

Mortalidad postneonatal: nº de muertes de niños de más de 28 días y menos de un año.

Mortalidad perinatal: nº de muertes de fetos de 24 semanas o más de gestación y nº de muertes en los primeros siete días de vida. Fuente: Instituto Nacional de Estadística (INE). Defunciones según la causa de muerte. Movimiento Natural de la Población. Elaboración Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

3.4.2 EQUIPAMIENTO, PERSONAL Y ACTIVIDAD

▪ Hospitales

En el año 2012 en España estaban en funcionamiento 790 hospitales (1,8 por 100.000 habitantes) con una dotación de 162.538 camas instaladas (352,5 por 100.000 habitantes). Por dependencia funcional de cada 10 hospitales 4 son públicos y 6 privados, proporción que se invierte cuando contamos la titularidad

de las camas instaladas, de cada 10 camas instaladas 7 son públicas y 3 privadas.

Por finalidad asistencial, de cada 10 hospitales 7 se dedican a la atención de patologías agudas, 1 es un hospital psiquiátrico y 2 tienen por finalidad la asistencia geriátrica y larga estancia.

- **Personal en hospitales**

En los hospitales y centros de especialidades del SNS prestan servicio algo más de 79.000 médicos (tasa de 17,2 por 10.000 habitantes), de los que 4 de cada 10 son mujeres y, más de 128.000 enfermeras (tasa de 27,9 por 10.000 habitantes), de las que 9 de cada 10 son mujeres. Por grandes grupos de especialidad, del total de los médicos, 5 de cada 10 se dedican a las disciplinas médicas, 3 a disciplinas quirúrgicas, algo más de 1 trabaja en servicios centrales (análisis clínicos, microbiología, radiodiagnóstico...) y alrededor de 1 en urgencias.

- **Actividad en hospitales**

Cada año se producen más de 5,2 millones de altas hospitalarias, de las que 4,2 millones (80,7% del total) tienen financiación del SNS. y se realizan 4,7 millones de intervenciones quirúrgicas, de las que 1,3 millones se realizan con cirugía mayor ambulatoria. (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. SNS. España 2012 Madrid; 2012. Disponible en: www.msssi.gob.es).

En España existen al menos 17 centros públicos y privados donde se realiza cirugía cardíaca infantil

Tabla 3 Centros públicos y privados con cirugía cardiaca infantil en España

MADRID	Hospital Ramón y Cajal, Hospital La Paz, Hospital Doce de Octubre, Hospital Gregorio Marañón, Hospital La Zarzuela*, Hospital Montepíncipe*
BARCELONA	Hospital Val D`Hebron, Hospital San Joan de Deu
A CORUÑA	Complejo Hospitalario A Coruña
VALENCIA:	Hospital La Fe
ANDALUCIA:	Hospital Reina Sofía, Hospital Virgen Del Rocío, Hospital Carlos Haya, Hospital Virgen De Las Nieves
MURCIA:	Hospital Virgen Arrixaca
VIZCAYA:	Hospital de Cruces
CANARIAS:	Hospital Materno Infantil De Canarias (cirugía cardiaca infantil hasta diciembre 2012)
ARAGON	Hospital Miguel Servet
*Centros de titularidad privada	

En España existe una relación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) designados por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, previo acuerdo del Consejo Interterritorial, para la realización de cirugías de alta complejidad de las CC.

En la Tabla 4 y 5 se muestra la Relación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) del SNS para la realización de trasplante cardiaco infantil y para la asistencia integral del neonato con CC y del niño con CC compleja respectivamente.

Tabla 4 Relación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud para la realización de trasplante cardiaco

<i>CSUR designados</i>	<i>Comunidad autónoma</i>	<i>Fecha Resolución</i>
Hospital U. Reina Sofia	Andalucía	25-06-2009
Hospital General U. Gregorio Marañón	Madrid	25-06-2009
Hospital U. La Paz	Madrid	21-12-2012
Hospital Vall D'Hebron	Cataluña	15-01-2014

Tabla 5 Relación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud para la asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja.

<i>CSUR designados</i>	<i>Comunidad autónoma</i>	<i>Fecha Resolución</i>
Hospital 12 de Octubre	Madrid	28-12-2010
Hospital General U. Gregorio Marañón	Madrid	28-12-2010
Complejo Hospitalario U. A Coruña	Galicia	28-12-2010
Hospital Vall D'Hebron	Cataluña	28-12-2010
Hospital U. La Paz	Madrid	21-12-2012
Hospital San Joan de Déu	Cataluña	15-01-2014

3.4.3 GASTO SANITARIO

Los datos de España (2010), sitúan el gasto sanitario público, incluyendo gasto de cuidados de larga duración, en casi 75 mil millones de euros, lo que supone un 74,2% del gasto sanitario total del país, que asciende a casi 101 mil millones de euros.

Como porcentaje del PIB, el gasto sanitario total en España es de 9,6%. El gasto sanitario público representa el 7,1% del PIB y supone un gasto por habitante de 1.622 euros. Los países de Unión Europea (UE-27) gastan de

media 9,0 % del PIB, con un rango que va desde el 12% del PIB de Países Bajos, Alemania o Francia hasta el 6% del PIB de Estonia o Rumania.

Desde una dimensión funcional del gasto sanitario público, los servicios hospitalarios y especializados son los que representan algo más de la mitad del gasto (56,0% y 38.588 millones de euros), seguidos por la prestación farmacéutica, 19,4% (13.380 millones de euros) y los servicios de atención primaria de salud con 15,5% (10.651 millones de euros).

3.5 CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE ENFERMEDADES, NOVENA REVISIÓN, MODIFICACIÓN CLÍNICA (CIE9MC)

3.5.1 HISTORIA

Desde la creación, en el Congreso Internacional de Estadística de 1853, de la «Nomenclatura uniforme de causas de defunción aplicable a todos los países», que dio lugar a la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE), ésta ha sido la clasificación de referencia para informar de la mortalidad y la morbilidad en el ámbito nacional e internacional.

La CIE9MC es una modificación clínica de la Clasificación Internacional de Enfermedades, 9.^a Revisión (CIE-9) de la Organización Mundial de la Salud. El término «clínico» se utiliza para subrayar el propósito de la modificación: el de servir tanto como herramienta útil en el campo de las clasificaciones de los datos de morbilidad para la ordenación de las historias clínicas, las revisiones de los cuidados médicos y los programas de cuidados ambulatorios y otros cuidados médicos, como para las estadísticas de salud básicas. Para describir el cuadro clínico del paciente, los códigos deben ser más precisos que aquellos

que se necesitan exclusivamente para agrupaciones estadísticas y análisis de tendencias (Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad 2012).

3.5.2 CARACTERÍSTICAS DE LA CIE9MC

La CIE9MC está organizada en 5 tomos:

- TOMO I Índice Alfabético de Enfermedades
- TOMO II Lista Tabular de Enfermedades
- TOMO III Índice Alfabético de Procedimientos
- TOMO IV Lista Tabular de Procedimientos
- TOMO V Apéndices

3.5.3 CLASIFICACIÓN DE PROCEDIMIENTOS

La Clasificación de procedimientos de la CIE9MC es una modificación del Fascículo V «Procedimientos Quirúrgicos» de la OMS en la que se ha buscado aumentar el nivel de detalle. Para su realización ha sido necesario llevar a cabo una expansión de los códigos de tres a cuatro dígitos. Contiene tanto una Lista Tabular como un Índice Alfabético y aproximadamente el 90 por 100 de las rúbricas se refieren a procedimientos quirúrgicos, mientras que el restante 10 por 100 se refiere a otros procedimientos diagnósticos y terapéuticos. La estructura de la clasificación se ha basado en la anatomía y no en la especialidad quirúrgica. La estructura de los códigos es numérica exclusivamente, no empleándose caracteres alfabéticos.

3.5.4 UTILIZACIÓN DE LA CIE9MC

Originariamente, la codificación estaba limitada a proporcionar los accesos a las historias clínicas según los diagnósticos y procedimientos para poder ser

utilizados en la investigación médica, educación y administración. Actualmente se utiliza además para evaluar los patrones de utilización, estudiar la adecuación de los costes en las unidades de salud y para facilitar el pago de los servicios sanitarios. La codificación proporciona las bases para estudios epidemiológicos y para investigación en calidad, de las unidades de salud.

Para codificar correctamente, es necesario conocer la terminología médica y entender las características, terminología y convenciones de la CIE9MC. La transformación de las descripciones literales de las enfermedades, lesiones, condiciones y procedimientos en una terminología numérica (codificación) es una actividad compleja y no se debería llevar a cabo sin una formación adecuada. Una codificación correcta, completa y precisa es imprescindible para proporcionar validez y fiabilidad a las estadísticas que se realizan con bases de datos codificadas con CIE9MC y que permiten elaborar informes útiles para la planificación de las necesidades de salud de la nación.

3.5.5 ANOMALIAS CONGENITAS DEL APARATO CARDIOVASCULAR

Las anomalías congénitas del aparato cardiovascular, que se recogen en los códigos 745 a 747 incluidos de la CIE9MC, se muestran en el Anexo 1.

3.5.6 CODIFICACIÓN CIE9MC DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

En el año 2008 el Ministerio de Sanidad, publicó una Unidad Técnica de ayuda a la codificación CIE9MC en la que se dictaban algunas normas para la codificación correcta de las CC. La mayoría de las enfermedades cardiacas en niños están encuadradas en el capítulo 14 de Anomalías congénitas de la CIE9MC, categorías 745, 746 y 747.

En general, el Índice Alfabético de la CIE9MC dirige la codificación de las CC, aunque a veces, no resulta fácil encontrar un acceso directo al código, por lo que es necesario buscar sinónimos o encuadrarlo en un código más inespecífico. En el Anexo 2 se describen las normas de codificación que se recogen en una publicación complementaria de las CC (Ministerio de sanidad y política social Secretaria General Técnica, 2008).

3.6 OPERACIONES SOBRE EL APARATO CARDIOVASCULAR

Las intervenciones que pueden indicar reparación quirúrgica de un defecto cardíaco congénito se recogen en los códigos CIE-9-MC: 35 (Operaciones de las válvulas y tabiques del corazón), 37 (Otras operaciones sobre corazón y pericardio), 38 (Incisión, escisión y oclusión de vasos), y 39 Otras operaciones sobre vasos (Clasificación internacional de enfermedades (2012) 9.^a revisión modificación clínica CIE9MC 8.^a edición enero 2012 editado por el Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad, Secretaría General Técnica).

3.7 LA MEDICION DEL PRODUCTO HOSPITALARIO: ANALISIS DEL CASE-MIX

3.7.1 CONJUNTO MÍNIMO BÁSICO DE DATOS

El CMBD recoge de manera sistemática datos básicos del proceso asistencial del paciente, con el objetivo de disponer de un sistema de información homogénea, exhaustiva y de uniformidad en la calidad y que fuese un instrumento útil tanto para los profesionales sanitarios como para los gestores. La base de datos administrativa que recoge el CMBD incorpora la codificación de la Clasificación Internacional de las Enfermedades (CIE) para diagnósticos y procedimientos terapéuticos, quirúrgicos y obstétricos que figuran en el informe

médico al alta. Es de uso obligado y común en todos los hospitales públicos de España y fue creada y promocionada desde el Ministerio de Sanidad y Consumo. Constituye un conjunto de información básica para la evaluación de la actividad sanitaria y aunque su uso sigue siendo fundamentalmente administrativo con fines de gestión, control y planificación hospitalaria, cada vez más empieza a usarse con fines de investigación epidemiológica.

El Registro de altas – CMBD reúne todas las altas producidas en la red de hospitales generales del SNS. Incluye los hospitales públicos, hospitales pertenecientes a la red de utilización pública y hospitales administrados públicamente o con concierto sustitutorio (actividad básicamente destinada a cubrir la asistencia de un área de población protegida por el sistema público). No se incluyen los hospitales psiquiátricos y los hospitales de larga estancia (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, 2014).

3.7.2 MARCO LEGAL

En el Real Decreto 1360/1976, de 21 de mayo, por el que se hace obligatorio el uso, por parte de los establecimientos sanitarios con régimen de internado, de un libro de registro, se define la creación obligatoria por parte de todos los centros de un libro de registro de ingresos y altas hospitalarias.

En la Resolución de la Dirección General de Sanidad sobre el libro de registro de enfermos de los establecimientos sanitarios con régimen de internado, ya se indicaba que el motivo era «ampliar los conocimientos del sector hospitalario y servir para el conocimiento estadístico de la morbilidad hospitalaria» y se debían recoger, entre otros el número de historia clínica, la fecha de nacimiento y el sexo, las fechas de ingreso y alta, la petición y el tipo de ingreso así como el diagnóstico al ingreso y al alta y el tipo de alta.

La Ley 14/1986, de 25 de abril, General de Sanidad, establece en su artículo 23 que «las administraciones sanitarias, de acuerdo con sus competencias, crearán los registros y elaborarán los análisis de información necesarios para el conocimiento de las distintas situaciones de las que pueden derivarse acciones de intervención de la autoridad sanitaria».

En el año 1987, el Consejo Interterritorial del SNS (CISNS) decide adaptarse a las recomendaciones internacionales en materia de recogida de información asistencial. De ese modo, aprueba el CMBD que incluye un conjunto de datos administrativos y clínicos de manera estandarizada por cada contacto asistencial que permita conocer la morbilidad atendida en los hospitales públicos y privados.

Por su parte, las CCAA, en el ejercicio de sus competencias en materia de gestión de la atención sanitaria, han venido desde entonces publicando normas para la implantación de diferentes modelos de CMBD para sus respectivos centros y servicios.

La Ley 16/2003, de 28 mayo, de cohesión y calidad del SNS, dispone, en su artículo 53, que el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad establecerá un sistema de información sanitaria del SNS (SNS) que garantice la disponibilidad de la información y la comunicación recíprocas entre las administraciones sanitarias.

Por otro lado, en el artículo 55 se indica que «el sistema de información sanitaria contemplará específicamente la realización de estadísticas para fines estatales en materia sanitaria, así como las de interés general supracomunitario y las que se deriven de compromisos con organizaciones supranacionales e internacionales, que se llevarán a cabo con arreglo a las

determinaciones metodológicas y técnicas que establezca el Ministerio de Sanidad y Consumo, consultado el CISNS.

La información necesaria para la elaboración de estadísticas de las actividades sanitarias se recabará tanto del sector público como del sector privado.

El Real Decreto 1658/2012, de 7 de diciembre, por el que se aprueba el Plan Estadístico Nacional 2013-2016 (PEN), es el marco normativo que engloba todas las operaciones estadísticas producidas para fines estatales garantizando el suministro al Estado, a la Unión Europea, a las Instituciones y a los usuarios de la información estadística necesaria. El PEN incluye la explotación estadística del CMBD entre las operaciones estadísticas del sector salud.

El resultado de estas experiencias ha servido de modelo para articular, con base en el CMBD estatal, la actual estructura del Registro de actividad de atención sanitaria especializada (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, 2015).

3.7.3 CIRCUITO DE INFORMACIÓN

Cada centro define su propio sistema interno de recogida de la información, para asegurar una correcta recopilación de los datos y su posterior grabación en soporte magnético. Los datos administrativos se recogerán en el momento del ingreso por parte del personal de admisión. Los datos clínicos se obtendrán del informe de alta y de la historia clínica al finalizar el episodio.

Cada CA establece su sistema de envío de datos a las respectivas consejerías de Sanidad.

Anualmente los datos de centros públicos validados se envían al Ministerio de Sanidad, Política Social e igualdad para su incorporación en el CMBD estatal.

El envío e intercambio de datos con el Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad se hace a través de las Consejerías de Salud y Política Social de las CCAA.

3.7.4 GRUPOS RELACIONADOS CON EL DIAGNOSTICO:

Los denominados Grupos relacionados con el diagnóstico (GRD), son las categorías de clasificación de pacientes que agrupan los episodios de hospitalización en un determinado número de clases con identidad clínica y consumo similar de recursos.

Existen diferentes familias de GRD:

- AP-GRD (*All Patient* (en inglés)-Grupos relacionados por el diagnóstico): A alta se asigna a un solo GRD, el cual dispone de un peso y coste asociado.
- APR-GRD (*All Patient Refined* (en inglés)- Grupos relacionados por el diagnóstico): Cada alta se asocia con un solo GRD si bien introduce dos criterios adicionales de clasificación para cada proceso:
 - Gravedad: estratificado en cuatro niveles: menor, moderado, mayor y extremo de acuerdo con características del paciente, de los diagnósticos secundarios del episodio y de los procedimientos realizados.
 - Riesgo de mortalidad: estratificado también en cuatro niveles: menor, moderado, mayor y extremo.

Adicionalmente, cada GRD (coinciden en todos los agrupadores), tiene dos niveles de agrupación distintos:

- CDM: Categoría Diagnóstica Mayor

Cada uno de los grupos mutuamente excluyentes (en inglés "*Major Diagnostic Categories*") en que se clasifican los GRD. Los diagnósticos de cada categoría

corresponden a una determinado sistema orgánico (Sistema Respiratorio, o Circulatorio, o Digestivo, etc.).

- Tipo GRD: Con valores Médico y Quirúrgico

3.7.5 PESOS Y COSTES

Los GRD incorporan estimadores de consumo de recursos y costes, denominados pesos relativos. El sistema GRD atribuye un peso relativo a cada GRD basado en su coste. El valor 1,00 representa el coste medio global. En nuestro país dichos pesos y costes se obtienen a partir de la información sobre los costes de la atención hospitalaria, obtenidos por los sistemas de contabilidad analítica.

4 JUSTIFICACIÓN. HIPOTESIS. OBJETIVOS

4.1 JUSTIFICACIÓN

Las CC son las malformaciones congénitas más frecuentes en los seres humanos (Hoffman y Kaplan, 2002). Pese a los grandes avances conseguidos en las últimas décadas en relación al tratamiento de las CC continúan siendo una causa importante de morbimortalidad en los países desarrollados.

La TM infantil en 2012 en España fue de 3,1‰ nacidos vivos, siendo la primera causa de muerte en este grupo de edad las “malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas”. (Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, 2012)

En España se han publicado algunos estudios sobre la incidencia de las CC en algunas CCAA (Asturias, Valencia, Navarra) y provincias (Badajoz) pero no existe una serie que estudie la incidencia de las CC a nivel estatal.

El consumo de recursos sanitarios es muy variable entre los pacientes portadores de CC, desde cardiopatías complejas que originan una enfermedad grave al nacimiento a defectos de escasa trascendencia que se descubren de forma casual durante la vida adulta. La alta complejidad de un pequeño porcentaje de CC condiciona que deban atenderse en centros de alta especialización que disponga de servicios de hemodinámica y cirugía cardiaca infantil. Estos servicios no están disponibles en todas las CCAA por lo determinan el desplazamiento de los pacientes.

El conocimiento de la incidencia de las CC en nuestro país, el movimiento de pacientes entre CCAA, la mortalidad que ocasiona o los recursos que consumen puede ayudar a la planificación de los recursos sanitarios a nivel estatal cuestión que sin duda incidirá en la mejor atención de los niños con CC.

4.2 HIPÓTESIS

La incidencia de las CC en España así como su distribución geográfica, mortalidad y consumo de recursos ha cambiado en los últimos años condicionados por la mayor disponibilidad de métodos diagnósticos y la mejora del tratamiento. Esta información puede contribuir a mejorar la planificación sanitaria.

4.3 OBJETIVOS

Objetivo principal:

Analizar la incidencia de CC en España entre 2003 y 2012 en los niños menores de un año.

Objetivos secundarios:

- Analizar la distribución geográfica de las CC y sus diferentes tipos.
- Describir las principales características de los pacientes según sexo, edad, estancia media y número de ingresos.
- Describir las características de los pacientes fallecidos por sexo, edad, y tipo de cardiopatía congénita.
- Describir los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos más frecuentes realizados sobre estos pacientes.
- Describir las derivaciones entre CCAA originados por estos pacientes.
- Calcular la tasa de mortalidad y analizar su variación en el tiempo y su distribución geográfica.
- Calcular el porcentaje de mortalidad que suponen las CC sobre la mortalidad infantil global.
- Analizar la gestión de los ingresos por CC.

5 MATERIAL Y MÉTODOS

5.1 DISEÑO DEL ESTUDIO

Estudio observacional retrospectivo para evaluar la incidencia de las CC en España, sus tasas de mortalidad y el consumo de recursos especializados utilizando el registro administrativo del CMBD de base poblacional

5.2 ÁMBITO EN EL QUE SE DESARROLLA EL ESTUDIO

El estudio se llevó a cabo en todo el territorio español entre 2003 y 2012 ambos inclusive.

5.3 SUJETOS DE ESTUDIO

5.3.1 DEFINICIÓN DE CASO

Se seleccionaron las altas hospitalarias registradas en el CMBD de pacientes menores de un año en los que el diagnóstico principal y/o alguno de los secundarios hayan sido codificados como anomalías congénitas cardíacas códigos de la CIE9MC 745, 746 y 747 en el período de estudio de 10 años (2003-2012, ambos inclusive) en el territorio español.

5.3.2 CRITERIOS DE INCLUSIÓN/EXCLUSIÓN

Se excluyeron las altas registradas de los pacientes con el año de edad cumplido, las que tenían sexo ambiguo o desconocido, y los que tenían lugar de residencia desconocida o en el extranjero para calcular las tasas específicas por sexo y región geográfica.

Así mismo se excluyeron las condiciones clínicas que podrían darse en situaciones fisiológicas o las anomalías circulatorias que no implicaban necesariamente una CC, siempre que no incluyeran algún otro código de CC:

- diagnóstico de DAP junto con cualquier código CIE9MC indicativo de prematuridad (765.0, Inmadurez extrema; 765.1, Otros niños nacidos antes del término; 765.21-28 menos de 24 semanas completas de gestación a 35-36 semanas completas de gestación siempre que no incluyeran algún otro código de CC).
- diagnóstico de ausencia o hipoplasia de arteria umbilical o arteria umbilical única (Código 747.5)
- diagnóstico de Otras anomalías de grandes venas (Código 747.49)
- diagnóstico de Bloqueo congénito (Código 746.86)
- Anomalías no especificadas (Código 747.9)

Finalmente, para realizar los análisis basados en los casos, se excluyeron del análisis los reingresos según sexo, fecha de nacimiento, número de historia clínica y hospital.

5.4 RECOGIDA DE DATOS

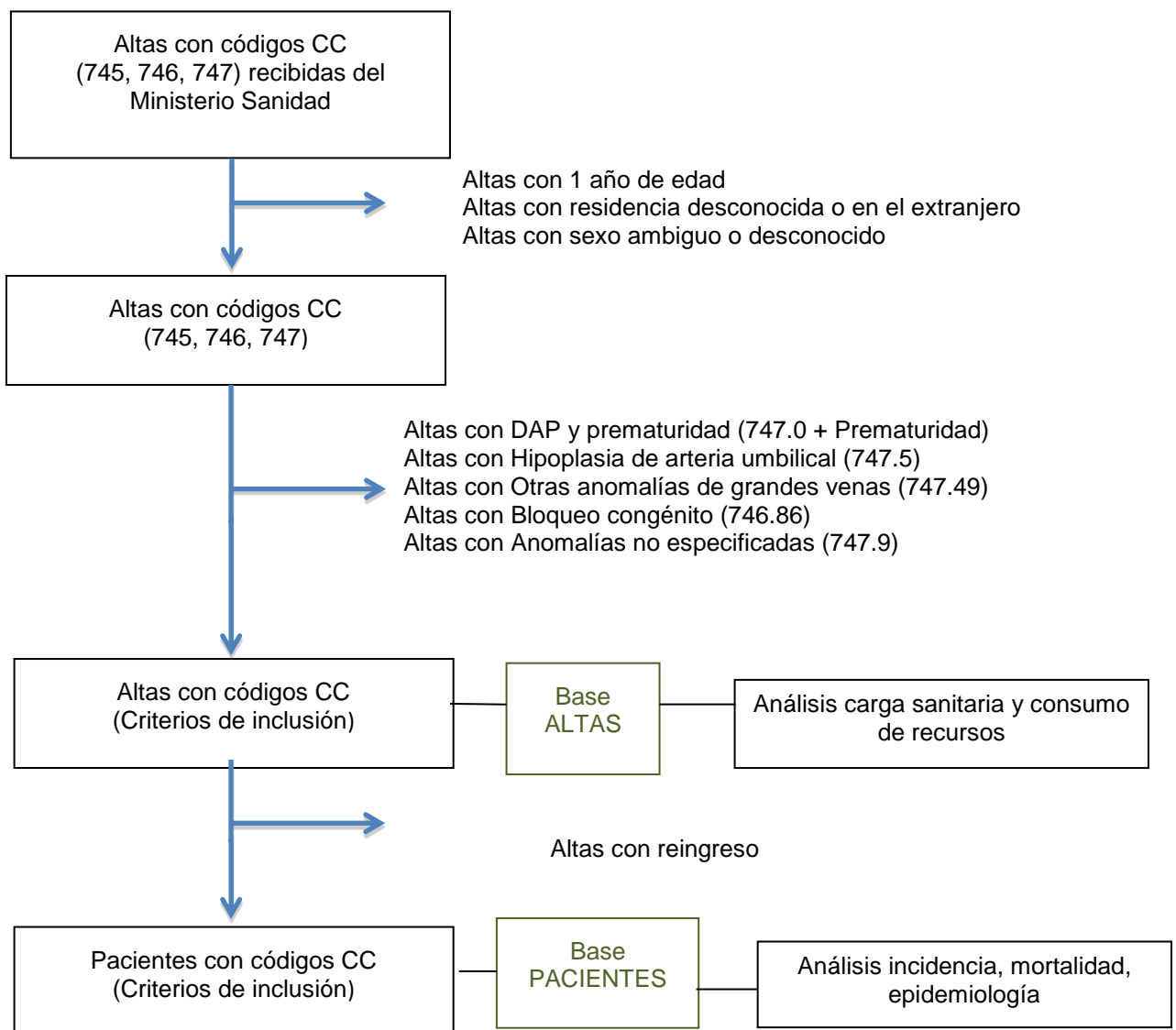
La codificación de diagnósticos y procedimientos está realizada con la CIE9MC según la edición vigente en cada periodo y siguiendo la normativa de codificación, establecida por la Unidad Técnica de Referencia de la CIE9MC, en el contexto de la normativa nacional.

Se solicitó al Ministerio de Sanidad y Consumo aquellas altas hospitalarias del SNS de niños menores de un año e ingresados durante el periodo 2003 a 2012 (ambos inclusive) y que incluyeran dentro del CMBD al alta los códigos CIE9MC 745 (Anomalías de bulbo arterioso y anomalías del cierre septal cardíaco), 746

(Otras anomalías congénitas cardíacas) y 747 (Otras anomalías congénitas del aparato circulatorio), que engloban la totalidad de los códigos de CC.

De esta base se eliminaron los registros que estaban definidos como criterios de exclusión explicados anteriormente siempre que no incluyeran algún otro código de CC.

De esta forma se constituyó el siguiente flujograma de pacientes:



5.4.1 ESTUDIO INCIDENCIA

Se calcularon los casos nuevos con CC empleando los casos ingresados con los códigos de las anomalías congénitas del aparato cardiovascular recogidos, teniendo en cuenta un único episodio en cada paciente.

Los códigos seleccionados fueron los siguientes:

745.0 Tronco común

745.1 Transposición de grandes vasos

745.10 Transposición completa de grandes vasos

745.11 Ventrículo derecho de doble salida

745.12 Transposición corregida de grandes vasos

745.19 Otras

745.2 Tetralogía de Fallot

745.3 Ventrículo común

745.4 Defecto de tabique ventricular

745.5 Defecto de tabique auricular de tipo ostium secundum

745.6 Defectos de los cojinetes endocárdicos

745.60 Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no especificado

745.61 Defecto ostium primum

745.69 Otros

746.01 Atresia pulmonar

746.02 Estenosis pulmonar

746.1 Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas

746.2 Anomalía de Ebstein

746.3 Estenosis congénita de la válvula aórtica

746.4 Insuficiencia congénita de válvula aórtica

746.5 Estenosis mitral congénita

746.6 Insuficiencia mitral congénita

746.7 Síndrome de corazón izquierdo hipoplástico

746.81 Estenosis subaórtica

746.83 Estenosis infundibular pulmonar

746.85 Anomalías de arterias coronarias

747.0 Ductus arterioso permeable

747.10 Coartación de aorta (preductal) (posductal)

747.11 Interrupción del arco aórtico

747.22 Atresia y estenosis de aorta

747.41 Conexión anómala total de venas pulmonares

747.42 Conexión anómala parcial de venas pulmonares

Dado que en el CIE 9 MC existen algunos códigos inespecíficos y que no permiten su análisis de forma aislada, para determinar la incidencia de las principales CC, se constituyó una categoría diagnóstica “Otros” con los siguientes códigos:

745.7 Corazón bilocular;

745.8 Otras anomalías del bulbo arterioso y anomalías del cierre septal cardíaco;

745.9 Defecto del cierre de tabique no especificado;

746.00 Anomalías de la válvula pulmonar no especificada;

746.09 Otras anomalías de la válvula pulmonar incluyendo Insuficiencia congénita de válvula pulmonar y Tríada o trilogía de Fallot;

746.84 Anomalías obstructivas del corazón NCO, Enfermedad de Uhl, Síndrome de Shone;

746.87 Malposición cardíaca y del ápex cardíaco incluyendo Corazón abdominal, Dextrocardia, Ectopia del corazón, Levocardia (aislada) Mesocardia;

746.89 Otros incluyendo Atresia de vena cardíaca, Hipoplasia de vena cardíaca, Congénito: cardiomegalia, defecto pericardíaco, divertículo ventrículo izquierdo;

746.9 Anomalía cardíaca no especificada Congénita: anomalía de corazón NEOM, enfermedad cardíaca NEOM;

747.20 Anomalía de aorta no especificada;

747.21 Anomalías del arco aórtico, Anillo vascular, Cabalgamiento de la aorta, Cayado aórtico doble, Dextraposición de aorta, Divertículo de Kommerell, Origen anómalo, arteria subclavia derecha Persistente: cayado aórtico derecho, convolución, cayado aórtico;

747.29 Otra, Aneurisma de seno de Valsalva, Congénito: aneurisma de aorta dilatación de aorta;

747.3 Anomalías de la arteria pulmonar, Agénesis de arteria pulmonar, Anomalía de arteria pulmonar, Atresia de arteria pulmonar, Coartación de arteria pulmonar, Estenosis de arteria pulmonar, Hipoplasia de arteria pulmonar, Aneurisma arteriovenoso pulmonar;

747.40 Anomalía de grandes venas, no especificada Anomalía NEOM de: vena cava, venas pulmonares.

5.4.2 ESTUDIO MORTALIDAD

Para el análisis de la mortalidad se utilizó la base de datos de casos seleccionando aquel episodio en el que hubiera sucedido el éxitus en el caso de haber reingresado varias veces en el mismo año.

Para realizar el análisis de mortalidad se han utilizado dos sistemas de estandarización.

Por un lado se han clasificado los pacientes en función de la gravedad de las cardiopatías. La codificación del CIE9MC, base de nuestro estudio, no permite utilizar ninguna de las clasificaciones usadas con mayor frecuencia en la literatura.

Hemos agrupado los pacientes en tres categorías adaptando nuestra base de datos a la clasificación utilizada en el proyecto EUROCAT (Dolk, Loane y Garne, 2011), asimilando el código Q226: Corazón derecho hipoplásico al de AP con septo interventricular íntegro (746.01 siempre que no tenga 745.4), e incluyendo también en el grupo de cardiopatías más graves la enfermedad de Ebstein, la Atm ambas causantes de corazón derecho hipoplásico, y la atresia aortica.

Algunos de los códigos incluidos en la clasificación de Dolk, en las CC de gravedad intermedia no se recogen de forma individualizada en la clasificación CIE9MC: Discordancia auriculoventricular, isomerismo auricular tipo Ivemark, otras conexiones cardíacas anómalas, ventana aorto pulmonar o la estenosis aortica supra valvular, que en la clasificación CIE9MC esta englobada en el código 747.22 (Atresia y estenosis arteria aortica), por lo que no hemos podido incluirlas en nuestra clasificación, pero numéricamente este grupo no resulta significativo en el total de las CC.

De esta forma, clasificamos las CC en tres niveles de mayor a menor gravedad, donde el nivel 1 sería el más grave.

En la siguiente tabla se muestran los códigos CIE9MC utilizados en la clasificación de gravedad:

Tabla 6 Clasificación cardiopatías congénitas en función de gravedad

Gravedad I CC MUY GRAVES	
Ventrículo único	745.3
Ventrículo izquierdo hipoplásico	746.7
Ventrículo derecho hipoplásico	746.01 siempre que no tenga 745.4
Enfermedad de Ebstein	746.2
AT	746.1
Gravedad II GRAVES	
AP	746.01 siempre que tenga 745.4
Truncus arteriosus	745.0
CAV	745.6
EAO	746.3
D-TGV	745.10
TF	745.2
DVPAT	747.41
CoAo	747.10
VDDS	745.11
Cor triatriatum	746.82
Estenosis subaortica	746.81
Malformaciones arterias coronarias	746.85
Atresia arteria aorta	742.22
IAAo	747.11
Conexiones venosas pulmonares anómalas	747.42
Gravedad III MENOS GRAVES O LEVES	
CIV	745.4 (siempre y cuando no tenga ningún código de GRUPO I y II)
CIA	745.5 (siempre y cuando no tenga ningún código de GRUPO I y II)
EP	746.02 (siempre y cuando no tenga ningún código de GRUPO I y II)
AP atresia pulmonar, AT atresia tricúspide, CAV canal aurículoventricular, CIA comunicación interauricular, CIV comunicación interventricular, CoAo coartación aórtica, DAP ductus arterioso persistente, DVPAT, drenaje venoso pulmonar anómalo total, EA estenosis aórtica, EP estenosis pulmonar, IAAo interrupción arco aórtico, TF tetralogía de Fallot, VU ventrículo único, TGV transposición de grandes vasos, VDDS ventrículo derecho de doble salida.	

Por otro lado, se estandariza la mortalidad por los niveles de gravedad y de mortalidad de los APR-GRD siendo el nivel 1 el más leve y el 4 el más grave. La asignación de un paciente a un APR-GRD con una determinada gravedad de la enfermedad depende de la gravedad de los diagnósticos secundarios, y

su interacción con el diagnóstico principal, la edad del paciente y la presencia o no de procedimientos quirúrgicos.

De este modo, los APR-GRD clasifican a los pacientes de la siguiente manera:

- Nivel de gravedad de la enfermedad entendida como el grado de descomposición fisiológica o pérdida de función de un sistema orgánico.
- Nivel de riesgo de mortalidad entendida como la probabilidad de morir en el proceso.

5.4.3 UTILIZACION DE RECURSOS

Para el análisis se utiliza la base de datos de las altas registradas en el CMBD eliminando los pacientes según los criterios de exclusión expuestos anteriormente, pero teniendo en cuenta todos los episodios.

5.4.3.1 PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS Y/O HEMODINÁMICOS Y ESTUDIO DE DERIVACIONES

Se seleccionaron los códigos CIE-9-MC que pueden indicar reparación quirúrgica de un defecto cardíaco congénito:

- 35 Operaciones de las válvulas y tabiques del corazón
- 37 Otras operaciones sobre corazón y pericardio
- 38 Incisión, escisión y oclusión de vasos
- 39 Otras operaciones sobre vasos

Se excluyeron una serie de códigos por su carácter inespecífico (Código 38.91 cateterismo arterial, código 38.93 Cateterismo venoso, no clasificado bajo otro concepto, 38.99 Otra punción de vena)

También se excluyeron los códigos que se encuentran a su vez incluidos ya en otros códigos, por ejemplo, los códigos 39.62 “Hipotermia (sistémica) accesoria de cirugía cardiaca abierta”, 39.63 “Cuadriplejia”, y 39.64 “Marcapasos cardiaco intraoperatorio” estarían incluidos en 39.61 “Circulación extracorpórea auxiliar para cirugía cardiaca abierta”. Del mismo modo, se excluyeron los códigos descriptores de operaciones sobre vasos abdominales, torácicos y de miembros. En el Anexo 3 se muestran los códigos excluidos del análisis con frecuencia relativa hallada en el estudio.

Finalmente, la selección de códigos de procedimientos sobre el aparato cardiovascular que se han considerado para el análisis fueron las siguientes:

Tabla 7 Códigos de procedimientos

Código	Procedimiento
35.01	Valvulotomía cardiaca cerrada, válvula aórtica
35.02	Valvulotomía cardiaca cerrada, válvula mitral
35.03	Valvulotomía cardiaca cerrada, válvula pulmonar
35.04	Valvulotomía cardiaca cerrada, válvula tricúspide
35.10	Valvuloplastia cardiaca abierta sin sustitución, válvula no especificada
35.11	Valvuloplastia cardiaca abierta de válvula aórtica sin sustitución
35.12	Valvuloplastia cardiaca abierta de válvula mitral sin sustitución
35.13	Valvuloplastia cardiaca abierta de válvula pulmonar sin sustitución
35.14	Valvuloplastia cardiaca abierta de válvula tricúspide sin sustitución
35.2	Sustitución de válvula cardiaca abierta y de otro tipo
35.21	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula aórtica con injerto de tejido
35.22	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula aórtica

35.23	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula mitral con injerto de tejido
35.24	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula mitral
35.25	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula pulmonar con injerto de tejido
35.26	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula pulmonar
35.27	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula tricúspide con injerto de tejido
35.31	Operaciones sobre músculo papilar
35.32	Operaciones sobre cuerdas tendinosas
35.33	Anuloplastia
35.34	Infundibulectomía
35.35	Operaciones sobre trabéculas del corazón
35.39	Operaciones sobre otras estructuras adyacentes a las válvulas cardiacas
35.41	Ampliación de defecto existente en tabique interauricular
35.42	Creación de defecto de tabique en el corazón
35.50	Reparación de defecto no especificado de tabiques cardiacos con prótesis
35.51	Reparación de defecto de tabique interauricular con prótesis, técnica abierta
35.52	Reparación de defecto de tabique interauricular con prótesis, técnica cerrada
35.53	Reparación de defecto de tabique interventricular con prótesis, técnica abierta
35.54	Reparación de defecto de almohadillas endocárdicas con prótesis
35.55	Reparación de defecto de tabique interventricular con prótesis, técnica cerrada
35.60	Reparación de defecto de tabique cardiaco no especificado con injerto de tejido
35.61	Reparación de defecto de tabique interauricular con injerto de tejido

35.62	Reparación de defecto de tabique interventricular con injerto de tejido
35.63	Reparación de defecto de almohadillas endocárdicas con injerto de tejido
35.7	Otra reparación no especificada del tabique interauricular e interventricular
35.70	Otra reparación no especificada de defectos de tabiques cardíacos
35.71	Otra reparación no especificada de tabique interauricular
35.72	Otra reparación no especificada de tabique ventricular
35.73	Otra reparación no especificada de defecto de almohadillas endocárdicas
35.81	Reparación total de tetralogía de Fallot
35.82	Reparación completa de drenaje venoso pulmonar anómalo total
35.83	Reparación total de tronco arterioso
35.84	Corrección total o transposición de grandes vasos, no clasificada bajo otro concepto
35.91	Transposición interauricular del retorno venoso
35.92	Creación de conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar
35.93	Creación de conducto entre el ventrículo izquierdo y la aorta
35.94	Creación de conducto entre aurícula y arteria pulmonar
35.95	Revisión de procedimiento correctivo sobre el corazón
35.96	Valvuloplastia percutánea con globo
35.98	Otras operaciones sobre tabiques cardíacos
35.99	Otras operaciones sobre válvulas cardíacas
37.21	Cateterismo cardíaco del lado derecho del corazón
37.22	Cateterismo cardíaco del lado izquierdo del corazón
37.23	Cateterismo combinado de los lados derecho e izquierdo del corazón
37.51	Trasplante cardíaco
38.34	Resección de vaso con anastomosis Aorta

38.35	Resección de vaso con anastomosis Otros vasos torácicos
38.45	Resección de vaso con sustitución Vasos torácicos
38.64	Otra escisión de vasos Aorta
38.85	Otra escisión de vasos Otros vasos torácicos
39.0	Derivación sistémica a arteria pulmonar
39.21	Anastomosis de vena cava-arteria pulmonar
39.31	Sutura de arteria
39.56	Reparación de vaso sanguíneo con injerto de parche de tejido
39.58	Reparación de vaso sanguíneo con injerto de parche de tipo no especificado
39.59	Otras operaciones de vaso
39.61	Circulación extracorpórea auxiliar para cirugía cardiaca abierta
39.79	Otros procedimientos endovasculares sobre otros vasos

Se utilizaron las variables de CCAA de hospital donde se atiende al paciente y CCAA de procedencia del paciente para establecer el mapa de derivaciones entre diferentes regiones.

5.4.3.2 CASE-MIX

Los GRD son las categorías de clasificación de pacientes que agrupan los episodios de hospitalización en un determinado número de clases con identidad clínica y consumo similar de recursos.

Los agrupadores y versiones utilizadas en el CMBD aportado por el Ministerio son los siguientes:

Tabla 8 Agrupadores y versiones utilizadas en el CMBD

AÑOS	Edición CIE9MC (esp)	Versión GRD-AP	Versión APR GRDs
2002, 2003	4ª edición - add	AP 18.0	
2004, 2005	4ª edición - add	AP 18.0	APR 20.0
2006, 2007	5ª edición	AP 21.0	APR 20.0
2008, 2009	6ª edición	AP 23.0	APR 20.0
2010 ,2011	7ª edición	AP 25.0	APR 24.0
2012	8ªedición	AP 27.0	APR 27.0

Para el análisis del case-mix se utilizó la base de altas. Si bien, y debido a que cada año había sido agrupado con distinta versión de agrupador, se decidió reagrupar toda la base con la versión AP GRD 25.0 para uniformizar el criterio.

El análisis de los APR- GRD se utilizó para realizar un análisis de los índices de gravedad y de mortalidad, excluyendo las altas que corresponden a los GRD indeterminados y a pacientes de 2003 que no se agruparon con este sistema de clasificación que institucionalmente comienza a utilizarse en 2004.

En el caso del sistema de agrupación AP-GRD cada alta se asigna a un solo GRD, el cual dispone de un peso y coste asociado, mientras que los APR-GRD, introduce dos criterios adicionales de clasificación para cada proceso:

- Gravedad: estratificado en cuatro niveles: menor, moderado, mayor y extremo de acuerdo con características del paciente, de los diagnósticos secundarios del episodio y de los procedimientos realizados.
- Riesgo de mortalidad: estratificado también en cuatro niveles: menor, moderado, mayor y extremo con base en algoritmos que combinan también las variables antes mencionadas.

Asociado a cada APR-GRD, y a cada nivel de gravedad, existen unos determinados pesos. Para la estandarización de la EM se utiliza una Norma

estatal (conjunto de datos e indicadores de los procesos atendidos en hospitalización agrupados por GRD) de los años de estudio 2003 a 2012.

5.4.4 DATOS POBLACIONALES

Las Estadísticas del Movimiento Natural de la Población cuantifican el número de nacimientos ocurridos en territorio español a lo largo de cada año. Su fuente básica de información son los boletines de parto que se cumplimentan en el momento de inscribir el nacimiento en el Registro Civil, por los padres, parientes o personas obligadas por la ley a declarar el parto o, en su defecto, por el encargado del Registro Civil.

Esta información se transmite por los responsables del Registro Civil a las Delegaciones Provinciales del Instituto Nacional de Estadística (INE).

Esta operación se elabora en colaboración con los servicios estadísticos de las CCAA en virtud del convenio suscrito con las mismas al efecto.

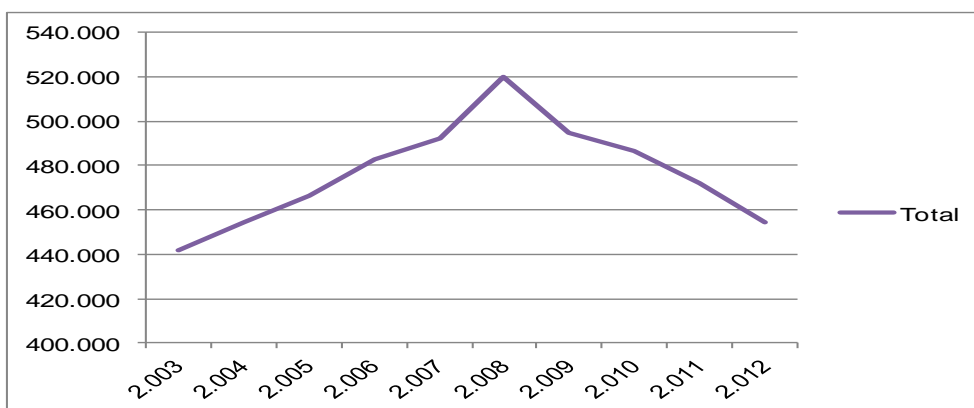
Para el cálculo de tasas se empleó como población de referencia la recogida en la Estadística de Nacimientos del INE. Se calcularon las incidencias anuales según el sexo para las CCAA. y la incidencia anual media según sexo para las provincias.

El número de nacimientos en cada año de estudio y por sexo se expone a continuación:

Tabla 9 Nacimientos en cada año de estudio y por sexo

Nº nacimientos	Año										TOTAL
	2.003	2.004	2.005	2.006	2.007	2.008	2.009	2.010	2.011	2.012	
Sexo masculino	227.584	234.875	240.201	249.184	253.895	268.377	255.954	250.727	243.292	234.386	2.458.475
Sexo femenino	214.297	219.716	226.170	233.773	238.632	251.402	239.043	235.848	228.707	220.262	2.307.850
Total	441.881	454.591	466.371	482.957	492.527	519.779	494.997	486.575	471.999	454.648	4.766.325

Figura 7 Nacimientos por año de estudio y sexo



Por CA el número de nacimientos durante el período de estudio fue el siguiente:

Tabla 10 Número de nacimientos durante el período de estudio por CA

CCAA	Nº NACIMIENTOS										
	2.003	2.004	2.005	2.006	2.007	2.008	2.009	2.010	2.011	2.012	TOTAL
Andalucía	86.621	89.516	92.285	95.755	96.387	100.681	94.955	92.604	89.955	86.714	925.473
Aragón	11.050	11.489	11.677	12.325	12.912	13.663	13.078	12.949	12.632	11.964	123.739
Asturias (Principado de)	7.200	7.324	7.565	7.703	7.956	8.332	8.307	7.896	7.898	7.699	77.880
Baleares (Illes)	10.605	10.717	10.884	11.639	11.871	12.640	11.988	11.901	11.222	10.957	114.424
Canarias	19.145	19.073	20.075	20.566	19.667	20.569	18.891	18.223	17.352	17.135	190.696
Cantabria	4.786	4.961	5.190	5.111	5.286	5.761	5.544	5.483	5.279	5.002	52.403
Castilla y León	18.628	18.923	19.391	19.786	20.060	21.366	20.468	20.484	19.870	19.088	198.064
Castilla-La Mancha	17.429	17.900	18.295	19.480	19.980	22.119	21.422	21.041	20.325	19.306	197.297
Catalunya	73.486	77.176	79.882	82.484	84.173	89.412	85.357	84.492	81.378	77.577	815.417
Comunidad Valenciana	47.347	48.990	50.663	52.800	54.520	57.103	52.434	51.740	49.508	47.632	512.737
Extremadura	9.939	9.897	10.010	10.272	10.172	10.824	10.401	10.192	9.994	9.444	101.145
Galicia	20.463	20.692	21.164	21.469	21.833	23.271	22.635	22.152	21.670	21.190	216.539
Madrid (Región de)	67.707	69.727	70.143	72.764	75.524	79.507	76.559	74.504	72.773	70.189	729.397
Murcia (Región de)	16.470	16.709	17.370	18.131	18.617	19.372	18.540	17.996	17.400	16.665	177.270
Navarra (Comunidad Foral de)	6.211	6.342	6.193	6.593	6.616	7.064	6.873	6.822	6.763	6.752	66.229
País Vasco	19.490	19.765	19.944	20.268	20.876	21.614	21.206	21.480	21.389	20.794	206.826
Rioja (La)	2.833	2.919	3.034	3.035	3.269	3.475	3.310	3.333	3.171	3.180	31.559
Ceuta	1.156	1.282	1.329	1.409	1.476	1.505	1.517	1.663	1.674	1.552	14.563
Melilla	1.315	1.189	1.277	1.367	1.332	1.501	1.512	1.620	1.746	1.808	14.667
España	441.881	454.591	466.371	482.957	492.527	519.779	494.997	486.575	471.999	454.648	4.766.325

5.5 DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES

5.5.1 VARIABLES DEL REGISTRO DEL CMBD

Los datos contenidos en las bases de datos facilitadas por el Ministerio de Sanidad son los establecidos en el CMBD aprobados en 1987 para los hospitales del SNS por el Consejo Interterritorial. La información está

anonimizada a nivel de paciente y de hospital, respetando las normas establecidas por la Ley de Protección de Datos de Carácter Personal y la Ley de Protección de Datos de Carácter Administrativo.

Reúnen, en conjunto, información relativa a las características de los pacientes atendidos (edad y sexo) y variables referidas al episodio y proceso de atención, así como variables de tipo clínico, relacionadas con las enfermedades y condiciones del paciente y con los procedimientos realizados durante el ingreso.

A estas variables se les añaden otras variables relativas al centro (CA), tipo de proveedor (grupo de hospital), y variables calculadas o asignadas en el proceso de agrupación mediante sistemas de clasificación de pacientes (AP-GRD y APR-GRD), en sus distintas versiones, las cuales llevan asociados parámetros relativos a pesos y costes.

Los datos recogidos en nuestro estudio desde el CMBD son los siguientes:

Datos relativos al centro:

1. Código de identificación del centro
2. CA del centro hospitalario
3. Provincia del centro hospitalario

Datos relativos al paciente:

1. Código de Identificación
2. Fecha de Nacimiento
3. Sexo

4. Residencia (Provincia, CA)
5. Procedencia del ingreso (domicilio,hospital)
6. Financiación de la asistencia prestada

Datos relativos al proceso asistencial

1. Fecha de ingreso
2. Circunstancias del ingreso (Tipo Ingreso y Origen)
3. Diagnóstico principal
4. Otros diagnósticos secundarios
5. Procedimientos (intervención quirúrgica, procedimientos diagnósticos y/o terapéuticos que conlleven riesgo para el paciente)
6. Mortinato: Código 779.9 (Nacido muerto NCOC, Debilidad congénita NEOM).
7. Crecimiento Intrauterino Retardado: Código 764 (Crecimiento intrauterino retardado y desnutrición fetal).
8. Fecha de intervención
9. Fecha de alta
10. Identificación de la unidad (sección, servicio y área clínica que da el alta)
11. Circunstancias del alta
12. Identificación del lugar de destino
13. Tipo de AP-GRD: Médico, Quirúrgico o indeterminado.
14. AP-GRD
15. Categoría Diagnóstica Mayor AP-GRD
16. Peso AP-GRD
17. APR-GRD

18. Categoría Diagnóstica Mayor APR-GRD

19. Peso APR-GRD

20. Nivel de Mortalidad APR-GRD: Nivel 1, 2, 3 y 4 (de menor a mayor gravedad)

21. Nivel de Gravedad APR-GRD: Nivel 1, 2, 3 y 4 (de menor a mayor gravedad).

5.5.2 DATOS CALCULADOS

1. Número de días de estancia: Para cada episodio de hospitalización, se calcula, en días, como la diferencia entre la fecha de alta y la fecha de ingreso.
2. Edad (días): Se calcula como la diferencia entre la fecha de ingreso y la fecha de nacimiento.
3. Reingresos: La consideración de reingreso hace referencia a la existencia de un ingreso en un tiempo inferior o igual a 30 días siguientes a la fecha de alta del episodio índice, independientemente de cuál haya sido su diagnóstico al alta.
4. Procedimiento quirúrgico y/o hemodinámico. Se considera que el paciente ha sido sometido a procedimiento quirúrgico y/o hemodinámico (sí/no) si corresponde con los criterios seleccionados (apartado anterior de recogida de datos).
5. Niveles de gravedad de la CC estableciendo 3 niveles de gravedad: Grupo I Muy graves, Grupo II Graves y Grupo III Leves.

5.6 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

5.6.1 ANÁLISIS ESTADÍSTICO DEL ESTUDIO DESCRIPTIVO

Se realiza un análisis descriptivo de las variables del CMBD.

En el estudio descriptivo de los pacientes, las variables cualitativas se describen con su distribución de frecuencias y se comparan con la prueba Chi cuadrado o con la prueba exacta de Fisher cuando no se cumplen las condiciones de aplicación.

Las variables cuantitativas se describen con la media, desviación estándar y los IC95% y se comparan con la prueba t de Student o con la U de Mann Whitney previo análisis de la normalidad de las distribuciones con la prueba de Shapiro-Wilks.

5.6.2 ANÁLISIS ESTADÍSTICO UNIVARIANTE

Estudio de Incidencias

El estudio calcula los totales nacionales, por CA y por provincia para cada sexo.

La incidencia se define como el número de casos nuevos de una enfermedad que se desarrollan en una población durante un período de tiempo determinado. Hay dos tipos de medidas de incidencia: la incidencia acumulada y la tasa de incidencia o densidad de incidencia.

La incidencia acumulada (IA) es la proporción de individuos sanos que desarrollan la enfermedad a lo largo de un período de tiempo concreto. Se calcula según el cociente siguiente:

$$IA = \frac{\text{Nº de casos nuevos de una enfermedad durante el seguimiento}}{\text{Total de población en riesgo al inicio del seguimiento.}}$$

La incidencia acumulada proporciona una estimación de la probabilidad o el riesgo de que un individuo libre de una determinada enfermedad la desarrolle durante un período especificado de tiempo. Como cualquier proporción, suele venir dada en términos de porcentaje. Es imprescindible que se acompañe del periodo de observación para poder ser interpretada.

Se ha calculado la incidencia acumulada general, por CA para cada año de estudio y para provincias el acumulado de 10 años. Para el cálculo de tasas se han empleado los datos de Registro de Nacimientos de acuerdo a la información disponible respecto al Movimiento Natural de Poblaciones del INE

Se estimaron las incidencias globales, por CA, provincia y sexo durante el período 2003-2012. Las incidencias se han calculado en relación al número de CC diagnosticadas en dicho período y en relación a la población española, según datos de INE (<http://www.ine.es>)

$$IA = \frac{\text{Número de casos de CC en } < 1 \text{ año entre 2003 y el 2012}}{\text{Número de nacidos vivos en España de 2003-2012}} \times 1000$$

La incidencia acumulada se expresó en ‰ con estimación de sus intervalos de confianza.

Se realiza un estudio de comparación de las incidencias anuales de las CC en nacidos vivos tomando como referencia de comparación el año 2003 mediante

modelos de regresión de Poisson. Se calculan los RRI anuales. Se describe el RRI con su IC al 95%.

Es decir, estudiamos la evolución de la incidencia de las CC con respecto al primer año de estudio siendo el RRI la razón entre la incidencia de las CC en el año 2003 (I03) y la incidencia de enfermedad del año en estudio (I04 a 12)

Un RRI por encima de 1 indicará una mayor probabilidad de padecer una CC en el año en curso respecto de 2003, mientras que por debajo de 1 el riesgo será menor.

También se calculó la RIE, comparando los casos observados en cada región con los casos esperados si la región tuviese una incidencia similar a la española. Así mismo se calcularon sus IC95%.

La utilización de tasas brutas para comparar resultados en dos poblaciones, puede dar lugar en ocasiones a interpretaciones erróneas de los mismos, particularmente cuando las poblaciones que se comparan son muy diferentes en relación con variables como edad, sexo, clase socioeconómica, etc., como ocurre en el caso de las distintas provincias y CCAA españolas. Para reducir este problema en nuestro estudio tanto en la incidencia como en la mortalidad se realiza una estandarización de tasas por el método directo.

Para ello se consideró como población de referencia la media nacional, se construyó una tabla y se aplicaron las tasas específicas observadas en las poblaciones comparadas de acuerdo a la variable a estandarizar calculando los casos absolutos que corresponderían a una y otra población, en el caso de que tuvieran la misma estructura que la población de referencia (casos esperados).

Se sumaron los casos esperados en cada población y se calcularon las tasas ajustadas: casos esperados/población total de referencia.

A continuación se muestra la tabla utilizada para el ajuste de tasas por el método directo:

Tabla 11 Ajuste de tasas por el método directo

Variable de estandarización	Población de referencia	Población A		Población B	
		Tasas observadas	Casos esperados	Tasas observadas	Casos esperados
grupo 1	a	x_1	$(a \cdot x_1) = m$	y_1	$(a \cdot y_1) = i$
grupo 2	b	x_2	$(b \cdot x_2) = n$	y_2	$(b \cdot y_2) = j$
grupo n	c	x_n	$(c \cdot x_n) = \tilde{n}$	y_n	$(c \cdot y_n) = k$
	a+b+c	T. ajustada: $(m+n+\tilde{n} / a+b+c) \times 100$		T. ajustada: $(i+j+k / a+b+c) \times 100$	

Se elaboraron mapas para visualizar los patrones geográficos según la RIE y expresados en intervalos de <0,5, de 0,5 a 1, de 1 a 1,5 y > 1,5.

Estudio de mortalidad

El estudio calcula los totales nacionales por región y sexo.

Se calcula la TM por CC como el número de defunciones de niños menores de un año con diagnóstico de CC por cada 10.000 nacidos vivos en un determinado año.

La TM:

$$\frac{\text{Nº de defunciones en < de 1 año con diagnóstico de CC}}{\text{Nº de nacimientos en el mismo periodo}} \times 10.000$$

Se calculó la proporción de fallecimientos por grupos de edad divididos en: neonatal precoz (0 a 7 días), neonatal tardía (7 a 28 días) y post-neonatal (28 a 366 días).

Además, se realizó un estudio de comparación de la mortalidad anual por CC tomando como referencia de comparación el año 2003. Se calculan los Riesgos Relativos de mortalidad (RRM) anuales mediante regresión de Poisson. Se describe el RRM con su IC al 95%.

Es decir, estudiamos la evolución de la mortalidad por CC con respecto al primer año de estudio siendo el RRM la razón entre la mortalidad por CC en el año 2003 (M03) y la mortalidad por esta enfermedad en el resto de los años de estudio (M04 a 12)

Un RRM por encima de 1 indicará una mayor probabilidad de fallecer por CC mientras que por debajo de 1 el riesgo será menor.

La mortalidad global (número de casos con alta por fallecimiento) se calcula para cada nivel de riesgo de mortalidad en el caso de APR-GRD, y nivel de gravedad de la cardiopatía.

También se calculó la razón estandarizada de mortalidad (REM) con el método directo y tomando como población estándar la media nacional para poder comparar los resultados de cada provincia y CA, con sus intervalos de confianza al 95%.

Se elaboraron mapas para visualizar los patrones geográficos según la REM y expresados en intervalos de <0,5, de 0,5 a 1, de 1 a 1,5 y > 1,5.

Estudio de consumo de recursos

Se analizaron los porcentajes de derivaciones entre CCAA para conocer el flujo de pacientes, debido fundamentalmente a que no todas tienen cirugía cardíaca y/o hemodinámica infantil, del total de la base de altas.

Se realiza un análisis de los siguientes indicadores del case-mix atendido:

Peso medio, "case-mix", o de índice de casuística: Media ponderada de los pesos de los GRD de todos los pacientes de una determinada unidad, grupo o proveedor. Se calcula multiplicando el número de casos de cada GRD por su peso y dividiendo por el número total de casos de la unidad (grupo hospitales, CA, servicio, CDM, etc)

$$\text{Peso Medio} = \frac{\text{Peso total de los GRD atendidos}}{\text{Total de altas codificadas}}$$

EM: Promedio de días de estancia del total de altas válidas. Se calculan para cada GRD y nivel de gravedad en el caso de APR-GRD

Estancia Media Ajustada por Funcionamiento del estándar (EMAFe). Las altas de la unidad (CA, hospital,...) GRD a GRD se multiplican por la EM del estándar en cada uno de ellos. De esta forma se obtiene la EM ajustada por el funcionamiento del estándar que es la EM que hubiera tenido la CA con el funcionamiento (EM) del estándar.

Índice de Estancia Media Ajustada (IEMA): Es el mejor indicador del funcionamiento por unidad de análisis (hospital, CA) respecto a un estándar (en nuestro estudio se empleó como estándar la media nacional de los 10 años

analizados). Se obtiene comparando la EM de la CA con la que hubiera tenido en el caso de haber funcionado con la EM del estándar.

$$\text{IEMA} = \frac{\text{EM hospital}}{\text{EM ajustada por funcionamiento del estándar (EMAF)}}$$

Siempre que el IEMA esté por debajo de 1 indicará un mejor funcionamiento que el estándar, es decir, el hospital o la CA habrá tratado a sus pacientes con una estancia menor que si el estándar hubiera tratado a estos mismos pacientes, y por lo tanto, con menor consumo de recursos.

Índice de Complejidad (IC): Es el cociente entre la EMAF y la EM del estándar.

$$\text{IC} = \frac{\text{EM ajustada por funcionamiento del estándar (EMAF)}}{\text{EM del estándar}}$$

Siempre que el IC esté por encima de 1 indicará que el hospital o la CA ha tratado patologías más complejas, es decir, suponiendo que el hospital hubiera tratado a sus pacientes con la estancia del estándar, si su EM estandarizada es mayor que la del estándar, indicará que las patologías tratadas han sido más complejas.

Posteriormente, se descompone la diferencia entre la EM global de la CA y la del estándar en 2 componentes: Dif total (EM CA- EM estándar)= Dif. Debida a la casuística (EMAF-EM estándar) + Dif. debida al funcionamiento (EM CA-EMAF).

Finalmente se calculan las estancias ahorradas y perdidas en cada CA, así como los ingresos potenciales si la EM hubiera sido la del estándar.

Los datos obtenidos han sido tratados con el programa informático Access y posteriormente exportados al programa estadístico SPSS versión 17 para realizar el análisis estadístico. Para el cálculo de los intervalos de confianza de las tasas se utilizó el software libre OpenEpi (Open Source Epidemiologic Statistics for Public Health)

5.7 ESTRATEGIAS DE BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA

Se realizó una búsqueda en la literatura científica en las bases de datos Internacionales PubMed-Medline, EMBASE, Cochrane Library plus, WOS y PsycBITE así como en las bases de datos nacionales IME, Dialnet, IBECS, MEDES y Teseo lo que mostró un total de 5143 referencias bibliográficas relacionadas con la incidencia de las CC, su epidemiología y morbilidad bajo la siguiente estrategia de búsqueda: ((congenital heart defects OR congenital heart disease) AND (prevalence OR incidence OR epidemiology)) OR ("Heart Defects, Congenital"[Mesh] OR "Heart Diseases/congenital"[Mesh]) AND ("prevalence"[Mesh] OR "Incidence"[Mesh] OR "Epidemiology"[Mesh]) AND "last 5 years"[PDat]). Los idiomas de los artículos que se revisaron fueron castellano e inglés. Además, a partir de la fecha de búsqueda inicial, se activó un sistema de alerta bibliográfica para la actualización constante de los resultados. Se empleó el gestor bibliográfico propio del procesador Microsoft Office Word para la gestión, organización, sistematización e integración de las referencias bibliográficas.

Las referencias que conforman el apartado bibliografía han sido citadas según el estilo Harvard según la Guía de estilo elaborada por la Universidad de Alicante basada en las normas de la Biblioteca de la *University College Dublin*, el de la *School of Nursing, Midwifery and Health Systems* de la *University College Dublin* y, en menor medida, el de la Universidad Anglia Ruskin y disponible en <http://rua.ua.es/dspace/bitstream/10045/45402/1/Estilo-Harvard.pdf>.

6 RESULTADOS

6.1 ANALISIS DESCRIPTIVO

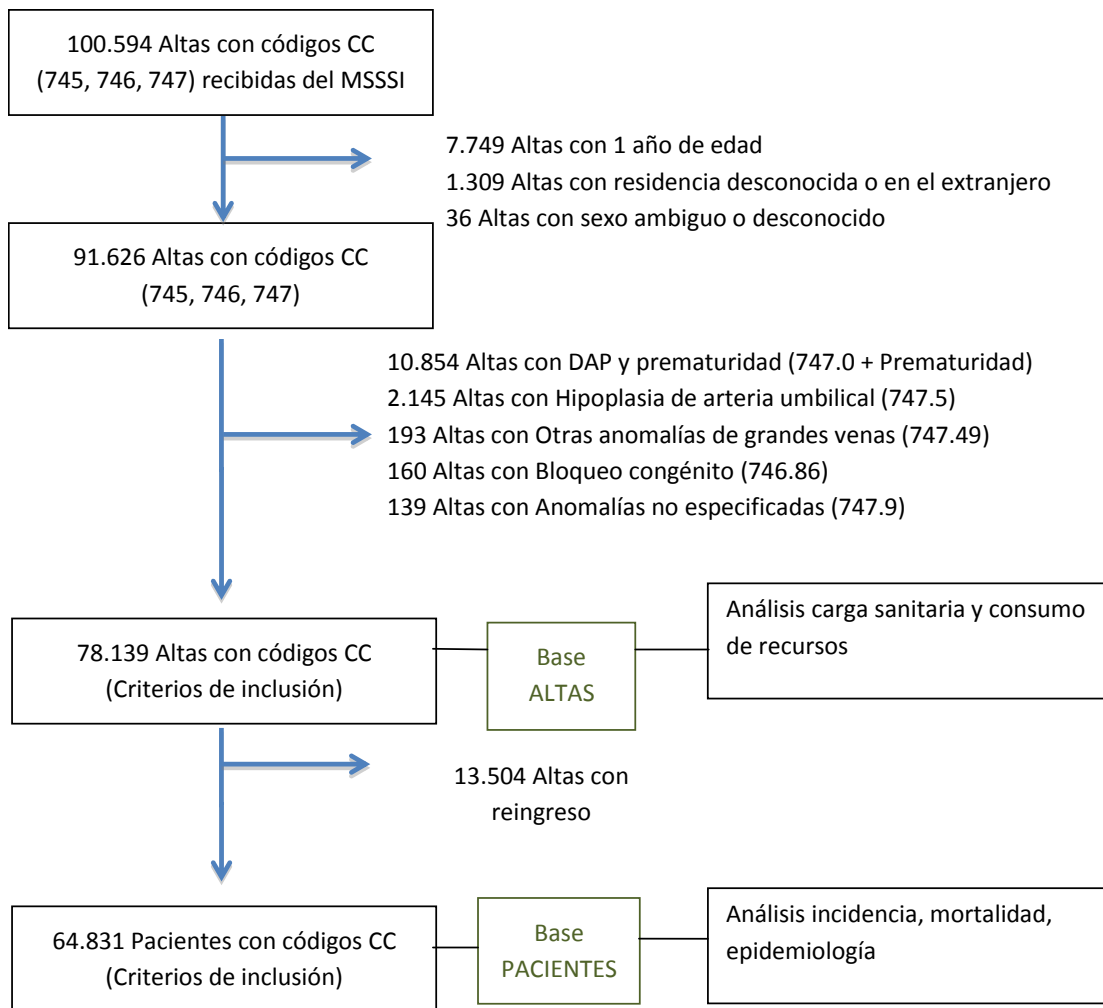
Se recibieron del Ministerio de Sanidad y Consumo 100.594 altas, procedentes de 253 hospitales, de niños menores de un año e ingresados durante el periodo 2003 a 2012 incluidos, y que incluían dentro del CMBD al alta algún código CIE9MC 745, 746 y 747, que engloban la totalidad de los códigos de CC.

De las altas recibidas en el CMBD, se eliminaron los registros que estaban definidos como criterios de exclusión en nuestro estudio:

- 7.749 altas por haber cumplido el primer año de edad
- 1.309 altas con residencia desconocida o en el extranjero.
- 36 altas con sexo ambiguo o desconocido
- 10.854 altas con diagnóstico de DAP junto con cualquier código CIE9MC indicativo de prematuridad
- 2.145 altas con diagnóstico de ausencia o hipoplasia de arteria umbilical o arteria umbilical única (Código 747.5) siempre que no incluyeran algún otro código de CC.
- 193 altas con diagnóstico de Otras anomalías de grandes venas (Código 747.49) siempre que no incluyeran algún otro código de CC.
- 160 altas con diagnóstico de Bloqueo congénito (Código 746.86) siempre que no incluyeran algún otro código de CC.
- 139 altas con Anomalías no especificadas (Código 747.9) siempre que no incluyeran algún otro código de CC.
- 13.308 altas fueron reingresos.

Quedó entonces constituida una base de 64.831 niños cardiopatas que generaron un total de 78.139 altas.

A continuación se describe el algoritmo de construcción de la base de pacientes y altas desarrollada.



6.1.1 RELATIVOS AL PACIENTE

6.1.1.1 NUMERO DE CASOS DIAGNOSTICADOS DE CARDIOPATIA

CONGENITA

El número de niños menores de un año que resultaron diagnosticados en España de CC, siguiendo el criterio definido en nuestro estudio, fue de 64.831 niños en los 10 años analizados desde el 1 de enero de 2003 al 31 de diciembre de 2012 sobre una cohorte de 4.766.325 nacidos vivos.

Figura 8 Evolución anual del nº de pacientes con diagnóstico de CC

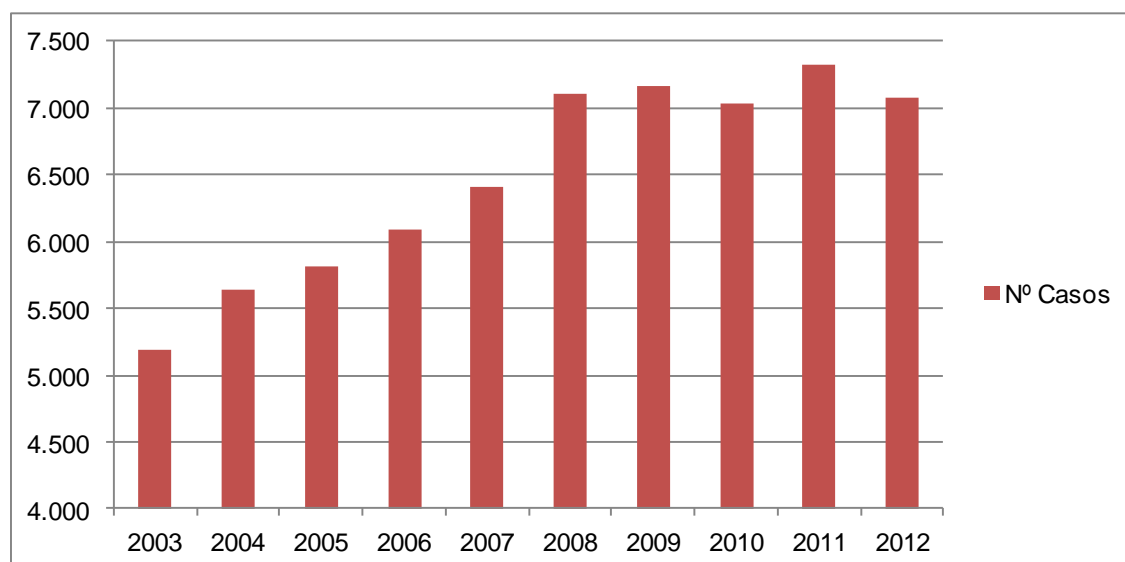


Tabla 12 Evolución anual del nº de pacientes con diagnóstico de CC

Año	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	Total
Nº Pacientes	5.184	5.643	5.812	6.083	6.413	7.109	7.164	7.028	7.327	7.068	64.831

6.1.1.2 SEXO

La proporción de pacientes por sexo fue de 53,43 % niños y 46,57% niñas, diferencia que resultó ser significativa ($\chi^2=84,2$; $p < 0,001$). Es decir, la

probabilidad de que al diagnosticar una CC en un nacidos vivos sea del sexo masculino es significativamente superior a que lo sea en el sexo femenino.

Tabla 13 Distribución de pacientes por sexo

Sexo	Nº pacientes	%
Varón	34.642	53,43%
Mujer	30.189	46,57%
Total	64.831	100,00%

6.1.1.3 EDAD

La edad media de los pacientes diagnosticados de CC fue de 36,2 días (D.E: 75,3 días).

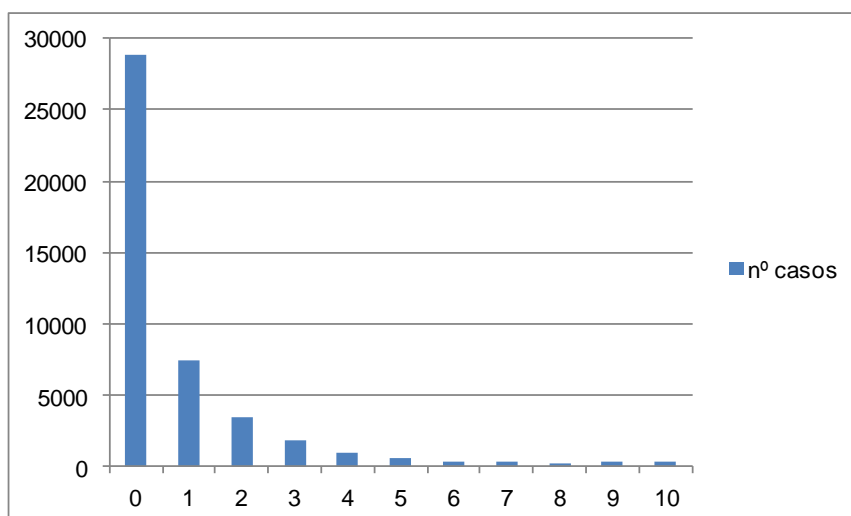
Tabla 14 Distribución de pacientes por sexo y edad media

Sexo	Nº pacientes	Edad media (días)	D.E
Varón	34.642	36,6	75,2
Mujer	30.189	35,9	75,4
Total	64.831	36,2	75,3

D.E: Desviación Estándar

En el rango de los 10 primeros días de vida fueron diagnosticados 44.306 pacientes, lo que representa el 68,3% de total. La mediana fue de 1 día de vida.

En la tabla siguiente se muestra el rango de los 10 primeros días de vida período en el que se diagnostican casi el 70% de los pacientes:

Figura 9 Momento de diagnóstico, rango de los 10 primeros días de vida

6.1.1.4 RN CON DIAGNOSTICO DE CC QUE FUERON MORTINATOS

El porcentaje de mortinatos del grupo de niños diagnosticados de CC fue del 0,1%

Tabla 15 Porcentaje de mortinatos

Mortinato	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
No	64.775	99.9
Si	56	0.1

6.1.1.5 RECIÉN NACIDOS CON CC QUE ASOCIARON PREMATURIDAD O CIR (CRECIMIENTO INTRAÚTERO RETARDADO Ó BAJO PESO PARA EDAD GESTACIONAL)

El porcentaje de pacientes prematuros (< 37 semanas de gestación) del total de niños con diagnóstico de CC fue del 20%, mientras que el 5,9% presentaron CIR.

Figura 10 Proporción de pacientes prematuros

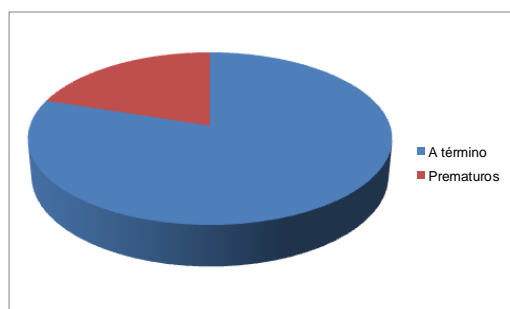


Tabla 16 Porcentaje de prematuros

	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
A término	51.854	80
Prematuros	12.977	20

Figura 11 Proporción de pacientes con crecimiento intraútero retardado

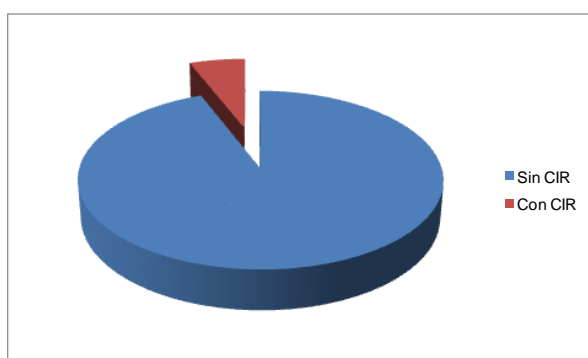


Tabla 17 Porcentaje de pacientes con crecimiento intraútero retardado

	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
Sin CIR	61.007	94.1
Con CIR	3.824	5.9

6.1.1.6 TIPO DE CARDIOPATIA

La distribución del tipo cardiopatía se expone en la siguiente tabla:

Tabla 18 Distribución de casos por tipo de cardiopatía sola y asociada

CIE9MC	Tipo de Cardiopatía	Número de casos			% de CC
		Única	Asociadas	Total	
745.5	Defecto de tabique auricular de tipo ostium secundum	16.027	14.032	30.059	33,55%
745.4	Defecto de tabique ventricular	8.297	8.276	16.573	18,50%
747.0	Conducto arterioso permeable	3.893	9.000	12.893	14,39%
747.10	Coartación de aorta (preductal) (posductal)	844	1.775	2.619	2,92%
746.02	Estenosis pulmonar	996	1.382	2.378	2,65%
745.1	Transposición de grandes vasos	576	1.780	2.356	2,63%
745.10	<i>Transposición completa de grandes vasos</i>	469	1.144	1.613	1,80%
745.11	<i>Ventrículo derecho de doble salida</i>	49	514	563	0,63%
745.12	<i>Transposición corregida de grandes vasos</i>	25	83	108	0,12%
745.19	<i>Otra Transposición de grandes vasos</i>	33	39	72	0,08%
745.6	Defectos de los cojinetes endocárdicos	963	1.189	2.152	2,40%
745.60	<i>Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no especificado</i>	20	13	33	0,04%
745.61	<i>Defecto ostium primum</i>	174	355	529	0,59%
745.69	<i>Otros defectos de los cojinetes endocárdicos</i>	769	820	1.589	1,77%
745.2	Tetralogía de Fallot	1.297	634	1.931	2,16%
745.0	Tronco común	430	390	820	0,92%
746.6	Insuficiencia mitral congénita	108	710	818	0,91%
746.4	Insuficiencia congénita de válvula aórtica	121	612	733	0,82%
746.3	Estenosis congénita de la válvula aórtica	246	450	696	0,78%
746.7	Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	240	374	614	0,69%
746.1	Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas	72	395	467	0,52%
746.01	Atresia congénita	56	386	442	0,49%
747.41	Conexión anómala total de venas pulmonares	143	251	394	0,44%
745.3	Ventrículo común	87	293	380	0,42%
746.83	Estenosis infundibular pulmonar	52	278	330	0,37%
746.5	Estenosis mitral congénita	19	238	257	0,29%
746.85	Anomalía de arteria coronaria	89	165	254	0,28%
747.22	Atresia y estenosis de aorta	50	187	237	0,26%
746.2	Anomalía de Ebstein	89	134	223	0,25%
747.11	Interrupción del arco aórtico	30	177	207	0,23%
746.81	Estenosis subaórtica	14	98	112	0,13%
747.42	Conexión anómala parcial de venas pulmonares	24	76	100	0,11%
Otros		5.831	5.941	11.772	13,14%
Total		40.561	49.030	89.591	100,00%

CIE9MC: Clasificación Internacional de Enfermedades 9ª Revisión Modificación Clínica
IC 95%: Intervalo de Confianza del 95%.

Las 10 primeras CC en frecuencia acumulan el 82,57% de los diagnósticos, siendo la CIA la más frecuente seguida de la CIV y del conducto arterioso permeable o DAP.

Estas 3 CC representan el 66,27% de los casos de CC. Les siguen por orden de frecuencia, como CC única o asociada, la CoAo (pre o posductal), la EP, la TGV, los defectos de los cojinetes endocárdicos y la TF.

Dentro del código de Transposición de grandes vasos, la más frecuente fue la Transposición completa de grandes vasos clásica (68,5%), seguido del VDDS (23,9%), y la Trasposición corregida de grandes vasos (4,6%).

Dentro de los defectos de los cojinetes endocárdicos, la forma más frecuente fue el canal auriculoventricular común (73,8%) seguido del defecto tipo ostium primum (24,6%).

El 54,8% de los diagnósticos de cardiopatías asociaron más de una patología, siendo las siguientes las que presentaron una asociación en más del 80% de los casos:

Tabla 19 Distribución de casos con cardiopatía asociada

CIE9MC	Tipo de Cardiopatía	% casos con CC asociada
746.5	Estenosis mitral congénita	92,6%
745.11	Ventrículo derecho de doble salida	91,3%
746.81	Estenosis subaórtica	87,5%
746.01	Atresia congénita	87,3%
746.6	Insuficiencia mitral congénita	86,8%
747.11	Interrupción del arco aórtico	85,5%
746.1	Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas	84,6%
746.83	Estenosis infundibular pulmonar	84,2%
746.4	Insuficiencia congénita de válvula aórtica	83,5%

6.1.1.7 VARIACION TEMPORAL DE LOS CASOS POR TIPO DE CARDIOPATIA

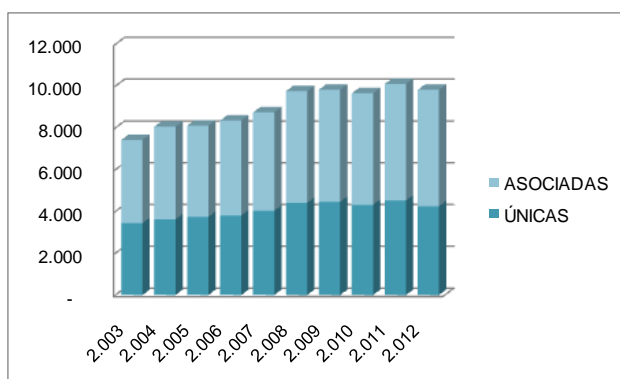
Se estudió la variación en el número de casos de CC durante el período de estudio valorando las diferencias entre 2003 y 2012.

El incremento en el número de CC totales es del 32,32% con respecto a 2003, encontrando que el 66,38% de este incremento fueron diagnosticadas como CC asociadas.

Tabla 20 Número de casos de CC durante el período de estudio

	CARDIOPATÍAS										total
	2.003	2.004	2.005	2.006	2.007	2.008	2.009	2.010	2.011	2.012	
ÚNICAS	3.438	3.619	3.740	3.810	4.030	4.413	4.456	4.317	4.527	4.244	40.594
ASOCIADAS	3.981	4.435	4.367	4.538	4.707	5.342	5.370	5.339	5.571	5.573	49.223
TOTAL	7.419	8.054	8.107	8.348	8.737	9.755	9.826	9.656	10.098	9.817	89.817

Figura 12 Número de casos de CC durante el período de estudio



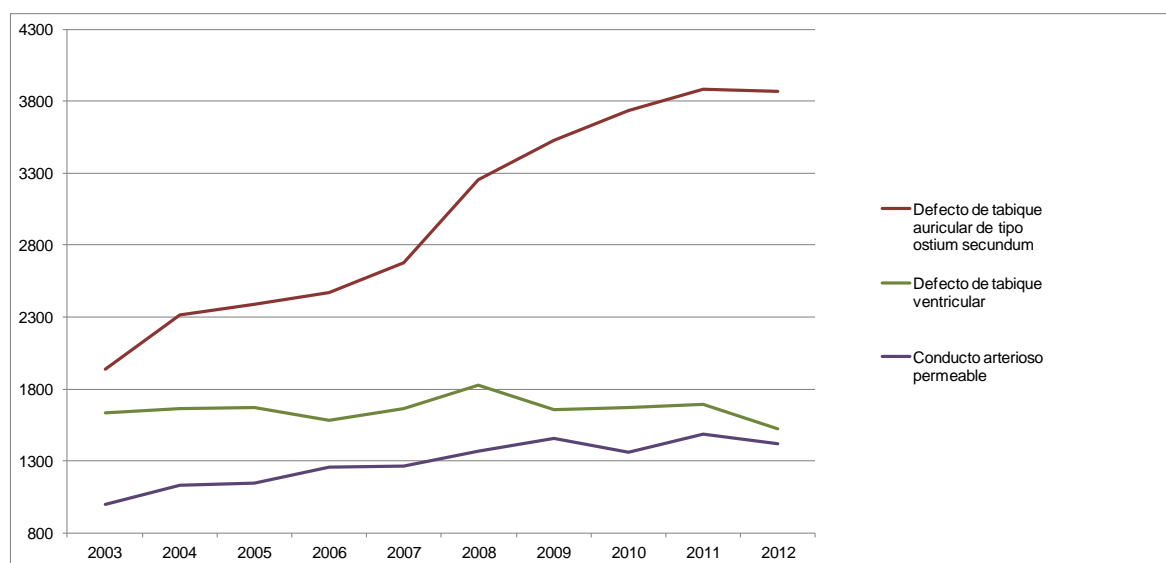
Las tabla 21 muestran los datos de la evolución temporal de las CC totales tanto de forma aislada como asociadas a lo largo del periodo de estudio así como la diferencia entre los años 2003 y 2012.

La tabla 22 muestra la evolución temporal de la CIA, CIV y DAP durante los años de estudio

Tabla 21 Evolución temporal de los diferentes tipos de CC

TOTAL DE CARDIOPATÍAS (ÚNICAS Y ASOCIADAS)											Dif 12/03	Dif 12/03	
CIE9MC	Tipo de Cardiopatía	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	(nº)	(%)
745.5	Defecto de tabique auricular de tipo ostium secundum	1941	2318	2389	2469	2679	3252	3528	3733	3885	3865	1924	49,8
745.4	Defecto de tabique ventricular	1633	1662	1669	1580	1661	1827	1654	1674	1691	1522	-111	-7,3
747.0	Conducto arterioso permeable	996	1130	1146	1258	1265	1370	1458	1361	1489	1420	424	29,9
747.10	Coartación de aorta (preductal) (posductal)	259	251	277	272	272	270	272	213	251	282	23	8,2
746.02	Estenosis pulmonar	237	243	182	259	261	304	254	235	221	182	-55	-30,2
745.1	Transposición de grandes vasos	250	287	280	255	263	230	220	191	196	184	-66	-35,9
745.10	Transposición completa de grandes vasos	160	208	189	172	176	158	158	139	129	124	-36	-29,0
745.11	Ventrículo derecho de doble salida	63	62	66	70	64	54	45	44	51	44	-19	-43,2
745.12	Transposición corregida de grandes vasos	21	11	17	3	14	9	10	4	10	9	-12	-133,3
745.19	Otra transposición de grandes vasos	6	6	8	10	9	9	7	4	6	7	1	14,3
745.6	Defectos de los cojinetes endocárdicos	229	221	210	233	260	224	220	163	191	201	-28	-13,9
745.60	Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no especificado	8	3	0	6	6	2	3	1	1	3	-5	-166,7
745.61	Defecto ostium primum	46	52	50	59	68	59	56	38	45	56	10	17,9
745.69	Otros defectos de los cojinetes endocárdicos	175	166	160	168	185	163	161	124	145	142	-33	-23,2
745.2	Tetralogía de Fallot	187	209	203	217	168	218	180	155	192	202	15	7,4
745.0	Tronco común	65	88	66	68	70	89	114	100	80	80	15	18,8
746.6	Insuficiencia mitral congénita	57	87	64	75	75	89	73	96	85	117	60	51,3
746.4	Insuficiencia congénita de válvula aórtica	43	37	55	80	62	68	93	96	94	105	62	59,0
746.3	Estenosis congénita de la válvula aórtica	77	50	67	66	79	74	71	54	87	71	-6	-8,5
746.7	Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	78	82	68	79	74	59	44	42	42	46	-32	-69,6
746.1	Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas	66	57	54	45	48	52	38	25	43	39	-27	-69,2
746.01	Atresia pulmonar	48	43	54	43	49	56	35	39	30	45	-3	-6,7
747.41	Conexión anómala total de venas pulmonares	30	31	33	44	42	34	55	49	41	35	5	14,3
745.3	Ventrículo común	42	41	52	46	37	42	31	35	28	26	-16	-61,5
746.83	Estenosis infundibular pulmonar	39	32	27	33	28	35	32	38	36	30	-9	-30,0
746.5	Estenosis mitral congénita	26	26	31	24	35	23	34	22	23	13	-13	-100,0
746.85	Anomalía de arteria coronaria	28	16	16	22	33	22	21	31	30	35	7	20,0
747.22	Atresia y estenosis de aorta	24	15	21	22	16	25	23	31	33	27	3	11,1
746.2	Anomalía de Ebstein	20	18	24	18	28	31	25	14	21	24	4	16,7
747.11	Interrupción del arco aórtico	23	17	17	24	20	35	19	21	22	9	-14	-155,6
746.81	Estenosis subaórtica	14	11	15	9	13	14	13	10	4	9	-5	-55,6
747.42	Conexión anómala parcial de venas pulmonares	7	9	6	7	10	8	13	15	18	7	0	0,0
Otros		1000	1073	1081	1100	1189	1304	1306	1213	1265	1241	241	19,4
Total		7898	8562	8597	8836	9259	10209	10266	10010	10485	10202	2304	22,6

Figura 13 Evolución temporal de la CIA, CIV y DAP durante los años de estudio



6.1.2 RELATIVOS A LA ATENCION SANITARIA

El número de altas generadas por los pacientes con diagnóstico de CC durante el período de estudio fue de 78.139 altas.

6.1.2.1 ESTANCIA HOSPITALARIA MEDIA DE LAS ALTAS DE CC

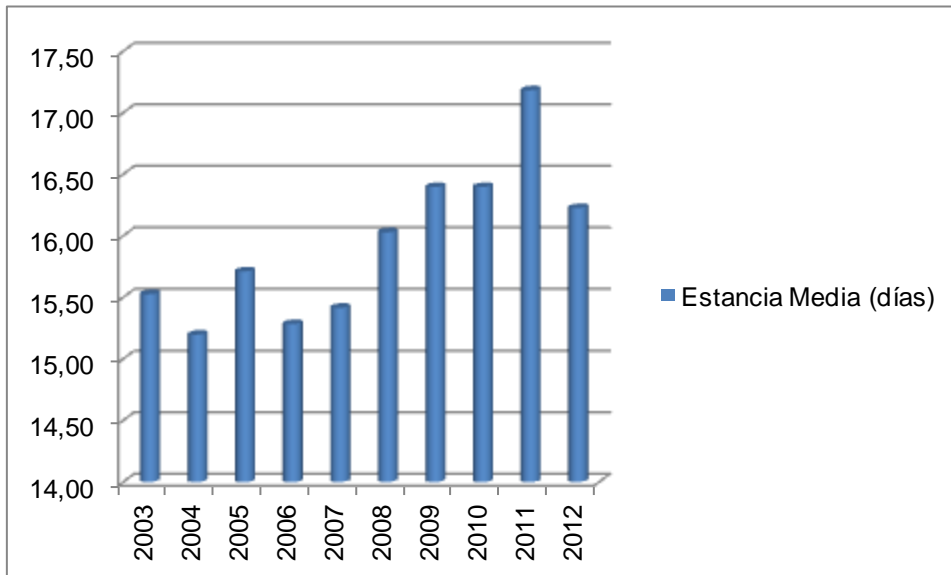
La EM de los procesos atendidos fue de 15,99 días (D.E: 25,63 días), siendo la mediana de 7 días y la moda de 2 días.

Tabla 22 Evolución de la Estancia Media durante el período de estudio.

Año	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	Total
Estancia Media (días)	15,53	15,20	15,71	15,28	15,42	16,03	16,40	16,40	17,18	16,23	15,99
D.E.	24,89	24,58	25,91	22,29	25,14	25,51	27,51	25,61	26,75	26,78	25,63

D.E: Desviación Estándar

Figura 14 Evolución de la Estancia Media durante el período de estudio



6.1.2.1.1 POR TIPO DE GRD

Al analizar la EM por tipo de AP-GRD quirúrgico y médico, encontramos que los pacientes quirúrgicos generaron estancias más altas, siendo la diferencia de 16,76 días estadísticamente significativa ($p < 0,001$).

Tabla 23 Estancia media por tipo de AP-GRD

Tipo GDR AP	E. M (días)	Nº pacientes	D.E
GRD Médico	13,04	64.219	20,20
GRD Quirúrgico	29,79	13.648	39,78
GRD Indeterminado	20,93	272	36,25
Total	15,99	78.139	25,63

6.1.2.1.2 POR NIVELES DE GRAVEDAD (APR-GRD)

Con el sistema de agrupación de pacientes APR-GRD a cada paciente se le asigna un nivel de gravedad de la enfermedad que indica "el grado de afectación fisiológica o pérdida de función de un sistema orgánico". El de menor gravedad es el 1 mientras que el 4 sería el nivel máximo.

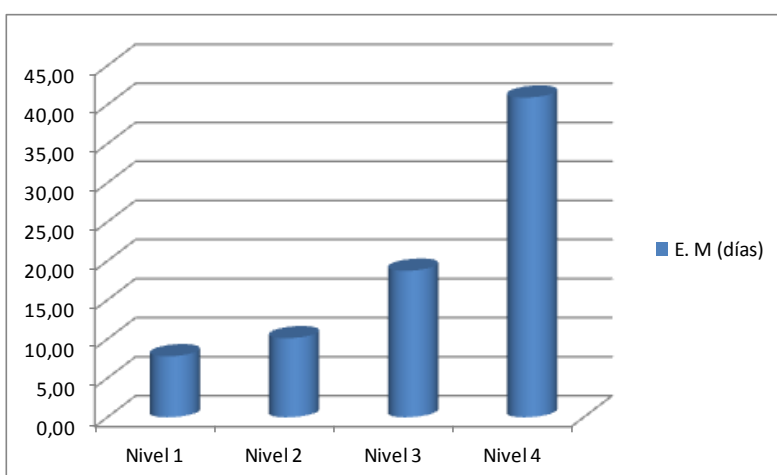
Se analiza la EM como indicador de consumo de recursos en función de la gravedad del proceso de cada paciente, encontrando que entre el nivel 1 (7,81 días, D.E:9,3) y el nivel 4 de gravedad (41,06 días, D.E: 48,4) la EM se incrementa hasta 4 veces. El incremento en la EM según se aumenta el nivel de gravedad resultó ser estadísticamente significativa ($p < 0,001$).

En la tabla y figura siguiente se muestra la relación entre EM y los distintos niveles de gravedad según el sistema de agrupación de pacientes APR-GRD.

Tabla 24 Relación entre estancia media y niveles de riesgo de mortalidad

Nivel Severidad	E. M (días)	Nº pacientes	D.E
Nivel 1	7,81	16587	9,31
Nivel 2	10,13	26454	12,92
Nivel 3	18,78	19137	23,83
Nivel 4	41,06	9456	48,42
Total	15,99	78139	25,63

Nota: Se excluyen del análisis 6.505 pacientes, que corresponden a los GRDs indeterminados y a pacientes de 2003 que no se agruparon con este sistema de clasificación que institucionalmente comienza a utilizarse en 2004.

Figura 15 Relación entre estancia media y niveles de riesgo de mortalidad

6.1.2.1.3 POR NIVELES DE MORTALIDAD (APR-GRD)

Con el sistema de agrupación de pacientes APR-GRD cada paciente se le asigna un nivel de riesgo de mortalidad que indica la probabilidad de morir en el proceso. El de menor riesgo es el 1 mientras que el 4 sería el nivel máximo.

Se analiza la EM como indicador de consumo de recursos en función del nivel de riesgo de morir de cada paciente, encontrando que la diferencia en EM entre nivel 1 y nivel 4 fue de 27,73 días, lo que sería una EM 2,79 veces superior entre el primer y último nivel de mortalidad.

A mayor riesgo de mortalidad mayor EM, resultado que resultó ser estadísticamente significativo($p < 0,001$).

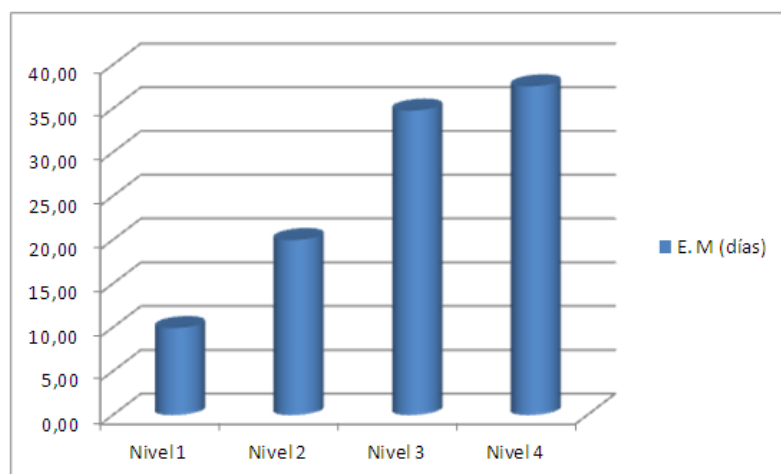
En la tabla y figura siguiente se muestra la relación entre la EM y niveles de riesgo de mortalidad

Tabla 25 Relación entre estancia media y niveles de riesgo de mortalidad

Nivel Mortalidad	E. M (días)	Nº pacientes	D.E
Nivel 1	9,92	46131	13,20
Nivel 2	20,03	14225	25,53
Nivel 3	34,91	8088	42,11
Nivel 4	37,66	3190	53,21
Total	15,99	78139	25,63

Nota: Se excluyen del análisis 6.505 pacientes, que corresponden a los GRD's indeterminados y a pacientes de 2003 que no se agruparon con este sistema de clasificación que institucionalmente comienza a utilizarse en 2004.

Figura 16 Relación entre estancia media y niveles de riesgo de mortalidad



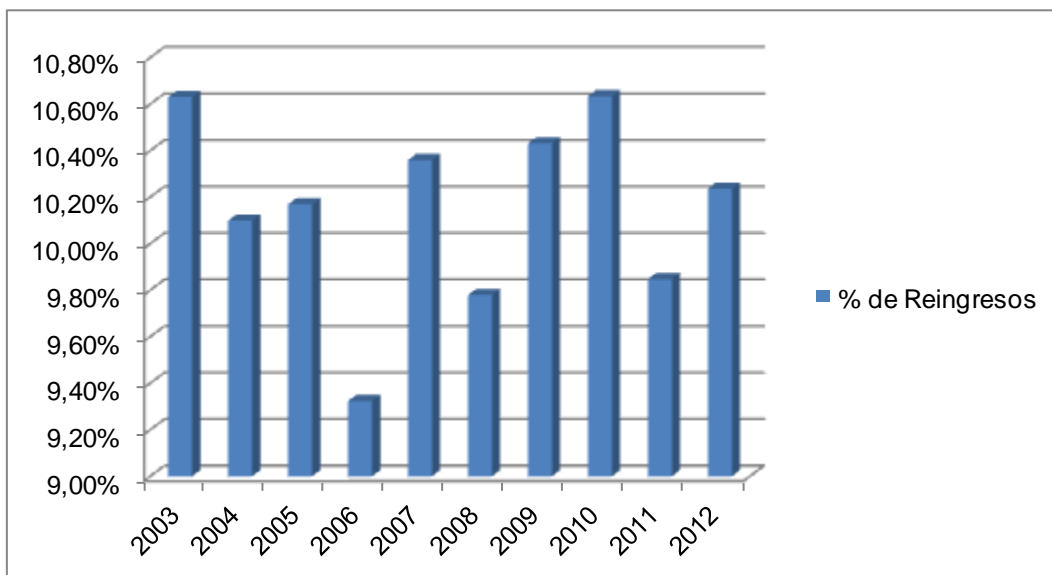
6.1.3 REINGRESOS HOSPITALARIOS

El porcentaje de reingresos en los pacientes estudiados fue de 10,15% en el período de estudio. Las variaciones anuales se exponen en la siguiente tabla y figura.

Tabla 26 Evolución del porcentaje de reingresos anual

Año	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	Total
% de Reingresos	10,63%	10,10%	10,17%	9,32%	10,36%	9,78%	10,43%	10,63%	9,85%	10,24%	10,15%

Figura 17 Evolución del porcentaje de reingresos anual



En la tabla siguiente se muestra el número de pacientes que reingresan, según el número de reingresos

Tabla 27 número de pacientes que reingresan, según número de reingresos

Reingresos (nº)	Pacientes	%
0	56.196	86,68%
1	5.923	9,14%
2	1.655	2,55%
3	627	0,97%
4	237	0,37%
5	105	0,16%
6	42	0,06%
7	20	0,03%
8	11	0,02%
9	3	0,00%
10	4	0,01%
11	4	0,01%
13	1	0,00%
14	1	0,00%
22	1	0,00%
81	1	0,00%

En el 86,68% de los casos no reingresan, mientras que en el caso de reingresar el 69% ingresan una vez más en el mismo año.

6.2 ESTUDIO DE INCIDENCIAS

6.2.1 INCIDENCIA ACUMULADA DE LAS CC: ANALISIS POR GRAVEDAD

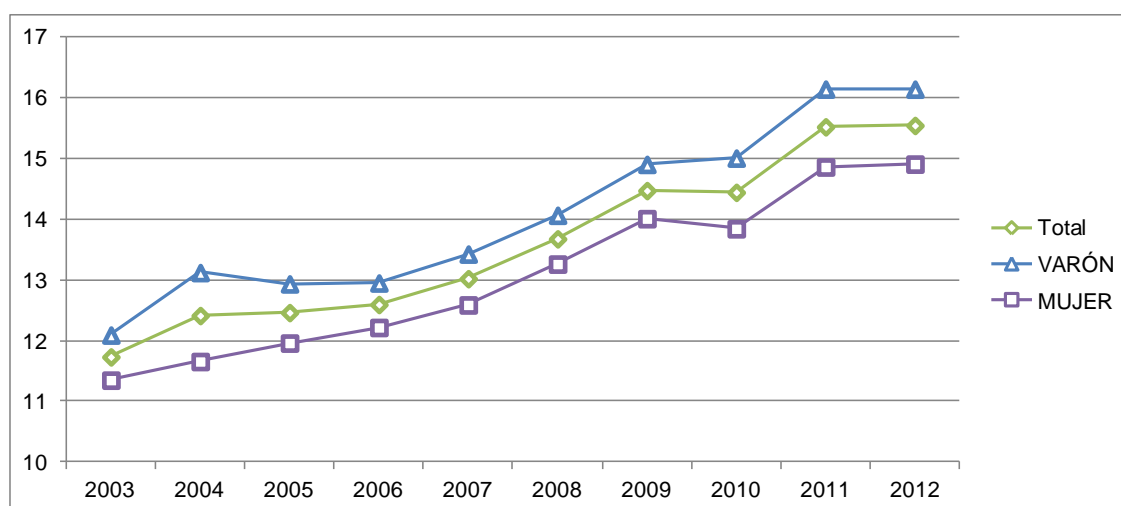
La incidencia acumulada (IA) fue de 13,6‰ (IC 95%: 13,5-13,7).

En la Tabla 28 y Figura 16 se muestra la evolución de la incidencia anual total y por sexos.

Tabla 28 Evolución de la Incidencia anual total y por sexos.

Año	INCIDENCIA (x 1.000 RN)										
	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	
Incidencia Acumulada	11,73	12,41	12,46	12,60	13,02	13,68	14,47	14,44	15,52	15,55	

Figura 18 Evolución de la Incidencia anual total y por sexos



La incidencia de CC en varones nacidos vivos en 1 año durante el período de estudio fue de 14,1‰, mientras que en mujeres fue de 13,1‰.

En la siguiente tabla se muestra la incidencia por sexo.

Tabla 29 Incidencia por sexo

Incidencia de pacientes con CC por sexos y global			
	Casos	Población	Incidencia (x1000)
Varón	34.628	2.458.475	14,1
Mujer	30.217	2.307.850	13,1
Ambos sexos	64.831	4.766.325	13,6

En las tablas siguientes se muestra la incidencia por grupos de gravedad de la cardiopatía en tres grupos (muy grave, grave y leve) global y por sexos

En nuestro período de estudio se observa un incremento en el número de CC menos graves y un descenso en las muy graves, permaneciendo las graves sin cambios significativos.

Tabla 30 Incidencia por grupos de gravedad global y por sexo

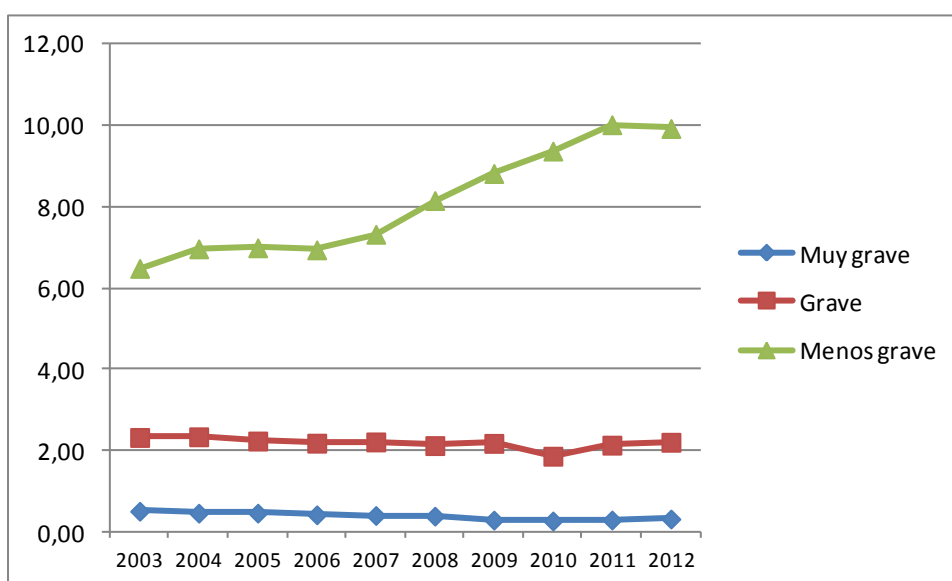
Ambos sexos	Año	NC/NA	Casos			Población	NC/NA	Incidencia		
			Muy grave	Grave	Leve			Muy grave	Grave	Leve
	2003	1.053	230	1.032	2.869	441.881	2,38	0,52	2,34	6,49
	2004	1.189	215	1.069	3.170	454.591	2,62	0,47	2,35	6,97
	2005	1.279	221	1.048	3.264	466.371	2,74	0,47	2,25	7,00
	2006	1.458	209	1.060	3.356	482.957	3,02	0,43	2,19	6,95
	2007	1.501	205	1.096	3.611	492.527	3,05	0,42	2,23	7,33
	2008	1.549	208	1.110	4.242	519.779	2,98	0,40	2,14	8,16
	2009	1.561	150	1.084	4.369	494.997	3,15	0,30	2,19	8,83
	2010	1.416	137	912	4.563	486.575	2,91	0,28	1,87	9,38
	2011	1.438	144	1.013	4.732	471.999	3,05	0,31	2,15	10,03
	2012	1.394	150	1.008	4.516	454.648	3,07	0,33	2,22	9,93
TOTAL		13.838	1.869	10.432	38.692	4.766.325	2,90	0,39	2,19	8,12

Hombres		Casos				Incidencia				
Año	NC/NA	Muy grave	Grave	Leve	Población	NC/NA	Muy grave	Grave	Leve	
2003	581	124	592	1.455	227.584	2,55	0,54	2,60	6,39	
2004	666	131	643	1.642	234.875	2,84	0,56	2,74	6,99	
2005	671	125	644	1.667	240.201	2,79	0,52	2,68	6,94	
2006	793	121	627	1.686	249.184	3,18	0,49	2,52	6,77	
2007	816	115	627	1.851	253.895	3,21	0,45	2,47	7,29	
2008	852	119	658	2.146	268.377	3,17	0,44	2,45	8,00	
2009	849	86	629	2.251	255.954	3,32	0,34	2,46	8,79	
2010	786	76	528	2.373	250.727	3,13	0,30	2,11	9,46	
2011	788	74	599	2.467	243.292	3,24	0,30	2,46	10,14	
2012	749	86	595	2.354	234.386	3,20	0,37	2,54	10,04	
TOTAL	7.551	1.057	6.142	19.892	2.458.475	3,07	0,43	2,50	8,09	
Mujeres		Casos				Incidencia				
Año	NC/NA	Muy grave	Grave	Leve	Población	NC/NA	Muy grave	Grave	Leve	
2003	472	106	440	1.414	214.297	2,20	0,49	2,05	6,60	
2004	523	84	426	1.528	219.716	2,38	0,38	1,94	6,95	
2005	608	96	404	1.597	226.170	2,69	0,42	1,79	7,06	
2006	665	88	433	1.670	233.773	2,84	0,38	1,85	7,14	
2007	685	90	469	1.760	238.632	2,87	0,38	1,97	7,38	
2008	697	89	452	2.096	251.402	2,77	0,35	1,80	8,34	
2009	712	64	455	2.118	239.043	2,98	0,27	1,90	8,86	
2010	630	61	384	2.190	235.848	2,67	0,26	1,63	9,29	
2011	650	70	414	2.265	228.707	2,84	0,31	1,81	9,90	
2012	645	64	413	2.162	220.262	2,93	0,29	1,88	9,82	
TOTAL	6.287	812	4.290	18.800	2.307.850	2,72	0,35	1,86	8,15	

NC/NA: no clasificable/no agrupable,

En la Figura 19 se muestra la evolución de los tres grupos de gravedad a lo largo de los diez años de estudio.

Figura 19 Evolución temporal de la incidencia por grupos de gravedad



6.2.2 COMPARACION ANUAL DE LAS INCIDENCIAS

Se realiza un estudio de comparación de las incidencias anuales de CC tomando como referencia de comparación el año 2003.

En la siguiente tabla se muestra Riesgos Relativos de incidencia anuales.

Tabla 31 Riesgos Relativos de incidencia anuales

Año	IRR	IC95%		p
2004	1,07	1,03	1,11	0,00
2005	1,06	1,02	1,10	0,00
2006	1,07	1,03	1,11	0,00
2007	1,11	1,07	1,15	0,00
2008	1,17	1,12	1,21	0,00
2009	1,23	1,19	1,28	0,00
2010	1,23	1,19	1,28	0,00
2011	1,32	1,28	1,37	0,00
2012	1,32	1,28	1,37	0,00

IRR: Riesgo Relativo de Incidencia
 IC: Intervalo de Confianza
 p: nivel de significación estadística

Se observa una tendencia al incremento en el riesgo de padecer una CC en los 10 años de estudio, siendo las diferencias estadísticamente significativas en todos los años estudiados ($p < 0,05$).

Mientras en 2004 el riesgo de padecer una CC durante el primer año de vida era un 7% superior a 2003, el riesgo se incrementa hasta el 32% en 2012.

En una comparación por sexo, el riesgo de padecer CC siendo hombre es de un 8% superior a ser mujer (RR=1,08, IC: 1,06-1,09) siendo esta diferencia entre sexos significativa ($p < 0,05$).

6.2.3 INCIDENCIA POR TIPO DE CARDIOPATIA

En la Tabla 32 se muestra el número de casos con CC única, asociada y total por tipo de cardiopatía e incidencia total por 1.000 nacidos vivos y el Código CIE9MC.

Las CC con incidencia más alta son la CIA, CIV y DAP.

Tabla 32 Número de casos con CC única, asociada y total por tipo de cardiopatía, incidencia total por 1000 nacidos vivos

CIE9MC	Tipo de Cardiopatía	Número de casos			Incidencia total (x 1.000 RN vivos)		IC95%
		Única	Asociada	Total			
745.5	Defecto de tabique auricular de tipo ostium secundum	16027	14032	30059	6,31	6,24 6,38	
745.4	Defecto de tabique ventricular	8297	8276	16573	3,48	3,42 3,53	
747.0	Conducto arterioso permeable	3893	9000	12893	2,71	2,66 2,75	
747.10	Coartación de aorta (preductal) (posductal)	844	1775	2619	0,55	0,53 0,57	
746.02	Estenosis pulmonar	996	1382	2378	0,50	0,48 0,52	
745.1	Transposición de grandes vasos	576	1780	2356	0,49	0,38 0,50	
745.10	<i>Transposición completa de grandes vasos</i>	469	1144	1613	0,34	0,32 0,36	
745.11	<i>Ventrículo derecho de doble salida</i>	49	514	563	0,12	0,11 0,13	
745.12	<i>Transposición corregida de grandes vasos</i>	25	83	108	0,02	0,02 0,03	
745.19	<i>Otras transposición de grandes vasos</i>	33	39	72	0,02	0,01 0,02	
745.6	Defectos de los cojinetes endocárdicos	963	1188	2151	0,45	0,43 0,47	
745.60	<i>Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no especificado</i>	20	13	33	0,01	0,00 0,01	
745.61	<i>Defecto ostium primum</i>	174	355	529	0,11	0,10 0,12	
745.69	<i>Otros defectos de los cojinetes endocárdicos</i>	769	820	1589	0,33	0,32 0,35	
745.2	Tetralogía de Fallot	1297	634	1931	0,41	0,39 0,42	
745.0	Tronco común	430	390	820	0,17	0,16 0,18	
746.6	Insuficiencia mitral congénita	108	710	818	0,17	0,16 0,18	
746.4	Insuficiencia congénita de válvula aórtica	121	612	733	0,15	0,14 0,17	
746.3	Estenosis congénita de la válvula aórtica	246	450	696	0,15	0,14 0,16	
746.7	Síndrome de corazón izquierdo hipoplástico	240	374	614	0,13	0,12 0,14	
746.1	Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas	72	395	467	0,10	0,09 0,11	
746.01	Atresia pulmonar	56	386	442	0,09	0,08 0,10	
747.41	Conexión anómala total de venas pulmonares	143	251	394	0,08	0,07 0,09	
745.3	Ventrículo común	87	293	380	0,08	0,07 0,09	
746.83	Estenosis infundibular pulmonar	52	278	330	0,07	0,06 0,08	
746.5	Estenosis mitral congénita	19	238	257	0,05	0,05 0,06	
746.85	Anomalía de arteria coronaria	89	165	254	0,05	0,05 0,06	
747.22	Atresia y estenosis de aorta	50	187	237	0,05	0,04 0,06	
746.2	Anomalía de Ebstein	89	134	223	0,05	0,04 0,05	
747.11	Interrupción del arco aórtico	30	177	207	0,04	0,04 0,05	
746.81	Estenosis subaórtica	14	98	112	0,02	0,02 0,03	
747.42	Conexión anómala parcial de venas pulmonares	24	76	100	0,02	0,02 0,03	
Otros		5831	5941	11772	2,47	2,43 2,51	

CIE9MC: Clasificación Internacional de Enfermedades 9ª Revisión Modificación Clínica
IC 95%: Intervalo de Confianza del 95%.

6.2.4 DISTRIBUCION GEOGRAFICA DE LA INCIDENCIA

6.2.4.1 EVOLUCION TEMPORAL DE LA INCIDENCIA ACUMULADA POR COMUNIDADES AUTONOMAS

Al estudiar la IA por CCAA encontramos que Aragón es la CA con incidencias más altas (24,65‰), mientras que Navarra, el País Vasco, Ceuta y Melilla la IA no llega a 10‰.

Tabla 33 Incidencia Acumulada total por CA y año de estudio.

CCAA	INCIDENCIA (x 1.000)										
	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
Aragón	23,53	25,59	23,98	22,56	22,69	24,45	23,32	28,26	27,55	24,41	24,65
Rioja (La)	14,83	18,50	28,02	24,71	14,99	17,27	23,87	15,90	13,56	19,50	19,08
Castilla-La Mancha	15,43	15,42	16,56	15,09	16,92	21,61	22,17	21,15	21,11	22,79	18,99
Castilla y León	16,48	16,65	17,02	16,63	16,70	16,57	19,05	21,92	21,29	18,55	18,11
Balears (Illes)	10,37	15,21	14,42	13,23	17,18	18,12	25,19	22,69	16,66	22,63	17,69
Asturias (Principado de)	14,44	17,75	17,32	18,69	14,96	14,40	16,49	16,08	17,09	17,02	16,41
Galicia	12,56	14,69	13,61	14,02	12,41	15,13	18,25	19,14	19,57	20,29	16,00
Cantabria	11,28	15,12	24,08	15,65	12,86	22,22	16,23	11,85	11,37	12,20	15,38
Extremadura	12,07	14,55	15,78	13,92	16,32	11,73	11,63	10,30	13,31	18,74	13,78
Canarias	10,55	11,17	11,21	12,01	11,59	12,20	13,45	17,89	19,08	20,43	13,78
Madrid (Región de)	9,88	9,88	10,48	11,98	13,36	13,42	15,52	14,74	17,27	16,58	13,36
Comunidad Valenciana	10,37	10,00	10,48	12,41	13,22	13,83	13,83	14,01	16,56	15,96	13,08
Catalunya	10,80	11,38	11,17	10,98	12,47	12,98	13,46	13,01	13,68	12,97	12,32
Murcia (Región de)	8,56	12,03	12,32	13,79	11,87	13,01	11,76	11,11	14,20	13,86	12,27
Andalucía	13,18	13,20	12,17	11,42	11,26	11,33	11,04	11,04	11,46	11,59	11,75
Melilla	14,45	11,77	12,53	8,05	8,26	6,00	12,57	9,88	8,59	6,64	9,68
Ceuta	7,79	4,68	12,04	19,16	12,87	4,65	7,91	6,61	9,56	8,38	9,34
País Vasco	7,64	7,34	7,42	8,49	7,57	9,11	8,54	7,91	11,83	12,70	8,88
Navarra (Comunidad Foral de)	7,25	11,04	8,88	7,74	10,28	7,36	8,44	8,36	9,17	10,07	8,85
España	11,73	12,41	12,46	12,60	13,02	13,68	14,47	14,44	15,52	15,55	13,60

Tabla 34 Incidencia Acumulada en hombres por CA y año de estudio.

CCAA	INCIDENCIA (x 1.000)										
	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
VARÓN											
Aragón	24,19	28,64	24,94	23,03	23,63	23,11	24,90	31,16	30,01	27,30	26,06
Rioja (La)	13,32	19,07	28,55	26,35	14,76	19,07	23,53	15,46	15,98	22,14	19,79
Castilla-La Mancha	15,36	14,45	17,80	15,76	17,69	23,33	23,27	23,03	20,03	23,79	19,64
Balears (Illes)	13,17	17,29	16,49	13,99	18,81	17,63	27,88	25,04	19,24	25,35	19,55
Castilla y León	17,29	18,16	17,98	16,81	16,28	17,84	19,64	20,39	22,38	19,30	18,62
Cantabria	10,60	16,67	27,25	15,58	15,17	23,29	19,20	14,63	14,15	12,99	17,07
Asturias (Principado de)	14,35	19,16	19,00	18,34	15,11	14,30	15,46	17,19	16,10	17,98	16,67
Galicia	13,27	14,23	13,14	14,50	13,08	16,37	17,87	20,53	21,07	20,11	16,47
Canarias	10,86	12,55	11,30	12,76	11,41	12,26	13,64	17,29	20,44	22,48	14,29
Extremadura	14,13	15,35	15,36	14,16	14,95	13,66	11,30	9,17	14,03	18,33	14,00
Madrid (Región de)	9,89	9,93	10,85	12,60	14,12	13,78	16,39	15,51	17,28	16,87	13,78
Comunidad Valenciana	10,67	10,91	11,18	12,81	13,47	14,41	14,38	13,90	16,82	17,28	13,59
Murcia (Región de)	8,99	13,60	13,31	14,03	11,36	12,67	12,24	11,62	15,22	15,45	12,84
Catalunya	10,83	11,97	11,83	11,04	12,87	12,92	13,53	13,62	14,01	13,09	12,60
Andalucía	13,82	14,44	12,09	11,54	11,76	11,83	11,46	11,48	12,27	11,68	12,21
Ceuta	11,46	7,51	17,24	25,64	16,84	2,65	8,76	11,67	11,66	8,62	12,09
Melilla	8,71	12,70	10,85	11,25	7,03	5,16	12,22	12,21	7,41	8,32	9,48
Navarra (Comunidad Foral de)	8,22	14,39	8,03	9,66	11,36	7,09	6,53	8,29	9,33	8,34	9,10
País Vasco	7,52	5,10	7,42	8,33	7,52	9,42	8,14	8,22	12,80	13,25	8,81
España	12,09	13,12	12,94	12,95	13,43	14,07	14,91	15,01	16,15	16,14	14,09

Al estudiar las IA por sexo encontramos que en hombres se mantienen las diferencias entre CCAA, mientras que el caso del sexo femenino Ceuta es la CA con menos CC por debajo de Navarra y País Vasco.

Tabla 35 Incidencia Acumulada en mujeres por CA y año de estudio.

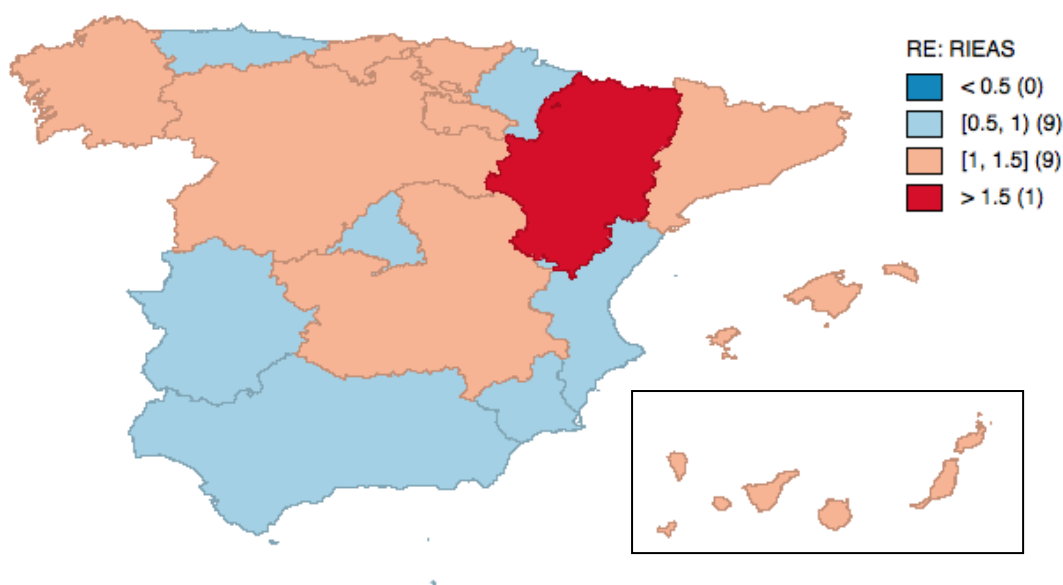
CCAA	INCIDENCIA (x 1.000)											
	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL	
MUJER												
Aragón	22,83	22,37	22,95	22,04	21,70	25,89	21,61	25,25	24,97	21,38	23,14	
Rioja (La)	16,35	17,92	27,46	22,99	15,24	15,37	24,22	16,39	11,01	16,73	18,32	
Castilla-La Mancha	15,51	16,48	15,22	14,37	16,11	19,80	20,99	19,18	22,27	21,74	18,30	
Castilla y León	15,65	15,04	15,99	16,43	17,16	15,22	18,43	23,56	20,11	17,73	17,56	
Asturias (Principado de)	14,54	16,22	15,53	19,08	14,79	14,51	17,59	14,94	18,17	15,97	16,13	
Balears (Illes)	7,48	13,02	12,16	12,42	15,46	18,65	22,41	20,24	13,89	19,83	15,72	
Galicia	11,81	15,19	14,10	13,51	11,71	13,79	18,65	17,63	17,93	20,49	15,49	
Cantabria	12,00	13,52	20,80	15,73	10,45	21,09	13,06	8,95	8,33	11,32	13,59	
Extremadura	9,91	13,70	16,23	13,67	17,80	9,64	12,00	11,50	12,50	19,18	13,55	
Canarias	10,21	9,71	11,11	11,22	11,78	12,14	13,24	18,52	17,62	18,23	13,22	
Madrid (Región de)	9,87	9,83	10,10	11,33	12,56	13,04	14,58	13,93	17,27	16,28	12,92	
Comunidad Valenciana	10,05	9,02	9,74	11,98	12,96	13,21	13,23	14,13	16,29	14,56	12,54	
Catalunya	10,77	10,74	10,45	10,92	12,06	13,05	13,39	12,34	13,33	12,84	12,02	
Murcia (Región de)	8,10	10,33	11,25	13,53	12,42	13,36	11,24	10,57	13,10	12,13	11,66	
Andalucía	12,51	11,89	12,25	11,30	10,72	10,80	10,58	10,56	10,61	11,49	11,25	
Melilla	20,77	10,73	14,24	4,57	9,66	6,89	12,97	7,49	9,99	4,72	9,91	
País Vasco	7,78	9,72	7,42	8,65	7,62	8,79	8,97	7,60	10,83	12,09	8,95	
Navarra (Comunidad Foral de)	6,23	7,32	9,75	5,79	9,11	7,66	10,45	8,43	8,99	11,91	8,58	
Ceuta	3,67	1,62	6,32	12,73	8,52	6,66	6,96	1,24	7,35	8,11	6,40	
España	11,35	11,66	11,96	12,22	12,59	13,26	14,01	13,84	14,86	14,91	13,08	

6.2.4.2 RAZON DE INCIDENCIA ESTANDARIZADA POR CA

Al realizar la estandarización de la incidencia por CA con la media nacional (valores esperados si el riesgo fuera la media del estado español), encontramos que en Aragón el riesgo de nacer con una CC es 1,81 veces superior a la del resto de España, mientras que en otras CCAA están por debajo de lo esperado con valores RIE inferiores a 1: Madrid, Comunidad Valenciana, Cataluña, Murcia, Andalucía, Melilla, Ceuta, País Vasco, o la Comunidad Foral de Navarra donde el riesgo de nacer con CC se reduce hasta en un 35%.

El mapa siguiente muestra la distribución geográfica de las CC.

Figura 20 Razón de incidencia de CC ambos sexos por CA 2003 2012



La Tabla 36 , 37 y la Figura 21 muestran la razón de Incidencia Estandarizada (RIE) total por CA

Tabla 36 Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) total por CA

CCAA	RIE	IC (95%)	
Aragón	1,81	1,75	1,88
Rioja (La)	1,40	1,29	1,52
Castilla-La Mancha	1,40	1,35	1,44
Castilla y León	1,33	1,29	1,38
Balears (Illes)	1,30	1,25	1,36
Asturias (Principado de)	1,21	1,14	1,27
Galicia	1,18	1,14	1,22
Cantabria	1,13	1,05	1,21
Canarias	1,01	0,97	1,05
Extremadura	1,01	0,96	1,07
Madrid (Región de)	0,98	0,96	1,00
Comunidad Valenciana	0,96	0,94	0,99
Catalunya	0,91	0,89	0,92
Murcia (Región de)	0,90	0,86	0,94
Andalucía	0,86	0,85	0,88
Melilla	0,71	0,60	0,84
Ceuta	0,69	0,58	0,81
País Vasco	0,65	0,62	0,68
Navarra (Comunidad Foral de)	0,65	0,60	0,70

IC: Intervalo de Confianza

Figura 21 Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) por CA

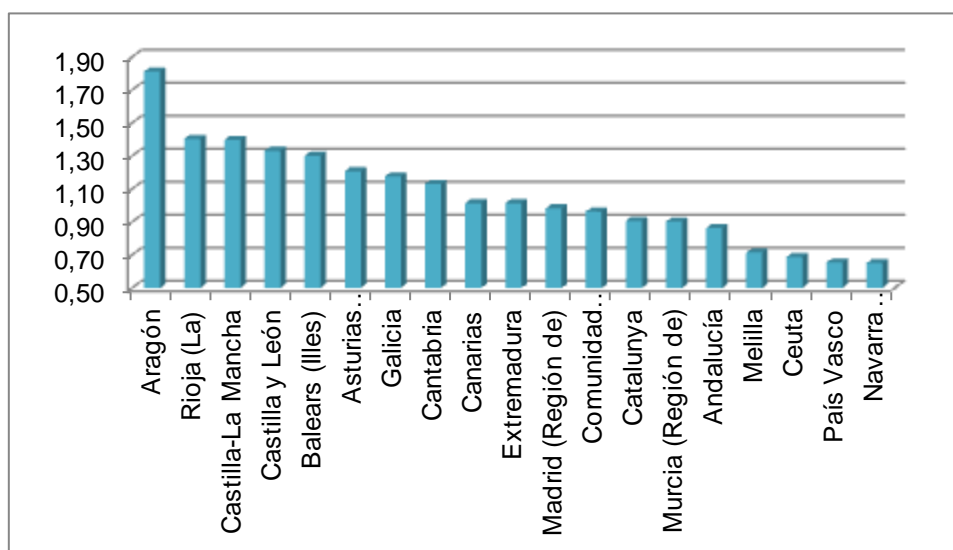
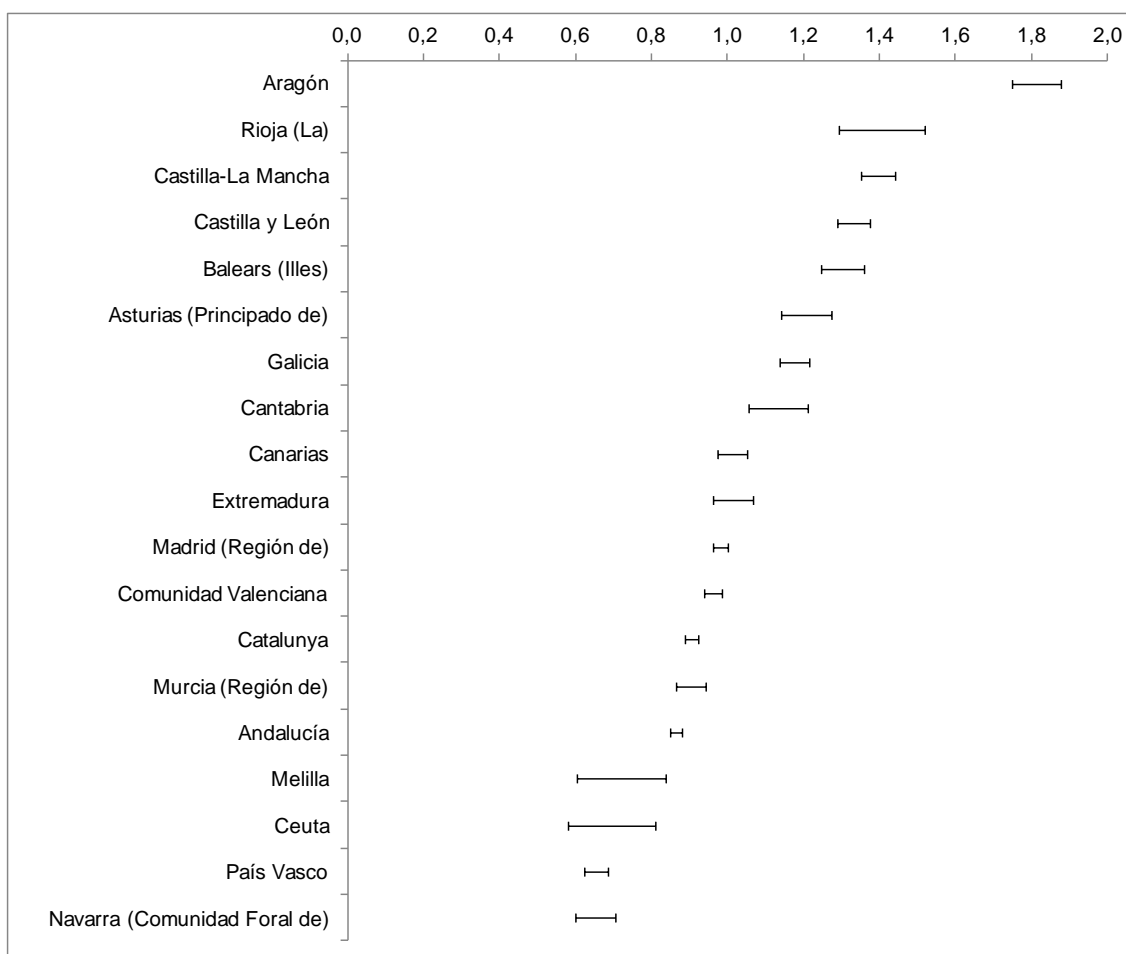


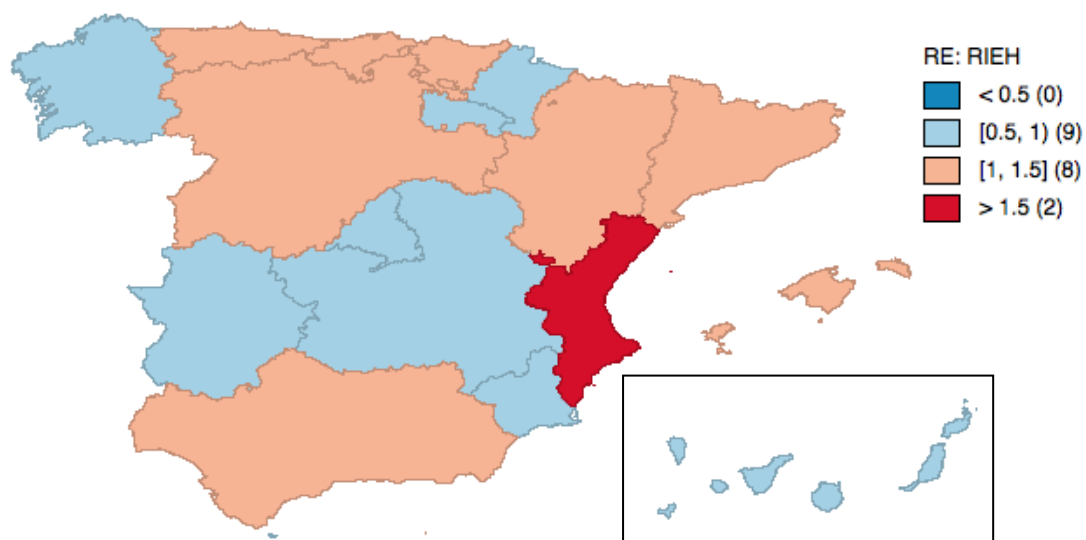
Tabla 37 Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) por CA con IC 95%



En la distribución por sexos los mapas de las CCAA se distribuyeron gráficamente de la siguiente forma.

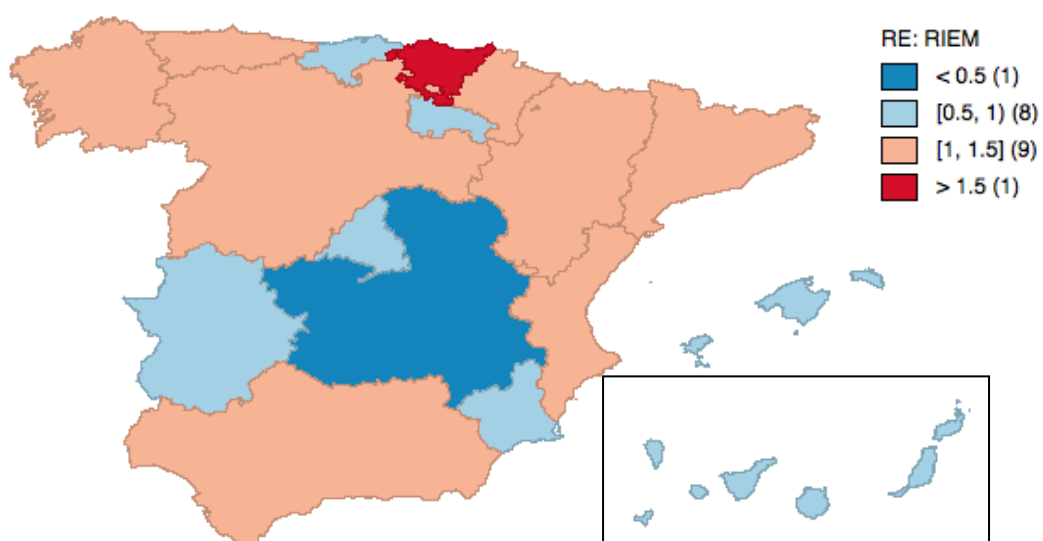
SEXO MASCULINO

Figura 22 Razón de incidencia de CC en hombres por CCAA 2003 a 2012



SEXO FEMENINO

Figura 23 Razón de incidencia de CC en mujeres por CCAA 2003 a 2012



6.2.4.3 INCIDENCIA ACUMULADA POR PROVINCIAS Y RAZON DE INCIDENCIA ESTANDARIZADA

En el estudio de incidencia por provincia encontramos que Teruel es la provincia con una incidencia más alta (35,89‰), seguido de Palencia, Burgos, Castellón y Zaragoza, que presentan una IA de más de 24‰. (Tabla 38)

Por debajo encontramos Guipúzcoa cuya incidencia es la más baja de España con 7,6‰. Le siguen Navarra, Vizcaya y Sevilla.

Al calcular la Razón de Incidencia Acumulada Estandarizada (tomando como estándar la media española) encontramos que las diferencias entre provincias se mantienen. En Teruel el riesgo de nacer con una CC es casi 3 veces superior a la media española (RIE: 2,63), mientras que en Guipúzcoa el riesgo se reduce a la mitad que en el resto de España (RIE: 0,56).

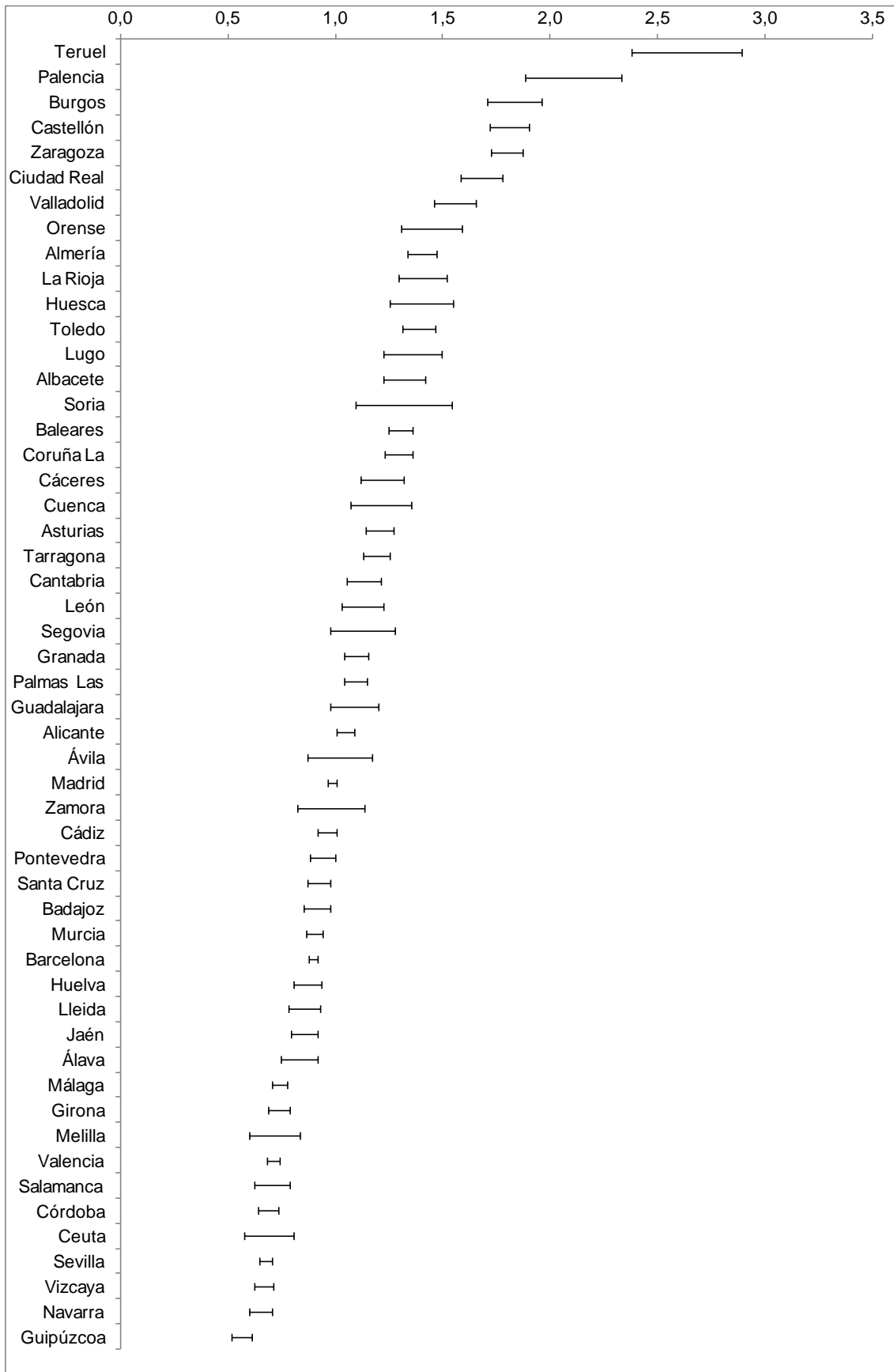
En la Tabla 38 se muestra la incidencia acumulada de CC por provincias y la Razón de Incidencia Estandarizada (RIE), total y por sexos

En la Tabla 39 se muestra la Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) total con IC95%.

Tabla 38 Incidencia acumulada de CC por provincias y Razón de Incidencia Estandarizada (RIE), total y por sexos

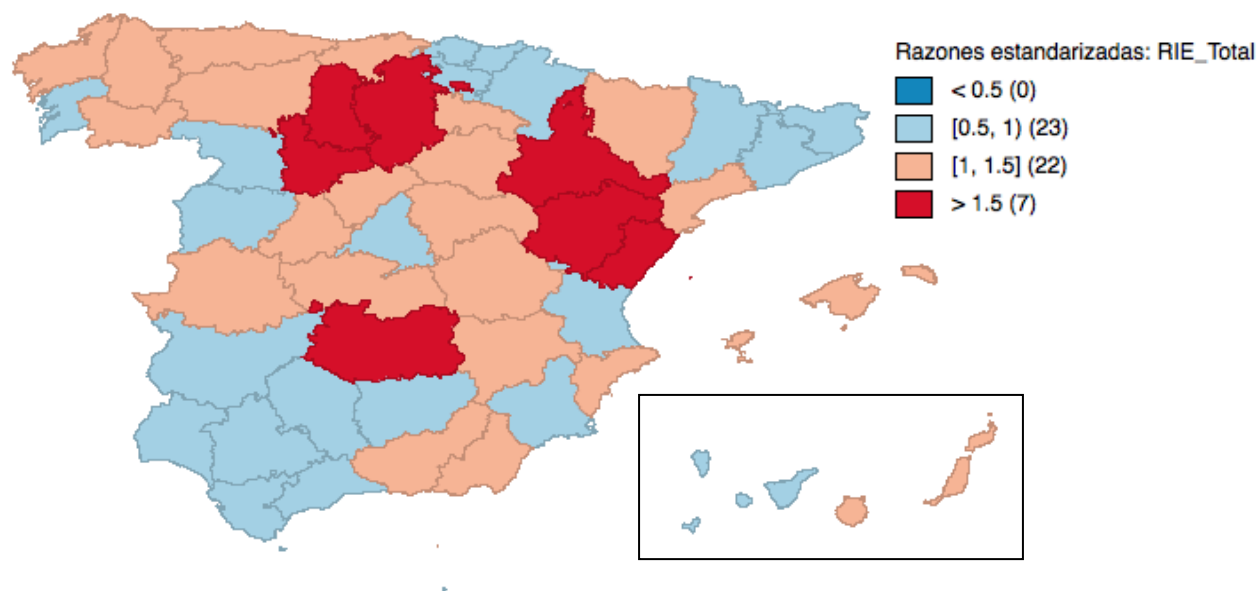
Provincia	HOMBRES		MUJERES		TOTAL	
	Incidencia (por 1000 hab)	RIE Hombres RIE	Incidencia (por 1000 hab)	RIE Mujeres RIE	Incidencia (por 1000 hab)	RIE Global RIE
Teruel	36,99	2,62	34,73	2,63	35,89	2,63
Palencia	29,74	2,10	27,31	2,07	28,56	2,10
Burgos	25,31	1,79	24,49	1,87	24,91	1,83
Castellón	24,85	1,76	24,34	1,86	24,60	1,81
Zaragoza	26,10	1,85	22,61	1,73	24,41	1,79
Ciudad Real	24,39	1,73	21,28	1,63	22,88	1,68
Valladolid	21,54	1,53	20,77	1,59	21,17	1,55
Orense	20,19	1,43	19,12	1,45	19,67	1,44
Almería	20,71	1,47	17,36	1,33	19,08	1,40
La Rioja	19,79	1,40	18,32	1,40	19,08	1,40
Huesca	19,27	1,36	18,78	1,43	19,03	1,39
Toledo	18,68	1,33	19,01	1,45	18,84	1,38
Lugo	19,07	1,35	17,78	1,36	18,44	1,35
Albacete	18,21	1,29	17,64	1,35	17,94	1,32
Soria	18,82	1,32	16,68	1,26	17,77	1,30
Baleares	19,55	1,39	15,72	1,20	17,69	1,30
Coruña La	18,68	1,32	16,37	1,25	17,57	1,29
Cáceres	15,47	1,10	17,68	1,35	16,54	1,21
Cuenca	18,05	1,28	14,82	1,13	16,46	1,21
Asturias	16,67	1,18	16,13	1,23	16,41	1,21
Tarragona	16,62	1,18	15,68	1,20	16,17	1,19
Cantabria	17,07	1,21	13,59	1,04	15,38	1,13
León	15,28	1,08	15,30	1,17	15,29	1,12
Segovia	16,83	1,19	13,63	1,03	15,28	1,12
Granada	15,52	1,10	14,23	1,09	14,89	1,09
Palmas Las	16,12	1,14	13,53	1,03	14,87	1,09
Guadalajara	15,92	1,12	13,59	1,03	14,79	1,09
Alicante	14,76	1,05	13,61	1,04	14,20	1,04
Ávila	14,14	1,00	13,43	1,02	13,80	1,01
Madrid	13,78	0,98	12,92	0,99	13,36	0,98
Zamora	12,72	0,90	13,67	1,04	13,19	0,97
Cádiz	13,25	0,94	12,78	0,98	13,02	0,96
Pontevedra	12,50	0,89	13,07	1,00	12,77	0,94
Santa Cruz	12,20	0,87	12,87	0,98	12,53	0,92
Badajoz	13,26	0,94	11,51	0,88	12,41	0,91
Murcia	12,84	0,91	11,66	0,89	12,27	0,90
Barcelona	12,37	0,88	11,91	0,91	12,15	0,89
Huelva	12,31	0,87	11,27	0,86	11,81	0,87
Lleida	11,22	0,79	12,06	0,92	11,63	0,85
Jaén	12,12	0,86	11,10	0,85	11,62	0,85
Álava	11,69	0,83	10,80	0,82	11,26	0,83
Málaga	10,13	0,72	9,99	0,76	10,07	0,74
Girona	10,84	0,77	9,08	0,69	9,98	0,73
Melilla	9,48	0,67	9,91	0,75	9,68	0,71
Valencia	10,19	0,72	9,08	0,69	9,65	0,71
Salamanca	10,68	0,76	8,30	0,63	9,54	0,70
Ceuta	12,09	0,85	6,40	0,48	9,34	0,68
Córdoba	9,19	0,65	9,45	0,72	9,31	0,68
Sevilla	9,82	0,70	8,50	0,65	9,18	0,67
Vizcaya	9,30	0,66	8,80	0,67	9,06	0,67
Navarra	9,10	0,65	8,58	0,66	8,85	0,65
Guipúzcoa	6,87	0,49	8,39	0,64	7,60	0,56
Incidencia total	14,09	1,00	13,08	1,00	13,60	1,00

Tabla 39 Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) total con IC 95%



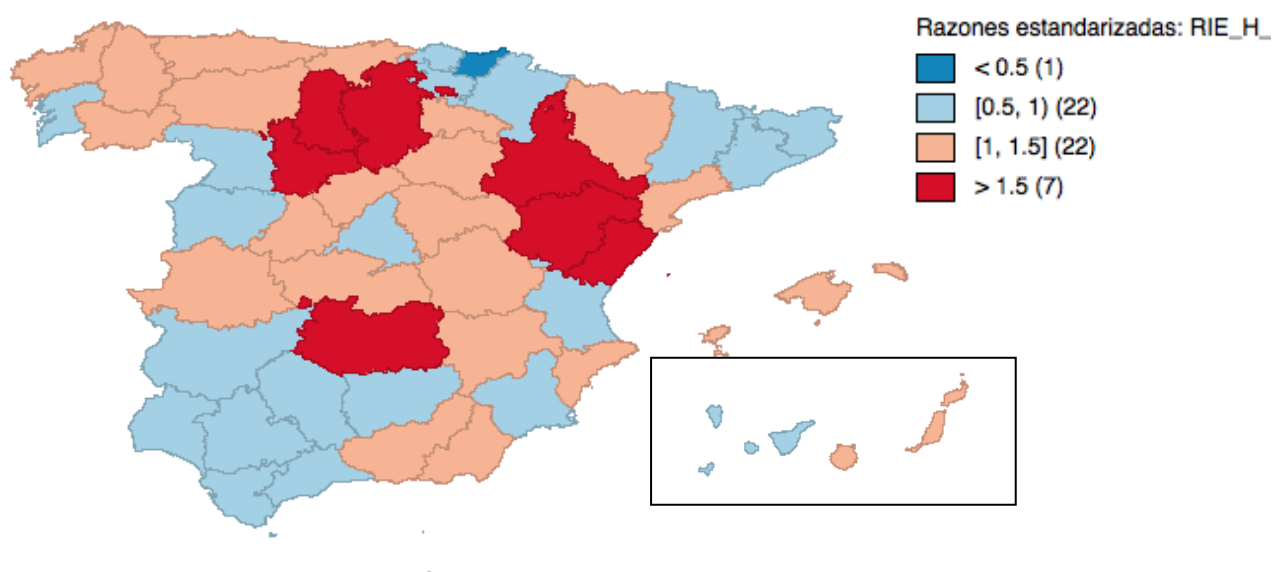
El mapa de RIE total por provincias se expone en la siguiente imagen. El mapa de RIE por provincias cambia al analizarlo por sexos.

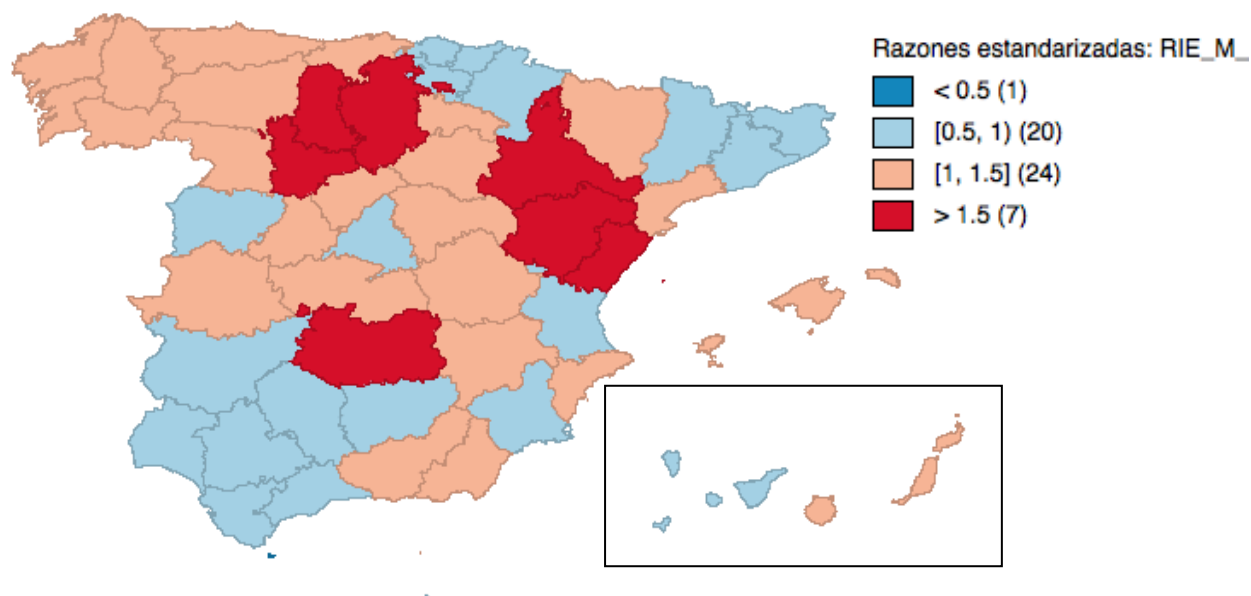
Figura 24 Razón de incidencia CC ambos sexos por provincia 2003 2012



EN SEXO MASCULINO

Figura 25 Razón de incidencia de CC hombres por provincia 2003 2012



EN SEXO FEMENINO**Figura 26 Razón de incidencia de CC mujeres por provincia 2003 2012**

Al analizar la RIE por sexos encontramos que en Aragón, La Rioja, Castilla-La Mancha e Islas Baleares son las que presentaron incidencias por encima del 50% al resto de España, mientras que País Vasco, Navarra y Andalucía son las que presentan menor número de casos (junto con Ceuta y Melilla).

En las Figuras 25 y 26 se muestra la razón de incidencia de CC por sexos

6.3 ESTUDIO DE MORTALIDAD**6.3.1 EVOLUCION TEMPORAL DE LA MORTALIDAD GLOBAL**

En el análisis de mortalidad encontramos que la proporción de niños con diagnóstico de CC que mueren durante su ingreso es de 4,58%.

La mortalidad por sexo se muestra en la siguiente tabla

Tabla 40 Mortalidad por sexo y global

Mortalidad por sexos y global			
	Éxitus	Total	Porcentaje de éxitus (%)
Varón	1.642	34.642	4,74
Mujer	1.328	30.189	4,4
Ambos sexos	2.970	64.831	4,58

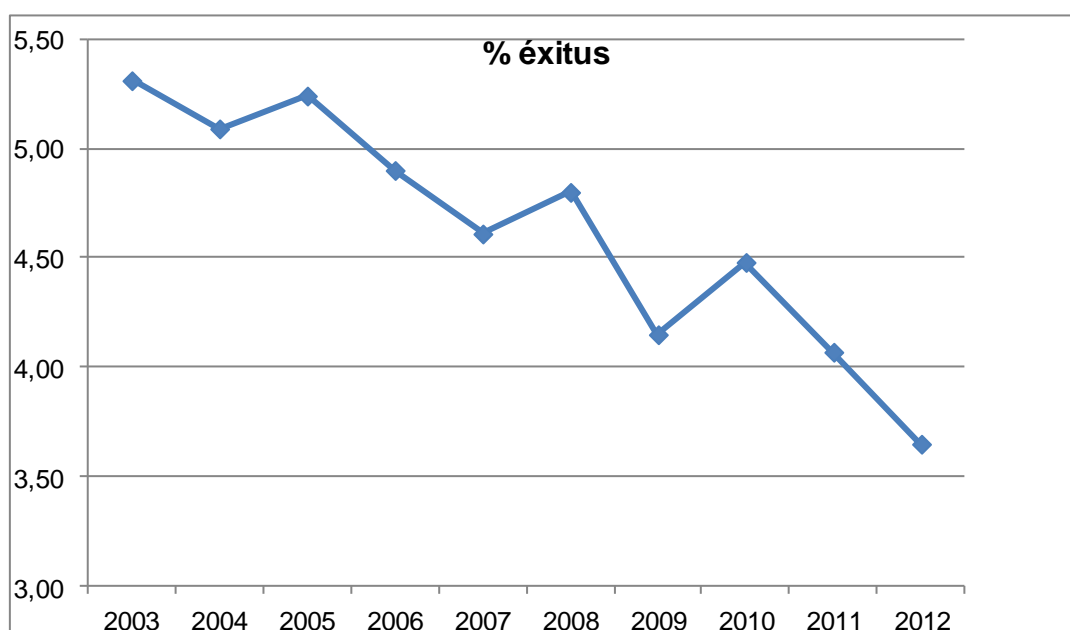
La relación hombre/mujer fue de 1,15.

El evolutivo durante los 10 años estudiados indica una tendencia global a disminuir en el número de éxitus en estos pacientes.

En la Tabla 41 y la Figura 27 se muestra la mortalidad global durante el periodo de estudio

Tabla 41 Mortalidad global

Mortalidad de pacientes		
Año	N de éxitus	% de éxitus
2003	275	5,3
2004	287	5,1
2005	305	5,2
2006	298	4,9
2007	296	4,6
2008	341	4,8
2009	297	4,2
2010	315	4,5
2011	298	4,1
2012	258	3,7

Figura 27 Mortalidad global por años de estudio

Sin embargo, aunque la tendencia global es a disminuir, al igual que los datos de mortalidad infantil a nivel nacional, si analizamos la proporción de pacientes fallecidos por CC del total de muertes en menores de 1 año según fuentes del INE, la tendencia es aumentar. Es decir, el peso de la mortalidad por CC a pesar de haber disminuido en cifras totales, es superior al resto de patologías que provocaron el fallecimiento.

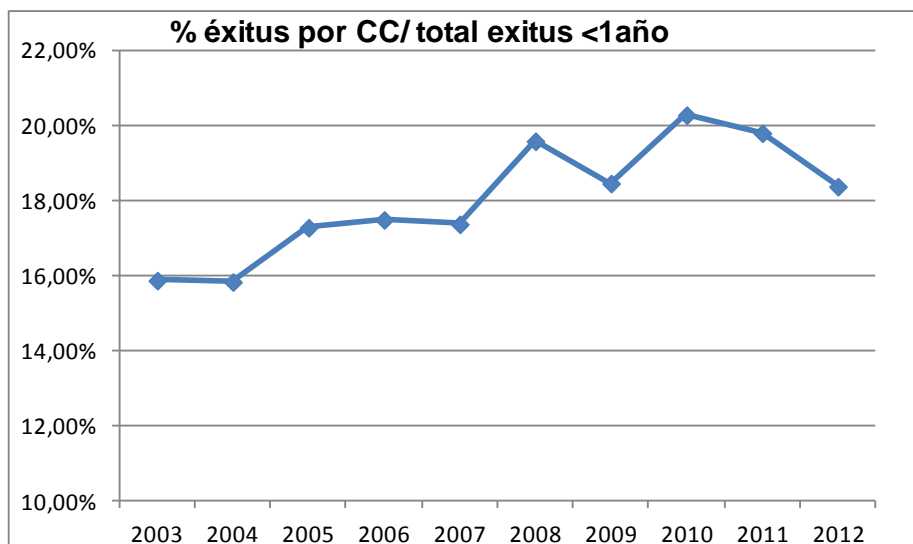
En la Tabla 42 se muestra el número total de defunciones en menores de un año en el periodo de estudio y el número de defunciones en niños con CC.

Tabla 42 Defunciones en menores de un año (INE)

Estadística de Defunciones de menores de un año (INE)											
año	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	total
defunciones < 1 año	1.733	1.813	1.765	1.704	1.704	1.741	1.609	1.553	1.505	1.404	16.531
exitus CC	275	287	305	298	296	341	297	315	298	258	2970
% éxitus por CC/											
total exitus <1año	15,87%	15,83%	17,28%	17,49%	17,37%	19,59%	18,46%	20,28%	19,80%	18,38%	17,97%

A continuación se muestra el porcentaje de éxitos por CC en relación al total de éxitos en menores de un año y por años de estudio.

Tabla 43 porcentaje de éxitos con CC en relación al total de éxitos



Por otro lado, en el caso de que el paciente haya sido sometido a un procedimiento terapéutico el porcentaje de éxitos aumenta significativamente hasta el 12,9%. En la Tabla 44 se muestra la mortalidad de pacientes con procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos

Tabla 44 Mortalidad de pacientes con procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos

Mortalidad de pacientes con procedimientos		
Año	N de éxitos	% de éxitos
2003	120	15,0
2004	122	14,2
2005	121	14,2
2006	118	13,6
2007	87	10,0
2008	115	13,1
2009	110	12,7
2010	106	13,4
2011	112	13,1
2012	80	10,0

6.3.2 COMPARACION ANUAL DE LA MORTALIDAD

Se realiza un estudio de comparación de la mortalidad anual de CC en nacidos vivos tomando como referencia de comparación el año 2003.

Se observan diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) en el año 2012 con siendo la probabilidad de morir un 9% menor que en año 2003. En un análisis por sexos encontramos que el sexo masculino es un factor de riesgo frente a la probabilidad de morir siendo la mortalidad un 16 % superior que en el femenino ($p < 0,01$).

En la Tabla 45 se muestran los Riesgos relativos de mortalidad anual.

Tabla 45 Riesgos Relativos de mortalidad anual.

Año	IRR	IC95%	p
2004	1,01	0,86 1,20	0,87
2005	1,05	0,89 1,24	0,55
2006	0,99	0,84 1,17	0,92
2007	0,97	0,82 1,14	0,68
2008	1,05	0,90 1,24	0,52
2009	0,96	0,82 1,14	0,66
2010	1,04	0,88 1,22	0,63
2011	1,01	0,86 1,20	0,86
2012	0,91	0,77 1,08	0,29
Sexo (varón)	1,16	1,08 1,25	0,00

El estudio de comparación de la mortalidad por sexos se expone a continuación (Tabla 46).

Tabla 46 Mortalidad por sexos

Hombres				
Año	IRR	IC95%		p
2004	1,14	0,91	1,42	0,25
2005	1,10	0,88	1,37	0,39
2006	1,01	0,81	1,25	0,96
2007	0,94	0,75	1,18	0,62
2008	1,11	0,90	1,37	0,34
2009	1,00	0,80	1,25	0,98
2010	1,04	0,84	1,30	0,72
2011	0,98	0,78	1,23	0,86
2012	0,87	0,69	1,10	0,26

Mujeres				
Año	IRR	IC95%		p
2004	0,87	0,67	1,12	0,27
2005	0,99	0,78	1,27	0,95
2006	0,97	0,76	1,24	0,84
2007	0,99	0,78	1,26	0,94
2008	0,99	0,78	1,25	0,92
2009	0,92	0,72	1,17	0,49
2010	1,04	0,82	1,32	0,76
2011	1,06	0,83	1,34	0,66
2012	0,96	0,75	1,23	0,73

6.3.3 EDAD DE FALLECIMIENTO

La edad media de fallecimiento de los pacientes con diagnóstico de CC es de 30,33 días (D.E: 68,9), (Tabla 47) por lo que parece que los casos más graves de CC son éxitus en los primeros días de vida.

Tabla 47 Edad de éxitus global y por sexos

Edad de éxitus global y por sexos		
Edad de éxitus	Media	DE
Varón	30,08	68,5
Mujer	30,64	69,5
Ambos sexos	30,33	68,9

Al comparar los periodos neonatal precoz, tardío y post-neonatal encontramos que la mortalidad más alta se registra en el período neonatal precoz siendo la mortalidad menor en el resto (Tabla 48).

De los 2.970 pacientes que mueren en el tiempo del estudio, 2.191 (73,8%) lo hace la primera semana de vida, 161 (5,4%) entre el 7 y el 28 día de vida y 618 (21,8%) de los 29 días al año de vida.

Tabla 48 Mortalidad por grupos de edad

Mortalidad por grupos de edad									
	Neonatal precoz (0 a 7 días)			Neonatal tardía (7 a 28 días)			Post-neonatal (28 a 366 días)		
	N	(%)	p	N	(%)	p	N	(%)	p
Año									
2003	195	5,9	0,01	13	3,1	0,04	67	4,6	0,14
2004	205	5,7	0,01	17	3,6	0,11	65	4,2	0,07
2005	219	5,7	0,04	17	3,7	0,11	69	4,6	0,21
2006	221	5,5	0,00	19	3,4	0,08	58	3,8	0,03
2007	218	5,1	0,02	17	3,3	0,14	61	3,8	0,09
2008	250	5,2	0,02	15	2,8	0,02	76	4,3	0,24
2009	222	4,5	0,01	18	3,2	0,24	57	3,3	0,05
2010	237	4,8	0,03	15	2,9	0,06	63	3,9	0,20
2011	232	4,8	0,00	16	2,7	0,08	50	2,7	0,00
2012	192	4,0	0,02	14	2,7	0,22	52	3,0	0,08
Total	2.191	5,1	< 0,01	161	3,1	< 0,01	618	3,8	< 0,01

Los valores p comparan cada proporción de fallecidos en cada grupo de edad con las otras dos, dentro del mismo año.

6.3.3.1 EDAD DE EXITUS POR NIVEL DE GRAVEDAD

Con el sistema de agrupación de pacientes APR-GRD cada paciente se le asigna un nivel de gravedad de la enfermedad que indica "el grado de afectación fisiológica o pérdida de función de un sistema orgánico". El de menor gravedad es el 1 mientras que el 4 sería el nivel máximo.

Se realiza un análisis de la edad media por nivel de gravedad y éxitus (Tabla 49) encontrando que la edad media no varía de forma significativa, si bien el nº de éxitus se incrementa a mayor nivel de gravedad.

Tabla 49 Edad media por nivel de gravedad y éxitus

Nivel de severidad	Nº éxitus	edad (días)	mortalidad bruta
1	71	32,14	0,48%
2	167	26,6	0,77%
3	675	31,89	4,50%
4	1770	29,6	22,61%

Nota: se excluyen del análisis 5.394 pacientes que corresponden a los GRD indeterminados y a pacientes de 2003 que no se agruparon con este sistema de clasificación que institucionalmente comienza a utilizarse en 2004.

6.3.3.2 EDAD DE EXITUS POR NIVEL DE MORTALIDAD

Con el sistema de agrupación de pacientes APR-GRD cada paciente se le asigna un nivel de riesgo de mortalidad que indica la probabilidad de morir en el proceso.

El de menor riesgo es el 1 mientras que el 4 sería el nivel máximo.

Se realiza un análisis de la edad media por nivel de riesgo de mortalidad y éxitus encontrando que la edad media no varía de forma significativa, si bien el nº de éxitus se incrementa a mayor nivel de riesgo de mortalidad.

Tabla 50 Edad de éxitus por nivel de mortalidad

Nivel de mortalidad	Nº éxitus	edad (días)	mortalidad bruta
1	190	36,63	0,48%
2	366	29,19	3,40%
3	874	36,51	13,81%
4	1253	24,8	44,45%

Nota: se excluyen del análisis 5.394 pacientes que corresponden a los GRD indeterminados y a pacientes de 2003 que no se agruparon con este sistema de clasificación que institucionalmente comienza a utilizarse en 2004.

De los 5.261 pacientes que precisaron cirugía con circulación extracorpórea (CODIGO CIE 39.61) fallecieron 601 pacientes lo que supone un 11,4%.

6.3.4 PROPORCION DE NIÑOS FALLECIDOS POR CA

En el estudio de mortalidad **por CA de nacimiento** encontramos que la proporción de éxitus es más alta en Ceuta y Melilla, resultado que no es valorable dado que el nº de casos en estas CCAA es muy bajo. Es Murcia y Andalucía donde la mortalidad de los menores de 1 año con diagnóstico de CC aparece más elevada. Cantabria es la CA con menor mortalidad. Si bien, estos datos corresponden con la mortalidad bruta sin realizar ajustes por gravedad de los pacientes.

Tabla 51 Mortalidad por CA de nacimiento del paciente

Mortalidad por CCAA de nacimiento del paciente		
Comunidad Autónoma	N	%
Ceuta	13	9,6
Melilla	13	9,2
Murcia (Región de)	167	7,7
Andalucía	725	6,7
Navarra (Comunidad Foral de)	38	6,5
País Vasco	113	6,2
Canarias	118	4,5
Rioja (La)	27	4,5
Cataluña	445	4,4
Castilla y León	148	4,1
Comunidad Valenciana	272	4,1
Asturias (Principado de)	50	3,9
Extremadura	51	3,7
Madrid (Región de)	364	3,7
Galicia	120	3,5
Aragón	102	3,3
Castilla-La Mancha	124	3,3
Balears (Illes)	64	3,2
Cantabria	16	2,0

Si evaluamos la mortalidad de los pacientes **por CA del hospital donde se atiende el paciente**, encontramos que la Región de Murcia es la que presenta mayor mortalidad, no obstante estos datos se corresponden con la mortalidad bruta sin realizar ajustes por gravedad de los pacientes.

En la Tabla 52 se muestra la mortalidad de los pacientes por CA del hospital donde se atiende el paciente.

Tabla 52 Mortalidad por CA del hospital de atención

Mortalidad por CA del hospital de atención		
Comunidad Autónoma	N	%
Murcia (Región de)	142	7,0
Andalucía	741	6,8
País Vasco	117	5,9
Madrid (Región de)	672	5,4
Melilla	3	5,4
Cataluña	488	4,7
Canarias	102	4,0
Comunidad Valenciana	265	4,0
Navarra (Comunidad Foral de)	15	3,7
Galicia	121	3,5
Asturias (Principado de)	32	3,0
Aragón	87	2,9
Rioja (La)	11	2,5
Baleares (Illes)	40	2,3
Ceuta	1	2,1
Castilla y León	58	2,0
Extremadura	20	1,9
Castilla-La Mancha	47	1,6
Cantabria	8	1,2

Si evaluamos la mortalidad de los pacientes **sometidos a procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos por CA del hospital donde se atiende el paciente**, encontramos que Andalucía es la que presenta mayor mortalidad, mientras que la Comunidad Valenciana y Cataluña presentan las menores

proporciones no obstante estos datos se corresponden con la mortalidad bruta sin realizar ajustes por gravedad de los pacientes .

En la tabla siguiente se muestra la Mortalidad de los pacientes sometidos a procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos por CA del hospital de atención.

Tabla 53 Mortalidad de los pacientes por CA del hospital, sometido a procedimiento terapéutico

Mortalidad de los pacientes por CA del hospital, sometido a procedimiento terapéutico		
Comunidad Autónoma	N	%
Andalucía	261	19,7
Murcia (Región de)	50	16,8
Aragón	14	13,9
Galicia	56	13,0
Madrid (Región de)	360	12,6
Canarias	34	11,6
País Vasco	67	11,2
Cataluña	176	9,9
Comunidad Valenciana	72	9,6

Si evaluamos la mortalidad de los pacientes **por CA de nacimiento sometidos a procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos** encontramos que Andalucía es la que presenta mayor mortalidad. En la Tabla siguiente se muestra la Mortalidad de los pacientes sometidos a procedimientos por CA de nacimiento

Tabla 54 Mortalidad por CA de nacimiento en pacientes sometidos a procedimientos

Mortalidad por CA de nacimiento, pacientes sometidos a procedimientos		
Comunidad Autónoma	N	%
Andalucía	271	19,2
Murcia (Región de)	66	16,6
Castilla y León	60	14,4
País Vasco	66	14,0
Canarias	45	13,3
Madrid (Región de)	151	12,8
Galicia	54	12,6
Navarra (Comunidad Foral de)	17	12,3
Aragón	22	11,7
Rioja (La)	8	11,6
Castilla-La Mancha	45	10,8
Cataluña	154	10,2
Asturias (Principado de)	14	9,7
Comunidad Valenciana	74	9,7
Cantabria	7	8,8
Extremadura	18	8,7
Balears (Illes)	17	7,5
Ceuta	1	7,1
Melilla	1	2,6

6.3.5 MORTALIDAD POR TIPO DE CARDIOPATIA

En el estudio de mortalidad por CC encontramos que el SCIH y la Interrupción del arco aórtico son las que presentan una mortalidad total más alta, mientras que la CIA es la CC con menor tasa de mortalidad.

En el caso de considerar las CC únicas en SCIH es que presenta mayor mortalidad de hasta el 41,4%, seguido de la Interrupción del arco aórtico, el DVPAT, el VDDS y la AP.

Las cardiopatías con menor mortalidad fueron la CIV, la EP y la CIA.

Tabla 55 Frecuencia de mortalidad en pacientes con diagnóstico de CC, única, asociada y total.

Código CIE9MC	Tipo CC	CC Única		CC Asociada		Total	
		N	%	N	%	N	%
746.7	Síndrome de corazón izquierdo hipoplástico	98	41,4	183	48,4	281	45,7
747.11	Interrupción del arco aórtico	6	20,0	61	34,5	67	32,4
746.5	Estenosis mitral congénita	1	5,6	62	25,4	63	24,0
746.01	Atresia pulmonar	8	14,3	85	22,0	93	21,0
747.41	Conexión anómala total de venas pulmonares	24	16,8	58	23,2	82	20,9
746.2	Anomalía de Ebstein	11	12,4	34	25,4	45	20,2
745.3	Ventrículo común	7	8,0	68	23,1	75	19,6
746.81	Estenosis subaórtica	0	0,0	22	22,2	22	19,5
747.22	Atresia y estenosis de aorta	1	2,0	40	21,3	41	17,2
747.42	Conexión anómala parcial de venas pulmonares	1	4,0	16	21,1	17	16,8
745.1	Transposición de grandes vasos	59	10,2	293	16,5	352	14,9
745.10	<i>Transposición completa de grandes vasos</i>	51	10,9	162	14,2	213	13,2
745.11	<i>Ventrículo derecho de doble salida</i>	7	14,9	122	23,7	129	23,0
745.12	<i>Transposición corregida de grandes vasos</i>	0	0,0	6	7,2	6	5,6
745.19	<i>Otras transposición de grandes vasos</i>	1	3,0	3	7,5	4	5,5
746.85	Anomalía de arteria coronaria	7	7,9	26	15,7	33	12,9
746.1	Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas	5	6,8	54	13,7	59	12,6
745.0	Tronco común	49	11,4	48	12,3	97	11,9
745.6	Defectos de los cojinetes endocárdicos	68	7,1	164	13,8	232	10,8
745.60	<i>Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no específica</i>	0	0,0	2	15,4	2	6,1
745.61	<i>Defecto ostium primum</i>	4	2,3	34	9,5	38	7,1
745.69	<i>Otros defectos de los cojinetes endocárdicos</i>	64	8,4	128	15,4	192	12,1
747.10	Coartación de aorta (preductal) (postductal)	38	4,5	232	13,0	270	10,3
746.3	Estenosis congénita de la válvula aórtica	8	3,3	63	14,0	71	10,2
746.6	Insuficiencia mitral congénita	5	4,6	63	8,8	68	8,3
745.2	Tetralogía de Fallot	81	6,3	75	11,8	156	8,1
746.4	Insuficiencia congénita de válvula aórtica	4	3,3	47	7,7	51	7,0
746.83	Estenosis infundibular pulmonar	2	3,8	19	6,8	21	6,4
747.0	Conducto arterioso permeable	104	2,7	642	7,1	746	5,8
745.4	Defecto de tabique ventricular	102	1,2	602	7,3	704	4,2
746.02	Estenosis pulmonar	11	1,1	63	4,6	74	3,1
745.5	Defecto de tabique auricular de tipo ostium secundum	156	1,0	674	4,8	830	2,8
Otros		189	3,2	507	8,5	696	5,9

CIE9MC: Clasificación Internacional de Enfermedades 9ª Revisión Modificación Clínica
IC 95%: Intervalo de Confianza del 95%.

6.3.6 MORTALIDAD POR NÚMERO DE CC ASOCIADAS

En un análisis por número de cardiopatías asociadas encontramos un incremento estadísticamente significativo entre el nº de éxitus y el nº de CC siendo la mortalidad superior cuando asocian mayor nº de CC ($\chi^2 = 1.383,84; p < 0,001$).

La Tabla 56 muestra la mortalidad por número de cardiopatías asociadas

Tabla 56 Mortalidad por número de cardiopatías asociadas

Número de CC	Éxitus	
	N	%
1	1411	3,3
2	735	4,8
3	468	10,7
4	225	16,1
5	86	24,6
6	36	38,7
7	6	31,6
8	3	60,0

6.3.7 TASA DE MORTALIDAD

6.3.7.1 GLOBAL EN ESPAÑA

La mortalidad global en España en pacientes ingresados con diagnóstico de CC es de 6,23 casos por 10.000 nacidos vivos.

En la Tabla 57 se muestra el número de nacimientos, la TM infantil global en España, la TM en pacientes ingresados con diagnóstico de CC y su porcentaje respectivo a lo largo de los diez años del estudio.

Tabla 57 Tasa de mortalidad infantil y por CC

Año	Nº Nacimientos España	Muertes < 1a	TM Infantil (<1a)	Muertes <1a por CC	% muertes <1a por CC	TM por CC <1 a (10000hab)
2003	441.881	1733	39,22	275	15,87%	6,22
2004	454.591	1813	39,88	287	15,83%	6,31
2005	466.371	1765	37,85	305	17,28%	6,54
2006	482.957	1704	35,28	298	17,49%	6,17
2007	492.527	1704	34,60	296	17,37%	6,01
2008	519.779	1741	33,50	341	19,59%	6,56
2009	494.997	1609	32,51	297	18,46%	6,00
2010	486.575	1553	31,92	315	20,28%	6,47
2011	471.999	1505	31,89	298	19,80%	6,31
2012	454.648	1404	30,88	258	18,38%	5,67

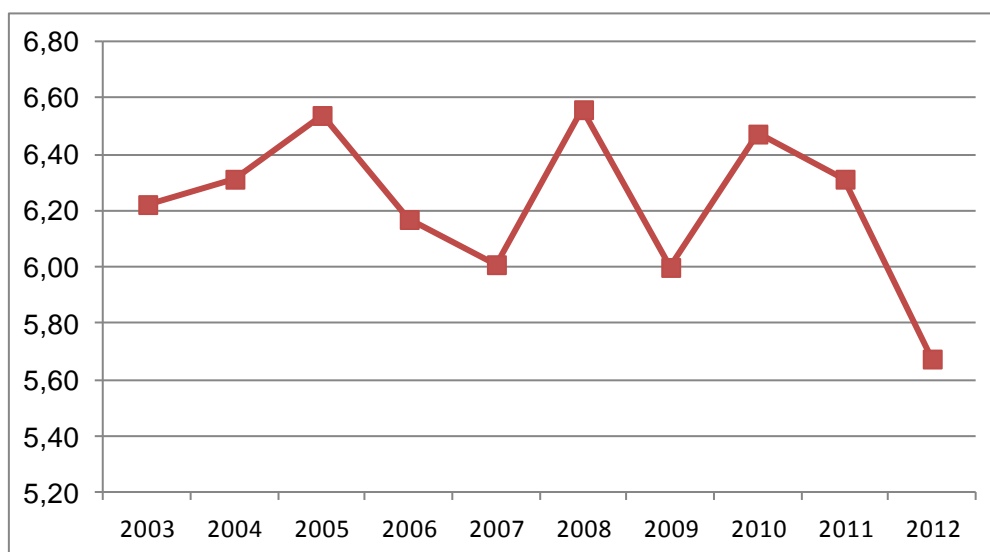
TM: Tasa de Mortalidad, <1a: menor de un año

Se observa una tendencia descendente en la TM global en España durante los años de estudio, si bien el % de muertes por CC sobre el total de fallecimientos en menores de 1 año se ha incrementado. Es decir, otras causas de muerte han disminuido más que las CC.

En la Tabla 58 y la Figura 28 se muestra de forma independiente la evolución de la TM infantil en pacientes ingresados con diagnóstico de CC

Tabla 58 Tasa de mortalidad infantil por CC

MORTALIDAD (x 10.000)											
	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
España	6,22	6,31	6,54	6,17	6,01	6,56	6,00	6,47	6,31	5,67	6,23

Figura 28 Tasa de mortalidad infantil por CC

6.3.8 EVOLUCION TEMPORAL DE LA MORTALIDAD POR SEXOS

En el estudio del índice de mortalidad por sexos, encontramos que la mortalidad en las niñas ha sido inferior que en el sexo masculino, en más de un 1 punto porcentual.

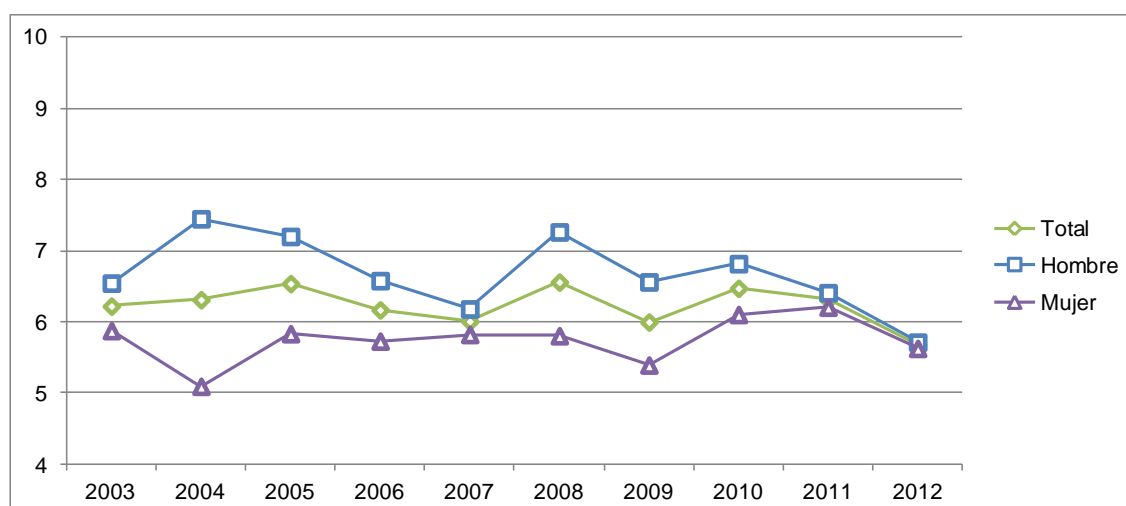
En la Tabla 59 y la Figura 29 se muestra la mortalidad por sexo y el índice de mortalidad por sexo respectivamente.

Tabla 59 Mortalidad por sexo

MORTALIDAD (x 10.000)											
	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
hombre	6,55	7,45	7,20	6,58	6,18	7,27	6,56	6,82	6,41	5,72	6,68
mujer	5,88	5,10	5,84	5,73	5,82	5,81	5,40	6,11	6,21	5,63	5,75
total	6,22	6,31	6,54	6,17	6,01	6,56	6,00	6,47	6,31	5,67	6,23

El riesgo de morir es un 16% superior en el caso de ser varón que de ser mujer (riesgo relativo de mortalidad=1,16 con IC 95% de 1,08-1,25), siendo esta diferencia estadísticamente significativa ($p=0,000$).

Figura 29 Índice de mortalidad por sexos



6.3.8.1 MORTALIDAD POR CA

La Tabla 60 muestra la TM anual en pacientes ingresados con diagnóstico de CC por CA.

Tabla 60 Tasa de Mortalidad anual de CC por CA

CCAA	MORTALIDAD (x 10.000)										
	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
Murcia (Región de)	17,61	11,37	11,51	9,93	7,52	6,19	10,25	7,78	5,17	7,80	9,42
Ceuta	0,00	7,80	0,00	21,29	6,78	6,64	26,37	12,03	5,97	0,00	8,93
Melilla	7,60	0,00	31,32	14,63	7,51	0,00	13,23	6,17	5,73	5,53	8,86
Rioja (La)	7,06	10,28	13,18	9,88	6,12	11,51	3,02	9,00	3,15	12,58	8,56
Aragón	11,76	12,19	12,85	7,30	9,29	4,39	4,59	6,95	8,71	5,85	8,24
Andalucía	7,50	7,93	8,34	7,62	7,57	9,24	7,90	8,42	7,23	6,34	7,83
Castilla y León	8,59	7,93	9,80	8,09	6,98	8,89	4,40	6,35	6,04	7,86	7,47
Asturias (Principado de)	5,56	5,46	3,97	6,49	12,57	3,60	2,41	10,13	10,13	3,90	6,42
Castilla-La Mancha	4,59	2,79	8,20	8,73	4,00	6,78	7,00	6,18	8,36	5,70	6,28
Canarias	8,36	6,82	5,98	7,78	7,63	5,35	4,23	4,94	5,76	4,67	6,19
Navarra (Comunidad Foral de)	1,61	11,04	3,23	9,10	4,53	5,66	8,73	4,40	4,44	4,44	5,74
Baleares (Illes)	2,83	7,46	6,43	1,72	4,21	5,54	7,51	8,40	4,46	7,30	5,59
Galicia	7,82	5,32	4,25	5,12	5,04	5,59	5,74	4,97	5,54	6,13	5,54
País Vasco	4,62	9,11	3,51	4,44	7,19	8,79	4,24	4,66	3,74	4,33	5,46
Catalunya	3,13	5,05	6,51	4,97	4,04	5,26	5,51	6,98	7,74	5,16	5,46
Comunidad Valenciana	5,91	4,69	4,93	4,73	6,42	6,13	5,53	3,29	4,85	6,51	5,30
Extremadura	3,02	5,05	6,99	5,84	1,97	8,31	4,81	5,89	4,00	4,24	5,04
Madrid (Región de)	5,02	4,16	3,85	4,81	5,03	5,28	4,83	6,31	5,91	4,56	4,99
Cantabria	8,36	4,03	0,00	1,96	5,68	1,74	1,80	3,65	1,89	2,00	3,05
España	6,22	6,31	6,54	6,17	6,01	6,56	6,00	6,47	6,31	5,67	6,23

Las Tablas 61 y 62 muestran la TM anual en pacientes ingresados con diagnóstico de CC por CA, y por sexo. La Tabla 63 y la Figura 30 muestran la Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por CA e IC 95%

Tabla 61 Tasa de Mortalidad anual de CC por CA, en sexo masculino

CCAA	MORTALIDAD (x 10.000)											
	Varones	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
Murcia (Región de)		17,51	14,98	16,64	11,69	8,34	5,03	12,56	6,46	5,55	9,23	10,68
Melilla		0,00	0,00	46,51	14,06	14,06	0,00	12,22	12,21	0,00	10,41	10,38
Ceuta		0,00	15,02	0,00	14,25	12,95	0,00	25,03	23,34	0,00	0,00	9,30
Aragón		12,27	15,25	14,86	6,27	6,02	4,23	5,89	6,05	12,37	8,17	8,94
Andalucía		8,30	10,17	8,64	8,29	7,65	10,52	8,58	8,80	7,59	5,82	8,47
Castilla y León		10,61	6,16	9,99	10,75	6,70	10,01	2,85	6,61	6,81	10,11	8,03
Rioja (La)		7,01	13,62	12,98	19,28	5,90	0,00	0,00	5,72	0,00	12,30	7,42
Asturias (Principado de)		5,42	5,25	5,14	5,02	12,19	4,77	4,68	14,95	9,76	4,99	7,24
Canarias		7,04	8,16	4,83	7,56	7,87	7,55	6,15	7,47	6,70	6,78	7,01
Castilla-La Mancha		3,34	4,28	7,37	8,92	3,91	7,04	9,92	5,57	10,44	5,06	6,68
Galicia		9,48	7,49	5,51	4,50	7,12	7,48	5,15	3,47	4,43	7,25	6,16
Balears (Illes)		0,00	10,92	12,28	0,00	3,27	3,04	9,84	9,88	5,15	5,39	5,95
Navarra (Comunidad Foral de)		3,16	11,99	6,42	12,07	2,91	2,73	8,51	2,86	5,65	2,88	5,87
Comunidad Valenciana		6,59	5,51	4,98	4,04	6,75	7,11	6,99	2,61	5,46	7,37	5,74
Catalunya		2,63	5,80	7,00	4,69	4,61	6,71	5,19	7,30	7,65	4,25	5,63
Madrid (Región de)		6,30	4,69	4,47	6,67	5,15	6,12	5,05	8,12	5,08	4,43	5,62
País Vasco		3,96	6,86	3,91	3,83	6,50	7,18	4,52	4,56	1,84	3,68	4,69
Extremadura		1,96	5,90	3,89	7,65	1,89	8,87	3,70	1,91	5,69	2,06	4,40
Cantabria		12,23	3,97	0,00	0,00	7,40	3,37	3,49	7,14	0,00	3,82	4,08
España		6,55	7,45	7,20	6,58	6,18	7,27	6,56	6,82	6,41	5,72	6,68

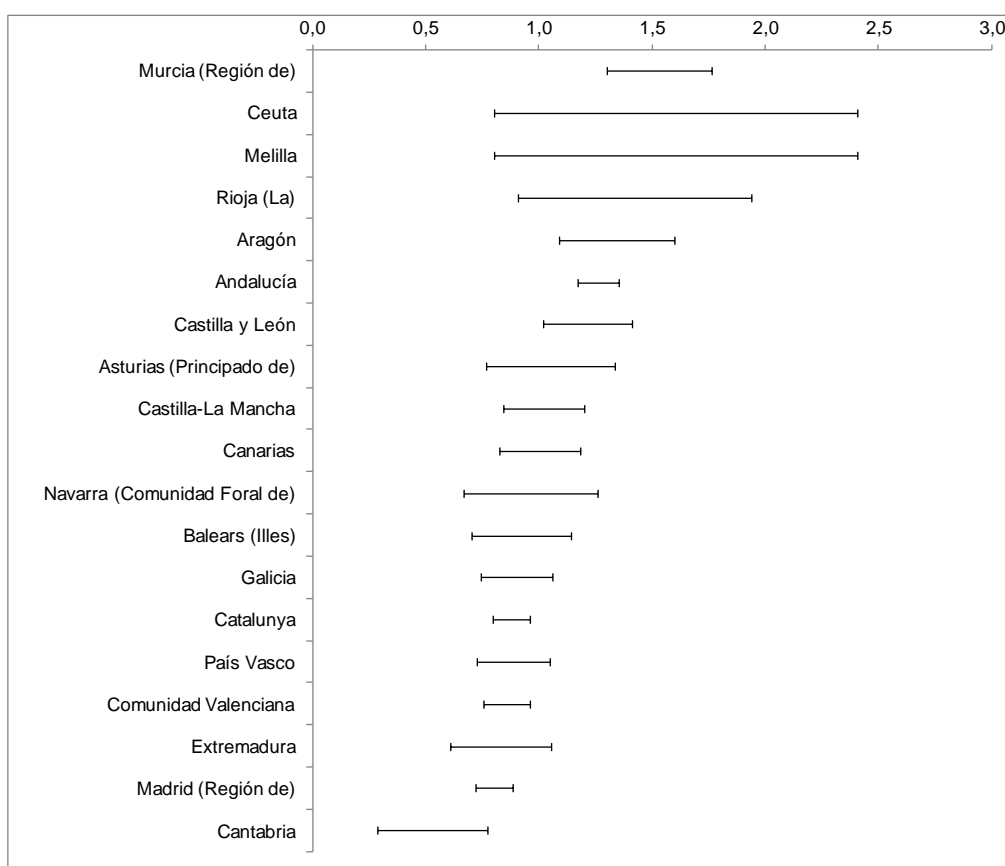
Tabla 62 Tasa de Mortalidad anual de CC por CA, en sexo femenino

Mujeres	MORTALIDAD (x 10.000)										
	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	TOTAL
Rioja (La)	7,11	6,89	13,40	0,00	6,35	23,64	6,21	12,61	6,48	12,87	9,75
Ceuta	0,00	0,00	0,00	28,29	0,00	13,32	27,86	0,00	12,25	0,00	8,53
Murcia (Región de)	17,72	7,47	5,98	8,03	6,65	7,42	7,79	9,19	4,76	6,25	8,07
Aragón	11,23	8,95	10,67	8,41	12,76	4,57	3,18	7,89	4,86	3,42	7,50
Melilla	15,97	0,00	15,82	15,24	0,00	0,00	14,41	0,00	12,48	0,00	7,18
Andalucía	6,66	5,54	8,03	6,91	7,49	7,85	7,17	8,02	6,85	6,90	7,16
Castilla y León	6,52	9,81	9,60	5,23	7,28	7,71	6,04	6,07	5,21	5,44	6,88
País Vasco	5,33	11,50	3,09	5,09	7,92	10,51	3,94	4,75	5,70	5,04	6,29
Castilla-La Mancha	5,92	1,17	9,09	8,52	4,10	6,51	3,87	6,81	6,13	6,36	5,86
Extremadura	4,13	4,15	10,27	3,96	2,05	7,71	6,00	10,09	2,12	6,54	5,72
Navarra (Comunidad Foral de)	0,00	9,98	0,00	6,10	6,28	8,83	8,96	6,02	3,10	6,11	5,60
Asturias (Principado de)	5,70	5,69	2,72	8,06	12,97	2,42	0,00	5,15	10,53	2,71	5,55
Canarias	9,78	5,39	7,20	8,01	7,37	3,01	2,19	2,26	4,76	2,41	5,31
Catalunya	3,67	4,27	5,98	5,27	3,43	3,70	5,85	6,64	7,84	6,11	5,28
Balears (Illes)	5,75	3,83	0,00	3,55	5,21	8,25	5,09	6,86	3,70	9,27	5,22
Galicia	6,06	3,00	2,92	5,79	2,83	3,56	6,37	6,60	6,75	4,92	4,88
Comunidad Valenciana	5,20	3,81	4,89	5,48	6,06	5,08	3,96	4,01	4,19	5,60	4,84
Madrid (Región de)	3,66	3,59	3,20	2,83	4,90	4,40	4,60	4,40	6,78	4,69	4,32
Cantabria	4,28	4,10	0,00	4,03	3,87	0,00	0,00	0,00	3,97	0,00	1,96
España	5,88	5,10	5,84	5,73	5,82	5,81	5,40	6,11	6,21	5,63	5,75

Tabla 63 Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por CA

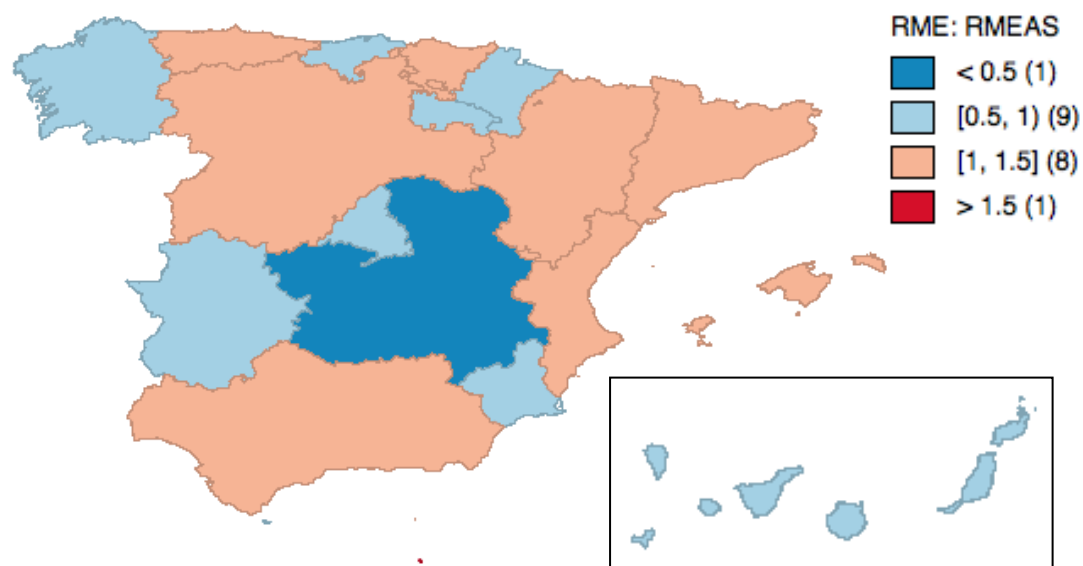
CCAA	RME	IC (95%)	
Murcia (Región de)	1,52	1,30	1,76
Ceuta	1,44	0,80	2,41
Melilla	1,44	0,80	2,41
Rioja (La)	1,35	0,91	1,94
Aragón	1,33	1,09	1,60
Andalucía	1,26	1,17	1,35
Castilla y León	1,20	1,02	1,41
Asturias (Principado de)	1,02	0,77	1,33
Castilla-La Mancha	1,01	0,84	1,20
Canarias	0,99	0,82	1,18
Navarra (Comunidad Foral de)	0,93	0,67	1,26
Balears (Illes)	0,90	0,70	1,14
Galicia	0,89	0,74	1,06
Catalunya	0,88	0,80	0,96
País Vasco	0,88	0,73	1,05
Comunidad Valenciana	0,85	0,76	0,96
Extremadura	0,81	0,61	1,06
Madrid (Región de)	0,80	0,72	0,89
Cantabria	0,48	0,29	0,77

Figura 30 Razón Estandarizada de Mortalidad total por CA e IC 95%



Las Figuras 31, 32 y 33 muestran la Razón de mortalidad de pacientes con diagnóstico de CC por CCAA global y por sexos durante el periodo de estudio.

Figura 31 Razón de mortalidad de CC ambos sexos por CCAA 2003 2012



El mapa por sexos de España sería el siguiente:

Figura 32 Razón de mortalidad de CC hombres por CCAA 2003 2012

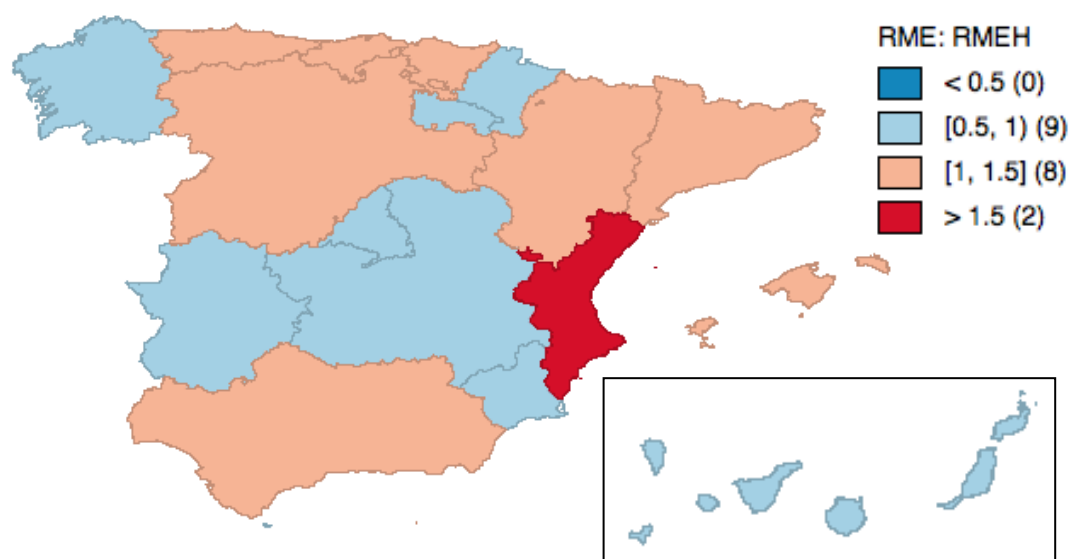
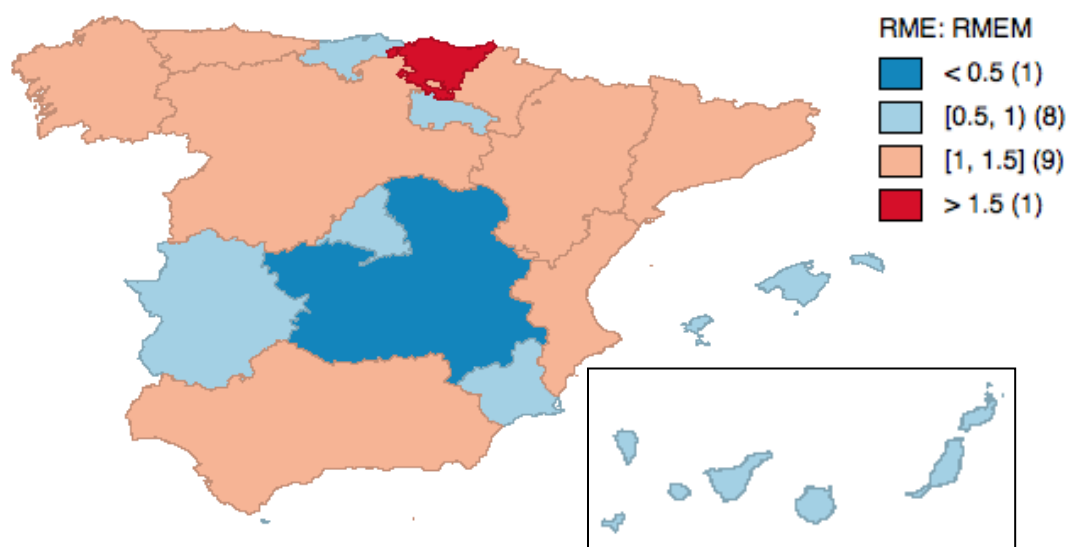


Figura 33 Razón de mortalidad de CC mujeres por CCAA 2003 2012



6.3.8.2 MORTALIDAD POR PROVINCIA

Al realizar la estandarización de la mortalidad por provincia con respecto a la media nacional (valores esperados si la mortalidad fuera la media del estado español), encontramos que en Segovia, Orense, Huelva y Murcia la mortalidad por padecer una CC es el más de un 50% superior al resto de las provincias

Cantabria se sitúa como la provincia menor probabilidad de morir con un diagnóstico de CC, menos del 50% que en el resto de provincias, seguido de Pontevedra y Teruel.

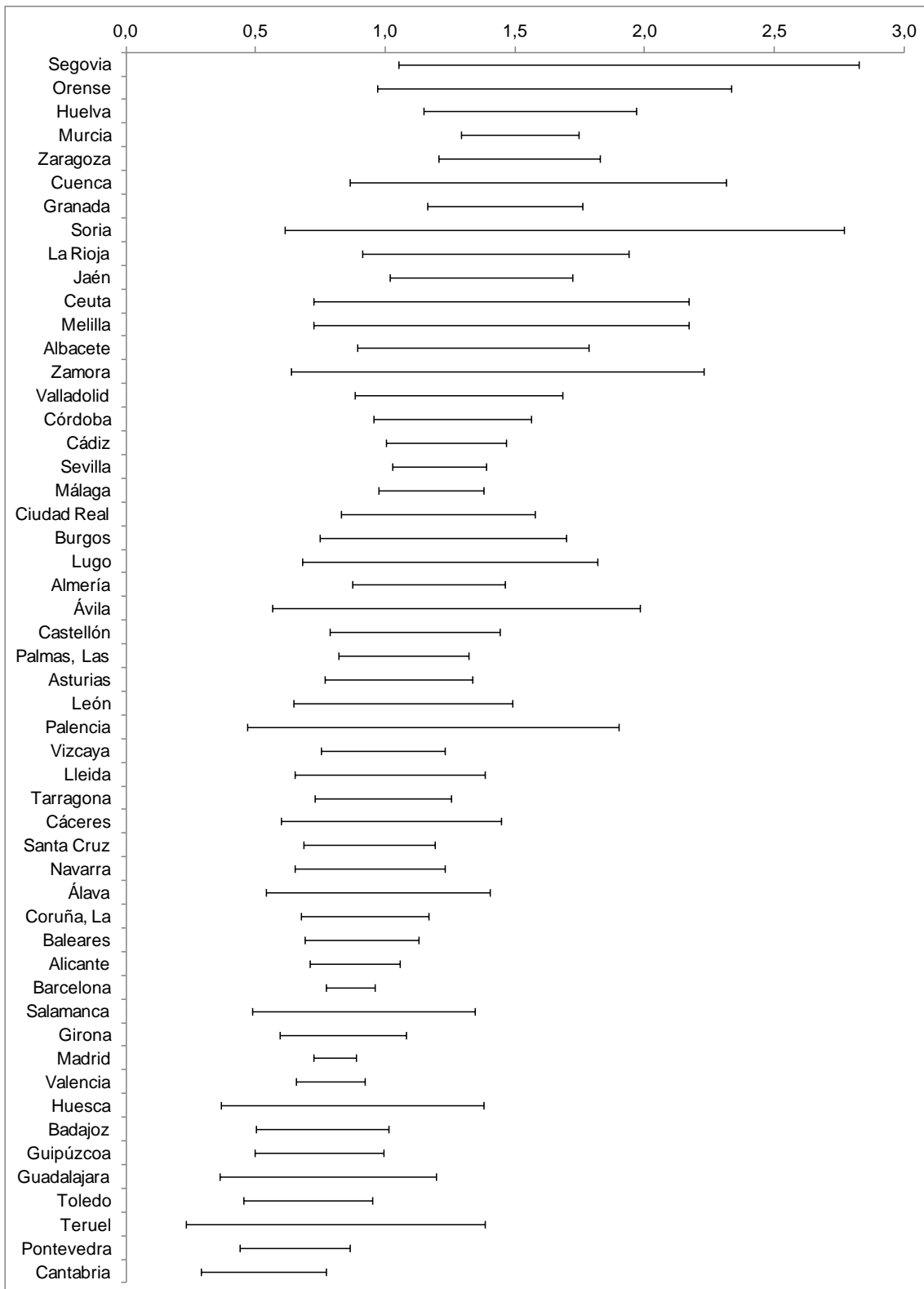
A continuación se muestra la Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por provincia (Tabla 64).

En la Tabla 65 se muestra la Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por provincia e IC 95%

Tabla 64 Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por provincia

PROVINCIA	RME	IC 95%	
Segovia	1,78	1,05	2,83
Orense	1,54	0,97	2,33
Huelva	1,51	1,15	1,97
Murcia	1,51	1,29	1,75
Zaragoza	1,49	1,20	1,83
Cuenca	1,46	0,86	2,31
Granada	1,44	1,16	1,76
Soria	1,40	0,61	2,77
La Rioja	1,35	0,91	1,94
Jaén	1,33	1,02	1,72
Ceuta	1,30	0,72	2,17
Melilla	1,30	0,72	2,17
Albacete	1,28	0,89	1,79
Zamora	1,25	0,63	2,23
Valladolid	1,23	0,88	1,68
Córdoba	1,23	0,96	1,56
Cádiz	1,22	1,00	1,46
Sevilla	1,20	1,03	1,39
Málaga	1,16	0,97	1,38
Ciudad Real	1,16	0,83	1,58
Burgos	1,15	0,75	1,70
Lugo	1,14	0,68	1,82
Almería	1,14	0,87	1,46
Ávila	1,11	0,56	1,98
Castellón	1,08	0,79	1,44
Palmas, Las	1,05	0,82	1,32
Asturias	1,02	0,77	1,33
León	1,00	0,64	1,49
Palencia	1,00	0,46	1,90
Vizcaya	0,97	0,75	1,23
Lleida	0,96	0,65	1,38
Tarragona	0,96	0,73	1,25
Cáceres	0,95	0,60	1,45
Santa Cruz	0,91	0,69	1,19
Navarra	0,90	0,65	1,23
Álava	0,89	0,54	1,40
Coruña, La	0,89	0,67	1,17
Baleares	0,89	0,69	1,13
Alicante	0,87	0,71	1,05
Barcelona	0,86	0,77	0,96
Salamanca	0,83	0,48	1,34
Girona	0,81	0,59	1,08
Madrid	0,80	0,72	0,89
Valencia	0,78	0,65	0,92
Huesca	0,75	0,37	1,38
Badajoz	0,72	0,50	1,01
Guipúzcoa	0,71	0,49	0,99
Guadalajara	0,69	0,36	1,20
Toledo	0,67	0,45	0,95
Teruel	0,63	0,23	1,39
Pontevedra	0,62	0,44	0,86
Cantabria	0,48	0,29	0,77

Tabla 65 Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por provincia e IC 95%



6.3.8.3 MORTALIDAD ESTANDARIZADA POR RIESGO DE MORTALIDAD (APR-GRD) Y GRAVEDAD

Se estandariza la mortalidad por CA teniendo en cuenta 2 sistemas de clasificación de gravedad de los pacientes. Por un lado el riesgo de mortalidad del sistema de agrupación de pacientes APR-GRD y por la clasificación de gravedad de las CC descrita en Material y Método.

Al estandarizar por el concepto de riesgo de mortalidad APR-GRD en las 4 subclases que indican la probabilidad de morir en el proceso, encontramos que Andalucía es la que presenta una mortalidad más alta (un 36% mayor que la media) seguida de Canarias y País Vasco (que superan el 25% de mortalidad con respecto a la media nacional).

Es decir, cuando introducimos un factor corrector de la gravedad de los procesos atendidos el patrón de mortalidad entre CCAA cambia. Es el caso de Murcia, donde la mortalidad sin estandarizar por el riesgo de morir era de 1,52 REM, mientras que en este análisis la probabilidad baja a 1,11 REM.

Por otro lado, al estandarizar por la gravedad de las CC que presentan graduadas en tres niveles de mayor a menor gravedad, encontramos que Murcia es la que presenta una mortalidad más alta (un 63% mayor que la media) seguida de Andalucía, Melilla y País Vasco (que superan el 10% de mortalidad con respecto a la media nacional).

En la Tabla 66 se muestra la Mortalidad estandarizada por Riesgo de Mortalidad (RM) por CA del hospital de atención.

En la Tabla 67 se muestra la Mortalidad estandarizada por gravedad de la CC (según CA del hospital de atención).

Tabla 66 Mortalidad estandarizada por Riesgo de Mortalidad (RM) por CA del hospital de atención

CCAA	REM por RM
Andalucía	1,36
Canarias	1,33
País Vasco	1,26
Ceuta	0,99
Melilla	1,29
Rioja (La)	1,12
Murcia (Región de)	1,11
Comunidad Valenciana	0,98
Galicia	0,98
Aragón	0,97
Madrid (Región de)	0,94
Asturias (Principado de)	0,94
Extremadura	0,73
Catalunya	0,89
Navarra (Comunidad Foral de)	0,71
Balears (Illes)	0,64
Castilla y León	0,59
Castilla-La Mancha	0,50
Cantabria	0,24

REM: Razón Estandarizada de Mortalidad
RM: riesgo de mortalidad

Tabla 67 Mortalidad estandarizada por gravedad de la CC por CA del hospital de atención

CCAA	REM por gravedad
Murcia (Región de)	1,63
Andalucía	1,41
Melilla	1,27
País Vasco	1,11
Madrid (Región de)	1,07
Aragón	0,97
Canarias	0,94
Catalunya	0,90
Comunidad Valenciana	0,90
Asturias (Principado de)	0,78
Galicia	0,76
Navarra (Comunidad Foral de)	0,69
Rioja (La)	0,56
Castilla y León	0,43
Extremadura	0,43
Cantabria	0,42
Castilla-La Mancha	0,40
Balears (Illes)	0,40
Ceuta	0,00

REM: Razón Estandarizada de Mortalidad

Es decir, cuando introducimos un factor corrector de la gravedad de las CC el patrón de mortalidad entre CCAA cambia.

En el Anexo 4 se detallan la mortalidad estandarizada por el índice de gravedad de la CC por CA del hospital de atención en todas las CCAA.

Si bien, cada criterio mide distintos aspectos: la clasificación en función de la gravedad de las cardiopatías evalúa únicamente la patología cardiológica mientras que el riesgo de mortalidad de los APR-GRD incluye además otros diagnósticos que pueden complicar el cuadro al representar una comorbilidad adicional.

Sin embargo, hay CCAA con resultados similares en los dos análisis como es Andalucía o País Vasco con un riesgo de mortalidad por encima de la media nacional. Por otro lado, Cantabria, Castilla La Mancha o Castilla y León se mantienen por debajo de la media en ambos ajustes.

6.4 ESTUDIO DE DERIVACIONES ENTRE CCAA

Al estudiar sobre el total de altas generadas por los pacientes con CC la distribución de las derivaciones entre CCAA encontramos que son Ceuta y Melilla las que más derivan mientras que Madrid y Cataluña derivan muy poco y son los receptores de la mayoría de los traslados. Este mapa es congruente con el reparto de recursos especializados concentrados fundamentalmente en grandes ciudades.

En la Tabla 68 se muestra el porcentaje de derivaciones de pacientes con CC entre CCAA. En la Tabla 69 se muestra la relación de derivaciones entre la CA donde nace el paciente y la CA donde se le atiende.

Tabla 68 Porcentaje de Derivaciones de pacientes con CC entre CCAA

CCAA en la que reside el paciente	Deriv (%)
Ceuta	65,6
Melilla	58,6
Rioja (La)	33,1
Navarra (Comunidad Foral de)	31,0
Extremadura	26,7
Castilla-La Mancha	24,9
Castilla y León	23,3
Cantabria	18,8
Asturias (Principado de)	18,2
Balears (Illes)	16,9
Murcia (Región de)	9,1
País Vasco	6,3
Aragón	6,2
Canarias	2,7
Andalucía	2,0
Comunidad Valenciana	1,5
Galicia	1,4
Madrid (Región de)	0,6
Catalunya	0,2

Tabla 69 Relación de derivaciones entre CA nacimiento/CA hospital

		CCAA a la que pertenece el hospital																		Deriv (%)	
		AN	AR	AS	IB	CN	CB	CL	CM	CT	VC	EX	GA	MD	MC	NC	PV	RI	CE	ME	
CCAA en la que reside el paciente	AN	13724	1	1	0	1	0	3	5	23	7	5	0	224	2	0	1	0	3	0	2,0
	AR	3	3347	0	0	1	0	0	0	93	4	0	0	118	1	3	0	0	0	0	6,2
	AS	1	1	1220	1	0	2	2	0	5	0	0	16	242	0	0	2	0	0	0	18,2
	IB	1	0	0	1899	0	0	0	0	318	11	2	1	51	1	0	0	0	0	0	16,9
	CN	0	0	0	0	2968	0	0	0	9	0	0	0	71	0	0	0	0	0	1	2,7
	CB	3	0	0	0	0	729	4	0	5	2	0	0	72	0	0	83	0	0	0	18,8
	CL	1	28	11	0	0	2	3218	6	4	1	1	14	870	0	0	34	3	0	0	23,3
	CM	7	4	0	0	0	2	2	3283	7	27	2	1	1021	18	0	0	0	0	0	24,9
	CT	11	5	0	0	0	0	2	1	12346	5	0	1	3	0	0	0	0	1	0	0,2
	VC	10	12	0	1	0	0	1	7	28	7855	0	0	38	19	1	0	0	0	1	1,5
	EX	17	0	0	1	0	0	9	0	4	0	1210	0	409	0	0	1	0	0	0	26,7
	GA	1	1	0	0	0	1	1	0	4	1	0	4142	51	0	0	0	0	0	0	1,4
	MD	15	2	1	1	0	5	10	13	12	10	1	1	11411	0	1	1	0	0	0	0,6
	MC	4	0	0	0	1	0	1	6	15	9	0	1	202	2396	0	0	0	0	0	9,1
	NC	0	5	0	0	0	0	1	1	24	1	0	0	51	1	500	136	5	0	0	31,0
	PV	2	1	1	0	0	6	4	0	14	2	1	2	95	0	0	2021	9	0	0	6,3
	RI	0	69	1	0	0	2	5	0	12	1	0	0	71	0	6	70	479	0	0	33,1
	CE	121	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	64	0	65,6
	ML	94	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	8	0	0	0	0	0	72	58,6

Lo más frecuente es que la derivación se deba a la necesidad de tratamiento quirúrgico, recurso que no existe en todas las CCAA.

En la Tabla siguiente se muestra el porcentaje de derivaciones de altas con procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos por CA

Tabla 70 Porcentaje de Derivaciones de altas con procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos por CCAA

CCAA en la que reside el paciente	Deriv (%)
Asturias (Principado de)	100,0
Rioja (La)	100,0
Ceuta	100,0
Melilla	100,0
Castilla-La Mancha	99,6
Castilla y León	99,6
Extremadura	99,6
Navarra (Comunidad Foral de)	98,2
Balears (Illes)	97,6
Cantabria	96,1
Aragón	47,7
Murcia (Región de)	29,4
País Vasco	12,5
Canarias	12,3
Andalucía	8,3
Galicia	3,6
Comunidad Valenciana	3,2
Madrid (Región de)	0,2
Catalunya	0,1

Existen CCAA donde se deriva el 100% mientras que Madrid y Cataluña prácticamente no derivan nada.

A continuación se muestra la **relación entre la CA de nacimiento del paciente y la CA del hospital donde se realizan procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos.**

Tabla 71 CA de nacimiento del paciente y la CA del hospital donde se realiza procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos

CCAA a la que pertenece el hospital.

	AN	AR	AS	IB	CN	CB	CL	CM	CT	VC	EX	GA	MD	MC	NC	PV	RI	CE	ME	Deriv (%)
AN	1919	0	0	0	0	0	0	0	15	2	0	0	154	1	0	1	0	0	0	8,3
AR	0	136	0	0	0	0	0	0	39	2	0	0	83	0	0	0	0	0	0	47,7
AS	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	11	168	0	0	0	0	0	0	100,0
IB	0	0	0	7	0	0	0	0	240	7	0	1	33	0	0	0	0	0	0	97,6
CN	0	0	0	0	372	0	0	0	5	0	0	0	47	0	0	0	0	0	0	12,3
CB	1	0	0	0	0	4	0	0	0	1	0	0	47	0	0	49	0	0	0	96,1
CL	0	2	0	0	0	0	2	0	1	0	0	8	524	0	0	13	0	0	0	99,6
CM	0	0	0	0	0	0	0	2	0	3	0	0	543	15	0	0	0	0	0	99,6
CT	1	0	0	0	0	0	0	0	2218	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0,1
VC	4	1	0	0	0	0	0	0	8	1016	0	0	17	4	0	0	0	0	0	3,2
EX	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	267	0	0	0	0	0	0	99,6
GA	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	587	20	0	0	0	0	0	0	3,6
MD	1	1	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1644	0	0	0	0	0	0	0,2
MC	1	0	0	0	0	0	0	0	5	3	0	0	144	367	0	0	0	0	0	29,4
NC	0	1	0	0	0	0	0	0	15	0	0	0	37	0	3	112	0	0	0	98,2
PV	0	0	0	0	0	0	0	0	6	0	0	0	68	0	0	519	0	0	0	12,5
RI	0	6	0	0	0	0	0	0	4	0	0	0	47	0	0	44	0	0	0	100,0
CE	22	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	100,0
ML	36	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	8	0	0	0	0	0	0	100,0

Las comunidades que no cuentan con servicios de cirugía cardiaca infantil derivan el 100% de los pacientes (Asturias, Islas Baleares, Cantabria, Castilla y León, Castilla-La Mancha, Extremadura, Navarra, La Rioja, Ceuta y Melilla).

Aragón deriva el 47,7% de los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos fuera de su CA, el 68% de estos a Madrid y el 32% a Cataluña.

Murcia deriva el 29,4% de los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos fuera de su CA, el 94,1% de estos a Madrid.

El País Vasco deriva el 12,5% de los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos fuera de su CA, el 91,9% de estos a Madrid.

Canarias en nuestro estudio deriva el 12,3% para realización de procedimientos fuera de su CA todos ellos a Madrid. Canarias ha contado con servicio de cirugía cardiaca infantil en el Hospital hasta diciembre de 2012, por tanto durante el tiempo de estudio.

Andalucía deriva el 8,3% de los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos fuera de su CA, el 89% de estos a Madrid.

Galicia deriva el 3,6% de los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos fuera de su CA, y la Comunidad Valenciana el 3,2% de los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos principalmente a Madrid.

Madrid y Cataluña no derivan prácticamente pacientes para realización de procedimiento prácticamente (0,2 y 0,1% respectivamente).

Madrid es la principalmente receptora de pacientes para realización de procedimientos. El 57,3% de los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos realizados en la Comunidad de Madrid se realizaron en pacientes procedentes de otras CCAA siendo Cataluña la segunda CA receptora de pacientes para realización de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos, con un 13,3% de los procedimientos realizados en pacientes procedentes de otras CCAA.

6.5 PROCEDIMIENTOS (CIRUGÍA CARDIACA Y/O HEMODINÁMICA)

En muchos casos, las CC suponen la utilización de recursos sanitarios quirúrgicos. Con el objetivo de conocer la utilización de los mismos por los menores de un año con CC, se analiza la carga asistencial por CA en volumen de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos en las altas de nuestro período de estudio.

Con la clasificación de casos en los que se ha realizado procedimientos (cirugía cardíaca y/o procedimientos hemodinámicos), encontramos que un 15% de las altas con diagnóstico de CC han precisado de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos según se expone en la siguiente tabla:

En la Tabla 72 se muestra el número de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos en base de altas.

Tabla 72 Número de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos en base de altas

Procedimientos según altas		
	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
Sin procedimientos	66.433	85,0
Con procedimientos	11.706	15,0

Se ha realizado procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos en 11.706 altas con CC, con una media de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos de 2,12 (24.798 procedimientos). La evolución temporal en el período de estudio se muestra en la siguiente Tabla.

Tabla 73 Evolución temporal de los procedimientos según altas

Evolución temporal de los procedimientos según altas		
Año	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
2003	1.084	17,3
2004	1.167	17,2
2005	1.203	17,0
2006	1.121	15,5
2007	1.201	15,4
2008	1.200	14,2
2009	1.200	13,9
2010	1.215	13,8
2011	1.189	13,7
2012	1.126	13,5
Total	11.706	15,0

En la siguiente tabla se detallan los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos más frecuentes con su código correspondiente CIE9MC.

Tabla 74 Frecuencia de procedimientos más frecuentes sobre las Altas

Frecuencia de procedimientos sobre las Altas			
Código	Procedimiento	Frecuencia (N)	Porcentaje (%)
39.61	Circulación extracorpórea para cirugía cardíaca abierta	5261	21,2
38.85	Incisión Otros vasos torácicos	2390	9,6
37.23	Cateterismo combinado de los lados derecho e izquierdo del corazón	2349	9,5
35.62	Reparación de defecto de tabique interventricular con injerto de tejido	1135	4,6
37.21	Cateterismo cardíaco del lado derecho del corazón	1104	4,5
35.41	Ampliación de defecto existente en tabique interauricular (Rashkind)	1061	4,3
35.71	Otra reparación no especificada de tabique interauricular	984	4,0
35.96	Valvuloplastia percutánea con globo	981	4,0
35.84	Corrección total o transposición de grandes vasos, no clasificada bajo otro concepto (Jatene/switch arterial)	976	3,9
39.0	Derivación sistémica a arteria pulmonar	861	3,5
35.81	Reparación total de tetralogía de Fallot	747	3,0
38.34	Resección de vaso con anastomosis, Aorta	674	2,7
37.22	Cateterismo cardíaco del lado izquierdo del corazón	633	2,6
35.72	Otra reparación no especificada de tabique ventricular	559	2,3
38.64	Otra escisión de vasos, Aorta	470	1,9
35.53	Reparación de defecto de tabique interventricular con prótesis, técnica abierta	398	1,6
35.61	Reparación de defecto de tabique interauricular con injerto de tejido	357	1,4
39.21	Anastomosis de vena cava-arteria pulmonar	324	1,3
39.56	Reparación de vaso sanguíneo con injerto de parche de tejido	303	1,2
35.63	Reparación de defecto de almohadillas endocárdicas con injerto de tejido	264	1,1
35.73	Otra reparación no especificada de defecto de almohadillas endocárdicas	263	1,1
39.59	Otras operaciones de vaso	230	0,9
35.83	Reparación total de tronco arterioso	229	0,9
35.82	Reparación completa de drenaje venoso pulmonar anómalo total	221	0,9

En el Anexo 5 se muestran la frecuencia de todos los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos sobre las altas.

Se observa una tendencia descendente en el número de niños que precisan de procedimientos.

En el periodo de estudio se realizaron 17 trasplantes cardíacos en menores de un año en España.

Las CCAA que realizan más procedimientos quirúrgicos y hemodinámicos sobre las altas son fundamentalmente Madrid, Cataluña, Andalucía y Valencia.

Mientras que como hemos visto en el análisis de las derivaciones, el volumen de pacientes proceden de todas las CCAA. Así p.ej Madrid realiza un 32,9% de las cirugías mientras que sólo el 19 % son de esta CA. El 13,9% restante procede de otras CCAA, lo que supone el 43% de toda su actividad.

En la Tabla 75 se muestra, por CCAA, el porcentaje de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos realizados sobre el total de altas

Tabla 75 CA del Hospital que realiza procedimientos sobre las altas

CA del Hospital que realiza PQ sobre las altas	Porcentaje (%)
Madrid (Comunidad de)	32,9
Cataluña	21,9
Andalucía	17,0
Comunidad Valenciana	8,8
País Vasco	6,3
Galicia	5,2
Murcia (Región de)	3,3
Canarias	3,2
Aragón	1,3

6.6 ANALISIS DEL CASE-MIX

El volumen total de altas se distribuyeron en distintos GRD. Los 10 GRD más frecuentes agruparon al 65% de los pacientes se muestran en la Tabla 76.

Tabla 76 10 GRD más frecuentes

GRD	Descriptivo	altas	%
626	Neonato, peso al nacer mayor de 2.499 g, sin procedimiento quirúrgico significativo con múltiples problemas mayores o ventilación mecánica +96 horas	15.894	20,3
627	Neonato, peso al nacer mayor de 2.499 g, sin procedimiento quirúrgico significativo con problema mayor	13.798	17,7
622	Neonato, peso al nacer mayor de 2.499 g, con procedimiento quirúrgico significativo con múltiples problemas mayores	4.730	6,1
607	Neonato, peso al nacer 1.000-1.499 g, sin procedimiento quirúrgico significativo, alta con vida	3.185	4,1
137	Trastornos cardíacos congénitos y valvulares. Edad menor de 18 años	2.909	3,7
611	Neonato, peso al nacer 1.500 - 1.999 g, sin procedimiento quirúrgico significativo con múltiples problemas mayores o ventilación mecánica más de 95 horas	2.771	3,5
617	Neonato, peso al nacer 2.000 - 2.499 g, sin procedimiento quirúrgico significativo con múltiples problemas mayores o ventilación mecánica más de 95 horas	2.381	3,0
640	Neonato, trasladado con menos de 5 días, no nacido en el centro	1.976	2,5
774	Bronquitis y asma. Edad menor de 18 años con CC	1.743	2,2
809	Otros procedimientos cardiorácicos con diagnóstico principal de anomalía congénita	1.731	2,2
total		51.118	65

Se realiza un estudio de los indicadores del case-mix más importantes para realizar una comparación entre CCAA en cuanto a la utilización de los recursos sanitarios en las CC.

6.6.1 PESO MEDIO

El peso medio de las altas atendidas en este tipo de pacientes fue de 2,63 (D.E: 3,33), .

En la Tabla 77 se muestra el Peso medio en la base de altas por CCAA. En la Tabla 78 se muestra la EM e IEMA por CCAA

Tabla 77 Peso medio altas

Comunidad Autónoma	Nº altas	peso medio	D.E
País Vasco	2.349	3,39	3,71
Madrid	15.009	3,36	3,86
Catalunya	12.923	2,72	3,45
Galicia	4.179	2,57	3,13
Comunidad Valenciana	7.936	2,51	3,22
Andalucía	14.015	2,48	3,18
Murcia (Región de)	2.438	2,47	3,06
Castilla-La Mancha	3.322	2,47	3,06
Cantabria	749	2,46	3,29
Balears (Illes)	1.903	2,36	2,92
Rioja (La)	496	2,24	2,52
Aragón	3.476	2,20	2,95
Navarra	511	2,16	3,08
Castilla y León	3.263	2,04	2,88
Canarias	2.971	1,96	2,60
Asturias (Principado de)	1.235	1,83	2,55
Extremadura	1.222	1,82	2,52
Melilla	74	1,02	1,10
Ceuta	68	0,73	0,48

6.6.2 ESTANCIA MEDIA E IEMA POR CA

Tabla 78 Estancia media e IEMA por CA

Comunidad Autónoma	Nº altas	EM (días)		IEMA		
		D.E	EMAF (días)	D.E	(EM/EMAF)	
Canarias	2971	14,27	25,32	12,50	12,65	1,14
Navarra	511	16,82	25,94	14,89	16,09	1,13
Murcia (Región de)	2438	16,50	27,75	15,12	14,41	1,09
Galicia	4179	17,27	23,11	15,95	15,81	1,08
Castilla-La Mancha	3322	15,44	24,39	14,55	15,78	1,06
Balears (Illes)	1903	17,44	23,74	16,72	16,23	1,04
Rioja (La)	496	17,44	18,20	16,75	15,91	1,04
País Vasco	2349	18,17	32,01	17,95	15,80	1,01
Asturias (Principado de)	1235	13,28	21,06	13,12	13,99	1,01
Andalucía	14015	15,17	23,13	15,06	15,22	1,01
Extremadura	1222	13,27	23,31	13,21	14,34	1,00
Madrid	15009	18,87	29,73	18,94	18,41	1,00
Comunidad Valenciana	7936	15,22	25,57	15,48	15,86	0,98
Cantabria	749	16,55	22,92	16,84	17,90	0,98
Aragón	3476	14,14	22,67	14,95	16,04	0,95
Catalunya	12923	14,96	25,28	15,97	16,15	0,94
Castilla y León	3263	13,72	21,51	14,67	16,37	0,94
Melilla	74	10,81	10,74	9,12	8,05	1,18
Ceuta	68	5,04	5,16	6,81	4,72	0,74

EM: Estancia Media, EMAF: Estancia Media Ajustada al Funcionamiento del estándar, IEMA: Índice de Estancia Media

Ajustada

Teniendo en cuenta el volumen de pacientes tratados en cada CA se calculan las estancias ahorradas o perdidas (en días) por las desviaciones con respecto a la media:

En la Tabla 79 se muestran las estancias ahorradas o perdidas (en días) por las desviaciones con respecto a la media. Cuando es negativo representan los ingresos adicionales que el hospital ha generado con respecto al estándar debido a su mejor comportamiento.

Tabla 79 Estancias ahorradas o perdidas (en días) por las desviaciones con respecto a la media

Comunidad Autónoma	Exceso/Ahorro de Estancias	Ingresos potenciales*
Galicia	5.523	346
Canarias	5.247	328
Murcia (Región de)	3.373	211
Castilla-La Mancha	2.969	186
Andalucía	1.653	103
Baleares (Illes)	1.376	86
Navarra	985	62
País Vasco	517	32
Rioja (La)	342	21
Asturias (Principado de)	198	12
Melilla	125	8
Extremadura	76	5
Ceuta	-120	-8
Cantabria	-217	-14
Madrid	-968	-61
Comunidad Valenciana	-2.070	-130
Aragón	-2.830	-177
Castilla y León	-3.103	-194
Catalunya	-13.076	-818

* Si la EM hubiera sido la del estándar

6.6.3 INDICE DE COMPLEJIDAD POR CA

Siempre que el IC esté por encima de 1 indicará que el hospital ha tratado patologías más complejas, es decir, suponiendo que el hospital hubiera tratado a

sus pacientes con la estancia del estándar, si su EM estandarizada es mayor que la del estándar, indicará que las patologías tratadas han sido más complejas.

En la siguiente tabla se muestra el índice de complejidad por CA:

Tabla 80 Índice de complejidad por CA:

Comunidad Autónoma	IC (EMAF/EM E)
Madrid	1,185
País Vasco	1,124
Cantabria	1,054
Rioja (La)	1,048
Balears (Illes)	1,046
Catalunya	1,000
Galicia	0,998
Comunidad Valenciana	0,969
Murcia (Región de)	0,946
Andalucía	0,942
Aragón	0,936
Navarra	0,932
Castilla y León	0,918
Castilla-La Mancha	0,911
Extremadura	0,827
Asturias (Principado de)	0,821
Canarias	0,782
Melilla	0,571
Ceuta	0,426

IC: Índice de Complejidad, EMAF: Estancia Media Ajustada al Funcionamiento del estándar, EM E: Estancia Media del Estándar.

Madrid sería la CA que ha tratado a pacientes más complejos seguida de País Vasco con una casuística un 18,5% y un 12,4% más compleja respectivamente.

7 DISCUSIÓN

7.1 NÚMERO, PROPORCION POR SEXO Y EDAD MEDIA

El número de niños menores de un año diagnosticados en España de CC, siguiendo el criterio definido en nuestro estudio, fue de 64.831 niños desde el 1 de enero de 2003 al 31 de diciembre de 2012 de un total de 4.766.325 nacimientos.

Este número ha ido aumentando desde el año 2003 hasta el año 2008 en que permanece estable, ligeramente por encima de los 7.000 pacientes/año, hasta diciembre de 2012, fecha de conclusión de periodo de estudio. Este aumento en el número de pacientes diagnosticados de CC no puede atribuirse aparentemente a un aumento de natalidad pues, en los años del estudio la natalidad fue aumentando progresivamente desde el año 2003 (441.881 nacimientos) hasta el pico máximo en 2008 (519.779 nacimientos) para luego ir disminuyendo de forma gradual hasta el año 2012 con 454.648 nacimientos. Es decir que sobre una población que ha ido en ligera disminución se mantiene el número de diagnósticos. Este aparente aumento de la incidencia podría explicarse por varios factores entre ellos por una mejora en la capacidad diagnóstica y un uso más extendido de la ecocardiografía, principal método diagnóstico de las CC en los centros hospitalarios.

La razón hombre / mujer fue del 1,15 (53,43 % niños y 46,57% niñas). Este ligero aumento de incidencia en el sexo masculino no es constante en la literatura, aunque hay autores que si la describen (Egbe *et al.*, 2014), otros encuentran un ligero aumento en las mujeres (Lindinger, Schwedler y Hense, 2010). La proporción hombre/mujer en los RN durante el periodo de estudio fue de 1,065, por lo que encontramos mayor incidencia de CC en el sexo

masculino. La probabilidad de que al diagnosticar una CC en un RN sea del sexo masculino es significativamente superior a que lo sea en el sexo femenino. ($p < 0,001$).

La edad media de los pacientes diagnosticados de CC fue de 36,2 días diagnosticándose el 68,3% en los 10 primeros días. En nuestra serie, el diagnóstico se hizo de forma más precoz respecto a algunos países de nuestro entorno, por ejemplo en Alemania en un estudio realizado durante el año 2006-2007 a escala nacional (Lindinger, Schwedler y Hense, 2010) se comunica que el 52,6% de los niños se diagnosticaron en el primer mes de vida y el 82,1% en los primeros 3 meses. En este sentido, el momento de diagnóstico en nuestro grupo (casi el 70% en los primeros 10 días de vida) puede reflejar una alta calidad asistencial del sistema sanitario español.

7.2 MORTINATOS Y CARDIOPATÍA CONGÉNITA

El porcentaje de mortinatos del grupo de niños diagnosticados de CC fue del 0,1%. No se dispone del mismo dato en la población general española en el periodo de estudio por lo que no se pueden establecer comparaciones.

7.3 CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y PREMATURIDAD

Un recién nacido prematuro es aquel que nace antes de completar la semana 37 de gestación siendo la gestación una variable fisiológica fijada en 280 días, más menos 15 días. La tasa de prematuridad en países desarrollados es del 9,6%, fijándose en España en el 8,3% (Regidor, Gutiérrez-Fisac y Alfaro, 2009).

En nuestra población de cardiopatas es llamativa la elevada tasa de partos prematuros (20% vs tasa global del 9,6%). Este hallazgo es muy interesante por varios aspectos: por un lado las CC siguen siendo la principal causa de

mortalidad infantil por malformaciones congénitas y está claramente documentada el mayor riesgo de mortalidad, morbilidad y efectos adversos a largo plazo como resultado del parto prematuro (Allen *et al.*, 2008). Las CC y el parto prematuro son, por tanto, dos de las principales causas de morbimortalidad perinatal y discapacidad. Aunque existen asociaciones conocidas entre anomalías congénitas y parto prematuro, existen pocos datos específicos respecto el riesgo de parto prematuro para los fetos con CC.

En un estudio realizado durante el 2010 en el Hospital Universitario Sant Joan de Déu de Barcelona para determinar la tasa de partos prematuros, y clasificarlos según la causa principal, utilizando un algoritmo de asignación etiológica para establecer las principales causas de parto prematuro, encontraron que la tasa de parto prematuro fue de 9,8% (Lozada *et al.*, 2012). Las causas inflamatorias representaron el 36% de todos los partos prematuros seguidas de las causas idiopáticas (29%) y suponiendo las causas fetales solo el 5% del total.

La mayoría de estudios estudian el manejo clínico y el pronóstico de los prematuros afectados de CC (Andrews *et al.*, 2006) y algunos estudios han señalado un mayor riesgo de parto prematuro para los RN con CC (Tanner, Sabrine y Wren, 2005 y Laas 2012).

Tanner, Sabrine y Wren (2005) en un estudio poblacional con 2.964 niños menores de un año con CC encontraron que 474 niños (16%) nacieron antes de las 37 semanas de gestación y con un OR de prematuridad entre los niños con CC de 2,4 (IC del 95%: 2,2 a 2,7).

Estes resultado se aproxima al de nuestro estudio del 20% vs 16% de Tanner. Máxime, considerando que Tanner excluye en su estudio los niños

diagnosticados de DAP o CIA. En el nuestro hemos excluido los pacientes con prematuridad y DAP como única cardiopatía pero no los pacientes con CIA que, dado que representan una porción importante de las CC diagnosticadas puede condicionar el mayor porcentaje de prematuridad hallado en nuestro estudio.

Lindinger, Schwedler y Hense (2010) encontraron una tasa de prematuridad del 18.7 % en una población de recién nacidos con CC en Alemania, cercano también a nuestros resultados.

No obstante, no resulta sencillo explicar la causa de la mayor tasa de prematuridad en los fetos portadores de CC puesto que las malformaciones cardiovasculares tienen en general poco efecto sobre el feto en desarrollo y la repercusión hemodinámica surge habitualmente después del nacimiento.

Tampoco hay evidencia que las malformaciones cardiovasculares se asocien a compromiso de la función de la placenta que puede precipitar el parto prematuro. Naturalmente para estudiar la asociación entre CC y parto pretérmino habría que estandarizar las estimaciones para factores relacionados con la prematuridad como las características sociodemográficas de la madre o el consumo de tabaco y/o alcohol. En nuestra base no hemos valorado factores como la infección, rotura prematura de membranas, causa maternas locales o generales o el riesgo de pérdida de bienestar fetal como causas de prematuridad. Una posible explicación de la mayor incidencia de prematuridad entre la población de niños con CC podría ser la existencia de un factor de riesgo o causa común entre la CC y la prematuridad o que la propia cardiopatía fuese causa del parto prematuro no obstante esta disquisición está fuera del objeto de este estudio. Se debe considerar también que los niños prematuros

tienen más probabilidades de requerir una ecocardiografía pudiéndose diagnosticar de CIA pequeñas y sin repercusión que de otra forma no serían diagnosticadas clínicamente, y que pueden presentar cierre espontáneo a los largo del primer o segundo año de vida

7.4 CARDIOPATÍA CONGÉNITA Y CRECIMIENTO INTRAÚTERO

RETARDADO

El código CIE 764 representa el término genérico “Crecimiento intrauterino retardado y desnutrición fetal”. El código 764 engloba los subcódigos siguientes: Peso bajo para la edad gestacional, sin mención de desnutrición fetal, Peso bajo para la edad gestacional, con signos de desnutrición fetal, Desnutrición fetal sin mención de peso bajo para la edad gestacional y Crecimiento intrauterino retardado, no especificado.

El niño pequeño para su edad gestacional se define como un recién nacido que presenta una longitud y/o peso al nacimiento < -2 DE o P3 para su edad gestacional (Lee *et al.*, 2003). Los conceptos pequeño para su edad gestacional y crecimiento intraútero retardado se intercalan con facilidad en la práctica diaria aunque no son sinónimos: el crecimiento intrauterino retardado es un concepto dinámico cuya detección exige un seguimiento en el tiempo mediante ecografía y que implica una disminución en la velocidad de crecimiento del feto, no alcanzando su potencial desarrollo genético, con independencia de que el peso al nacer esté o no por debajo de los límites de la normalidad para sus estándares poblacionales.

Los niños pequeños para su edad gestacional representan un 3-10% de la población (Chatelain *et al.*, 2000 y Giancarlo y Hanif, 2007).

Las malformaciones congénitas (anomalías cardíacas, hernia diafragmática, onfalocele, gastrosquisis) no asociadas a defectos genéticos son responsables del 1–2% de los CIR (Khoury *et al.*, 1988).

El porcentaje de pacientes con crecimiento intraútero retardado (CIR) del total de niños con diagnóstico de CC en nuestro estudio fue del 5,9%, dentro, por tanto, del rango de incidencia en la población general por lo que no parece que, en nuestro estudio, las cardiopatías sean un factor contribuyente de forma significativa al CIR.

7.5 TIPO DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Las cardiopatías más frecuentes fueron la CIA, la CIV y el DAP, representando en conjunto el 63,53% de todas las cardiopatías.

En la mayor parte de las series publicadas, la CC más frecuente es la CIV, representando el 30% a 50% de todos los defectos y siendo dos a tres veces más frecuente que la CIA, que habitualmente es el segundo más frecuente (Bernier *et al.*, 2010). Es más, la incidencia total de CC se relaciona habitualmente con la frecuencia relativa de la CIV (Hoffman y Kaplan, 2002).

Aunque en minoría, algunas publicaciones encuentran la CIA como la CC más frecuente (González-Cordero, Salazar-Brenes y Salazar-Vargas, 2000 y Mendieta-Alcántara, 2013).

En nuestra serie la CC más frecuente fue la CIA (33,55% de todas las CC) con una incidencia de 6,31‰ nacidos vivos. Aunque la incidencia de la CIA varía ampliamente en la literatura, los valores más frecuentes la estiman entre 0,3 y 4,2‰ nacidos vivos (Bernier *et al.*, 2010). Algunos estudios encuentran una incidencia parecida a la nuestra (Zhao *et al.*, 2012) pero con una metodología consistente en cribado rutinario ecocardiográfico de todos los RN. Es decir que

a mayor utilización de la ecocardiografía parece aumentar el porcentaje de CIA respecto al total de CC.

Cavero *et al.*, (2012) publica un estudio realizado en la Comunidad Valenciana obteniendo una incidencia de CIA del 5,9‰, ligeramente inferior a nuestro resultado.

La incidencia global en nuestro estudio experimenta un aumento llamativo en los últimos años del estudio. Este aumento parece deberse a un aumento muy significativo en el diagnóstico de la CIA (aumento del 49,8% en 2012 respecto a 2003) y también el DAP (aumento del 29,9% en 2012 respecto a 2003).

La sobre representación de la CIA condiciona que sea la CC más frecuente en la serie frente a la CIV que clásicamente se considera la CC más frecuente.

Este aumento en el número relativo de CIA en nuestra serie tiene probablemente más de una explicación.

Una de ellas es el propio sistema de codificación de la clasificación CIE9MC ya que dentro del código 745.5 “Defecto de tabique auricular de tipo ostium secundum”, se incluyen el FOP. Es decir que se codifica de la misma manera la CIA ostium secundum que el FOP (código 745.5).

El FOP es un túnel entre el septum secundum y el borde superior del septum primum. Durante la vida fetal, el túnel está abierto y permite un flujo directo de sangre de la vena cava inferior a la aurícula izquierda enviando sangre con mayor saturación de oxígeno a la aurícula izquierda y por tanto al cerebro y a la circulación coronaria.

Tras el nacimiento, cuando la presión en la AI supera a la de la AD como consecuencia de la expansión pulmonar y del consiguiente aumento del retorno

venoso pulmonar, el extremo superior del septum primum se cierra a la fuerza contra el septum secundum, lo que causa el cierre funcional del foramen.

En la mayoría de las personas, el foramen oval se sella poco después del nacimiento, aunque por alguna razón no siempre se produce el cierre funcional, lo que causa un pequeño cortocircuito auricular izquierda-derecha detectable mediante un estudio Doppler en color. Este hallazgo es muy habitual en el recién nacido pudiendo estar presente hasta en el 75% de los casos.

Como casi el 70% de los pacientes se diagnosticaron en los diez primeros días de vida es esperable que muchos de ellos tuvieran el FOP codificándose como CIA con la consiguiente sobreestimación de la incidencia.

La clasificación CIE 10, aún no implantada completamente en nuestro país, distingue entre ambos códigos; el defecto del tabique interauricular (código 745.5) y el FOP (código Q21.11). El registro EUROCAT de malformaciones congénitas sitúa el FOP entre las “anomalías menores que se excluyen de la notificación” no siendo precisa la notificación del mismo. Es por tanto esperable que con la implantación del CIE10 se subsane en parte esta sobredimensión del código de la CIA.

Rodríguez Dehli *et al.* (2009) en un estudio de la Epidemiología de las CC en Asturias durante el período 1990–2004, encontró que de 107 pacientes con defecto del septo interauricular, 81 se correspondían con CIA ostium secundum y 26 con FOP; sus resultados no serían extrapolables a nuestro estudio puesto que Rodríguez incluye en su población de estudio pacientes hasta 5 años de edad, pero si resulta de interés conocer esta proporción.

No obstante, incluso si el FOP se excluyese y se limitara el diagnóstico a las CIA ostium secundum, podría no corregirse completamente la sobredimensión de su incidencia.

Las comunicaciones interauriculares tipo ostium secundum pueden ocasionar problemas de clasificación según el momento en que se haga el diagnóstico dado la elevada tasa de cierre espontáneo (Helgason y Jonsdottir, 1.999).

La mayor parte de los estudios sobre la incidencia de CC en recién nacido no establecen una definición clara de la CIA neonatal. Algunos autores sugieren que sólo los defectos que exceden los 5 mm de diámetro podrían ser diagnosticados como CIA.

El sistema de codificación CIE9MC no permite subdividir la CIA en función del tamaño de la comunicación incluyendo en el mismo código comunicaciones amplias con repercusión hemodinámica así como comunicaciones muy pequeñas que en un porcentaje elevado evolucionaran al cierre espontáneo.

Bostan, Cil y Ercan (2007) describen que el cierre espontáneo de la CIA en el período neonatal puede llegar al 89%-98,7% durante los primeros 3 meses de edad. Este hecho puede explicar porque algunos estudios de incidencia solo incluyen la CIA diagnosticadas a partir de los 3 meses de edad (Meberg *et al.*, 2000).

En nuestro estudio, es por lo tanto muy probable que algunas CIA diagnosticadas en periodo neonatal han experimentado un cierre espontáneo en su evolución.

Además, el momento del estudio y la población estudiada (niños con soplos inespecíficos frente a los que tienen soplos orgánicos o síntomas) influyen en la incidencia detectada.

Como se ha referido previamente, en los últimos años de nuestra serie ha aumentado de forma llamativa el diagnóstico de la CIA (un 49,8% en el año 2012 respecto al año 2003). Este hallazgo puede estar en parte condicionado con la cada vez mayor disponibilidad de cardiólogos infantiles y ecocardiógrafos en los centros sanitarios con maternidad siendo una práctica cada vez más frecuente la realización de una ecocardiografía de forma rutinaria a todos los RN con soplos de características inespecíficas en los primeros días de vida y previo al alta hospitalaria. En esta población se pueden encontrar pequeñas CIA como hallazgo casual que se cerrarán espontáneamente antes de los dos años de vida en una proporción considerable pero que pueden sobreestimar también la incidencia de la CIA al aparecer en el informe de alta y ser codificadas.

Antes de la actual disponibilidad de cardiólogo infantil en los hospitales de menor tamaño, los neonatos con soplo inespecífico se seguía en las consultas no realizándose rutinariamente ecografía en estos niños antes del alta lo que podría condicionar un menor número de diagnósticos de CIA sin repercusión y con cierre espontáneo.

La segunda cardiopatía más frecuente en nuestra serie fue la CIV (18,9% de todas las CC) con una incidencia de 3,48‰ frente a la incidencia 0,3 a 7,7‰ que se recoge en los trabajos que revisan las mayores series publicadas.

La incidencia de la CIV puede estar influida por el momento del diagnóstico. Algunos estudios que realizan ecocardiogramas a todos los RN, incluyendo algunos sin soplos, han encontrado un gran número de pequeñas CIV musculares, llegando la incidencia de 2 a 5% de nacidos vivos (Sands *et al.*, 1999).

Diversos estudios han informado tasas de cierre espontáneo de la CIV hasta el 81.8–89% en el seguimiento al año de vida (Chang y Klitzner, 2011). Por lo tanto, la incidencia de la CIV es mucho mayor si se realiza una ecocardiografía a todos los RN, menor si se examinan sólo los RN con soplos y menor aún si la evaluación de estos niños se retrasa hasta el año de edad.

En nuestra serie el momento de diagnóstico en la mayor parte de los pacientes fue antes de los diez días de vida y la edad media de los pacientes fue de 36,2 días por lo que es probable que algunos pacientes diagnosticados de CIV presentasen el cierre espontáneo de la misma en etapas posteriores de la vida.

El sistema de codificación CIE9MC, al igual que con la CIA, tampoco permite subdividir la CIV en función del tamaño de la comunicación incluyendo en el mismo código comunicaciones amplias así como comunicaciones muy pequeñas que en un porcentaje elevado evolucionaran al cierre espontáneo.

La tercera cardiopatía más frecuente en nuestra serie es el DAP (14,39% de todas las CC) con una incidencia del 2,71‰. En la literatura su incidencia varía con la edad gestacional y la edad en el momento del estudio.

Egbe *et al.*, en 2014 publica un estudio en el que se analizan los códigos CIE9MC indicativos de CC en todas las hospitalizaciones de RN en Estados Unidos a lo largo del año 2008, encontrando en una población de 1204887 RN, y una vez excluidos la población de prematuros, al igual que en nuestro estudio, una incidencia de DAP de 2,89‰ muy similar a nuestro resultado.

Los RN prematuros tienen un aumento de la incidencia de DAP basado en una fisiología anormal más que en una anormalidad estructural, de modo que cualquier serie que incluya un gran número de RN prematuros sobreestimaría la incidencia de DAP.

En nuestro estudio hemos excluido los RN prematuros (menos de 37 semanas de gestación) y que presentaban el diagnóstico de DAP aislado y no asociado a otra cardiopatía.

En RN a término el ductus normal puede permanecer abierto durante algún tiempo después del nacimiento. Estudios basados en la ecocardiografía (Lim *et al.*, 1992) han demostrado que en el recién nacido a término el DAP casi siempre está cerrado de los cuatro a los siete días después del nacimiento. Por lo tanto, los estudios realizados en los primeros días de vida registrarán un mayor número de sujetos con DAP en relación a los estudios realizados después de las tres semanas de edad (Ooshima, Fukushige y Ueda, 1995). El diagnóstico del DAP presenta también alguna incertidumbre en cuanto al momento de incluirlo como CC. Según la clasificación del *International Paediatric and Congenital Cardiac Code*, (Franklin *et al.*, 2008) el ductus se definía como CC cuando persistía a partir de los 3 meses de edad.

En nuestra serie por tanto, la incidencia del DAP puede verse sobreestimada de alguna forma ya que como ha sido referido previamente casi el 70% de los pacientes se diagnostican en los 10 primeros días de vida siendo esperable que algunos ductus se cerraran espontáneamente en su evolución.

Se denomina ductus arterioso silente, a los ductus muy pequeños que no producen soplo a la auscultación y que se detectan causalmente durante la realización de una ecocardiografía hecha para algún otro motivo.

Se estima que su frecuencia es elevada pudiendo estar presente en una de 500 a 1.000 personas (Lloyd y Beekman, 1994). Los ductus silentes probablemente no se deberían incluir en los registros de incidencia de CC pero ni el sistema de codificación CIE9MC ni el CIE 10 permite distinguir el DAP con

repercusión hemodinámica que puede precisar cierre quirúrgico o hemodinámico del ductus silente y sin repercusión lo que condiciona la imposibilidad de estimar la incidencia real del DAP con repercusión utilizando solo el código diagnóstico de la enfermedad. Es probable que en nuestra serie se incluyan lactantes remitidos por soplos inespecíficos y que en la ecografía se detectan DAP silentes.

La cuarta CC en frecuencia fue la CoAo (2,92% de todas las CC) y con una incidencia de 0,55‰, coincidente con la literatura donde la incidencia varía entre 0,28 y 0,64‰ (Bernier 2010) y superior al registro europeo EUROCAT que la establece en 0,28‰ en el periodo 2008-2012 (<http://www.eurocat-network.eu/>)

La quinta CC más frecuente fue la EP (2,65% de todas las CC) y con una incidencia de 0,50‰, próximo a los valores de un estudio alemán que estima una incidencia de 0,66‰ (Lindinger, Schwedler y Hense, 2010) y superior al registro europeo EUROCAT que la establece en 0,24‰ en el periodo 2008-2012 (<http://www.eurocat-network.eu/>).

Clásicamente la EP es la cuarta cardiopatía y la CoAo la quinta en frecuencia después de la CIA, CIV y el DAP. En nuestra serie, aunque con escasa diferencia, el orden está invertido siendo la CoAo algo más frecuente que la EP. Podría este hallazgo estar condicionado porque ser la población de nuestro estudio son niños menores de un año no detectando pacientes que pueden desarrollar EP a edades posteriores.

La TGV con una incidencia de 0,49‰ nacidos vivos fue la sexta cardiopatía por orden de incidencia. Dentro del código CIE9MC genérico de TGV (745.1 Transposición de grandes vasos), se incluyen los subcódigos siguientes:

745.10 Transposición completa de grandes vasos, 745.11 VDDS, 745.12 Transposición corregida de grandes vasos y 745.19 Otras Transposición de grandes vasos.

Por lo tanto, en la incidencia referida de 0,49‰ se incluyen no solo las TGV clásicas sino el VDDS, la TGV corregida anatómicamente y un pequeño grupo de otros tipos de TGV.

En nuestro estudio, dentro del código de Transposición de grandes vasos, la más frecuente fue la transposición completa de grandes vasos clásica (68,5%), seguido del VDDS (23,9%), y la transposición corregida de grandes vasos (4,6%).

Es frecuente separar en los estudios de incidencia el VDDS de la TGV porque desde el punto de vista clínico resulta más práctico su diferenciación aunque pueden formar parte de un mismo espectro de enfermedades según la hipótesis patogénica de rotación del tabique troncoconal. Esta teoría explica la existencia de un espectro de corazones patológicos, que se inicia con la CIV y cabalgamiento aórtico con o sin EP, que gradualmente conduce a la doble salida de ventrículo derecho, avanza hacia el corazón con la malformación de Taussig-Bing y que finalmente lleva a la transposición completa de las grandes arterias.

El VDDS en nuestra serie con 563 casos supone el 0,63% de las CC, con una incidencia del 0,12‰. Esta incidencia se aproxima a la del estudio EUROCAT del periodo 2008-2012 con 0,92‰ nacidos vivos y 271 casos. El estudio español de Rodríguez Dehli *et al.*, realizado en Asturias de los años 1990–2004 sobre una población de 103.452 nacidos con 8 casos de VDDS encontró

una incidencia de 0,08‰, menos comparable por el menor número de casos de la serie.

En la mayor parte de los estudios clásicos de incidencia, la TF es la CC cianósante más frecuente, por encima de la TGV, no obstante, en el registro EUROCAT la incidencia relativa de TF fue de 0,32‰, frente a 0,40‰ de la TGV.

Por otro lado, Lindinger, Schwedler y Hense (2010) en un estudio de base nacional (PAN: Praevalenzangeborener Herzfehler bei Neugeborenen) en Alemania en el que participaron 260 instituciones registrando 7.245 niños con CC encuentra que la CC cianótica más frecuente fue la TF (2,5% del total de las CC) seguido de la TGA (2,2% del total de las CC).

En nuestro estudio la TF tiene una incidencia del 0,41‰, por encima de la incidencia de la transposición completa de grandes vasos 0,34‰ si excluimos del grupo de las TGV el VDDS.

El estudio de Egbe *et al.*, de 2014, realizado con una metodología en algunos aspectos similar al nuestro encuentra una incidencia de TF de 0,28‰.

La nomenclatura administrativa CIE9MC puede en el caso de la TF tener limitaciones en cuanto a recoger la presentación clínica de las CC. Por ejemplo, algunos corazones con AP y defecto septal ventricular, que es a menudo el extremo final del espectro anatómico de la TF no pueden clasificarse como tal por limitaciones en la codificación.

La atresia de la válvula pulmonar no se puede distinguir de la ausencia congénita de la válvula pulmonar. Aún más problemático es el hecho de que la atresia, estenosis, agenesia e hipoplasia de la arteria pulmonar están agrupadas bajo un mismo código en la nomenclatura CIE9MC.

Otro problema surge con la codificación de los registros con VDDS mediante la codificación CIE9MC. Ésta puede también resultar inexacta en relación a la realidad clínica. La doble salida de ventrículo derecho tiene varios fenotipos: VDDS del tipo de transposición, VDDS del tipo tetralogía, VDDS tipo de CIV, VDDS tipo CIV no comprometida, VDDS con septo íntegro.

La nomenclatura administrativa obliga a todos los pacientes con cualquier VDDS a un único código que es un subtipo de transposición, no permitiendo distinguir entre los distintos tipos clínicos pudiendo algunos de estos subtipos que podrían codificarse como tetralogía o transposición (Strickland *et al.*, 2008).

La incidencia de otras cardiopatías como el CAV (0,45‰), tronco común (0,17‰), AP (0,09‰), DVPAT (0,08‰), fue similar a la literatura (Bernier *et al.*, 2010, Cavero *et al.*, 2012).

El SCIH con una incidencia de 0,13‰, fue menos frecuente que los valores reflejados en la literatura del 0,2‰ (Bernier *et al.*, 2010).

Como hemos referido, en los últimos años de nuestro estudio ha aumentado de forma llamativa el diagnóstico de las comunicaciones interauriculares (49,8% más en el año 2012 respecto al año 2003) habiendo disminuido sin embargo el número de cardiopatías muy graves diagnosticadas como por ejemplo la hipoplasia de ventrículo izquierdo o a la interrupción del arco aórtico (69% menos y 155% menos en el año 2012 respecto al año 2003 respectivamente).

Diversos estudios han demostrado que las formas más graves de cardiopatía se diagnostican con mayor frecuencia intraútero que las formas más leves (Copel, Tan y Kleinman, 1997) lo que probablemente se relaciona con los avances en los métodos de diagnóstico ecográfico obstétrico.

El diagnóstico intraútero de cardiopatías graves como el ventrículo único o la hipoplasia de cavidades izquierdas se acerca 90% en algunas series (Levey *et al.*, 2010).

La mayor parte de las guías clínicas de ecocardiografía intraútero recomiendan una ecografía en el segundo trimestre del tórax del feto que incluya un plano de cuatro cámaras y, si técnicamente es posible, la visualización de los tractos de salida. Por lo tanto cuanto más alterada está la anatomía en el plano de cuatro cámaras es más probable que se reconozca la lesión en una ecografía rutinaria.

De la misma forma, lesiones como el drenaje anómalo pulmonar total y la TGV que no cambian significativamente el aspecto del plano de cuatro cámaras, tiene mayor probabilidad de pasar desapercibidas si solo se evalúa dicho plano. La TGV puede no detectarse porque no siempre es posible visualizar los tractos de salida.

En nuestra serie, en el año 2012 respecto al año 2003, nacieron casi un 70% menos de pacientes con hipoplasia de cavidades izquierdas, un 70% menos de atresia y estenosis tricúspide, y un 60% menos de casos de ventrículo único. En el mismo periodo nacieron un 35% menos de TGV y un 14% más de casos de DVPAT.

Khoshnood *et al.* (2012) en un estudio francés encontró una tasa de interrupciones voluntarias del embarazo del 16,2% en una serie de diagnóstico intraútero de CC.

Es difícil estimar el impacto que la interrupción voluntaria del embarazo ante el diagnóstico de una cardiopatía grave tiene en la disminución de casos de cardiopatía fácilmente identificable en una ecografía obstétrica de rutina pero

es probable que tenga un papel considerable y con el tiempo se experimente una disminución en la incidencia de CC graves.

7.6 INCIDENCIA

La incidencia acumulada en nuestro estudio fue de 13,6‰ nacidos vivos, claramente superior a la de 8‰ nacidos vivos con límites entre 4 y 12‰ que clásicamente se considera la mejor aproximación en la literatura (Mason *et al.*, 2005). En los últimos años, no obstante, se están publicando importantes series con incidencias cercanas al 11‰ nacidos vivos (Egbe *et al.*, 2014 y Lindinger, Schwedler y Hense, 2010) y superiores en países como Suiza con 13,43‰ o Malta con 14,7‰ (Dolk, Loane y Garne, 2011).

Durante el tiempo de estudio se comprueba un aumento de la incidencia desde 11,7‰ en 2003 hasta 15,5‰ en 2012, principalmente a expensas de CC leves especialmente la CIA permaneciendo las CC de gravedad intermedia sin cambios y descendiendo ligeramente las CC muy graves. Excluyendo la CIA de nuestro estudio, la incidencia global de CC sería del 7,29‰, ligeramente inferior a la cifra clásica de 8‰.

La variación en la incidencia entre los distintos estudios puede estar influida por el momento del diagnóstico, la definición de CC, los métodos diagnósticos utilizados y la implantación de sistemas universales de cribado. Inevitablemente, el carácter retrospectivo de la mayor parte de los estudios de incidencia, la posible divergencia en el criterio diagnóstico y la codificación de la CC entre los diferentes centros proveedores de información pueden también condicionar cierta desviación de la estimación.

En comparación con la década de 1970, cuando las CC se diagnosticaban clínicamente y se confirmaban por cateterismo cardíaco, en la actualidad y en

los países con un nivel de asistencia sanitaria desarrollado, a la práctica totalidad de los RN con sospecha clínica o con antecedentes familiares de CC (incluyendo RN asintomáticos) se les realiza una evaluación ecocardiográfica. Como consecuencia, actualmente se identifican lesiones asintomáticas y triviales, que en muchos casos se resuelven en los primeros meses de vida ocasionando un aumento en la incidencia global de las CC.

Este aparente incremento temporal en la incidencia de las CC ya se publicó por Van der Linde *et al.* en el año 2011 en que mostró un aumento constante en la incidencia de las CC de la siguiente manera: 1-2‰ en la década de los años 30, 3-5‰ en la década de los 60, 6-8‰ en la década de los 80, y 8-10‰ nacidos vivos en la última década. La mayor parte de este aumento se ha debido a la variación relativa de la incidencia de CC leves como la CIV, la CIA y el DAP sin cambio aparente en la incidencia de las lesiones cardíacas graves (Van der Linde *et al.*, 2011). Como se ha señalado previamente, nuestro estudio coincide con estos hallazgos detectándose especialmente un incremento en el número de diagnósticos de CIA y DAP.

La incidencia generalmente aceptada para las CC de 8‰ representa la incidencia de las CC detectables más que la cifra real de todas las CC ya que el término CC puede incluir diferentes lesiones con un espectro de importancia clínica variable desde lesiones sin significación clínica y que pueden pasar desapercibidas hasta cardiopatías con elevada mortalidad.

Dependiendo de la edad del paciente muchas formas de CC leves (por ejemplo CIV pequeñas musculares, CIA y DAP pequeños) pueden incluirse o no en los estudios de incidencia dependiendo de la edad del niño en función del momento del estudio y del cierre espontáneo.

Zhao *et al.*, en 2012 publicaron un estudio en el que se estima la prevalencia de las CC mediante el cribado sistemático ecocardiográfico de una muestra de 5.190 RN consecutivos de dos hospitales de segundo nivel en China. La incidencia general de CC fue de 26,6‰ nacidos vivos (CC grave 3,5‰, CC moderada 5,4‰ y CC leve 17,7‰). La prevalencia de las CC detectadas por la evaluación clínica fue de 12,1‰ nacidos vivos. La prevalencia de las CC se redujo a 19,5‰ a los 4 meses de seguimiento, causado en gran parte por la tasa de cierre espontáneo de la CIV muscular.

Actualmente, el uso extendido de la ecocardiografía en las unidades neonatales para la valoración de problemas respiratorios, de la función cardíaca, malformaciones extracardíacas o de soplos de características inespecíficas pueden conducir a diagnósticos de CC poco consistentes. Además, los criterios diagnósticos de la CIA o el DAP en el período neonatal pueden ser en ocasiones ambiguos como se ha referido previamente.

En España existen algunos estudios publicados sobre incidencias de CC aunque con metodología y momento en el tiempo no coincidentes con nuestro estudio como los de Navarra durante el período 1989-1998 (Martínez, Romero y Alzina, 2005) con una incidencia de CC del 8,96‰ nacidos vivos, Asturias durante el periodo 1990-2004 (Rodríguez 2009) con incidencia total media fue de 7,5‰ nacidos vivos y Valencia en el año 2012 (Cavero *et al.*, 2012) con una incidencia de 13,4‰ nacidos vivos.

La comparación de estos resultados debe tomarse con precaución dadas las diferentes metodologías utilizadas en especialmente en Navarra y Asturias. Nuestro estudio resulta más comparable con el estudio Valenciano en cuanto a coincidencia temporal y metodología utilizada a partir del CIE9MC existiendo

una elevada coincidencia entre nuestros resultados y los encontrados en Valencia, 13,4‰, frente a 13,6‰ (IC 95%: 13,5-13,7) en nuestro estudio).

El aumento de incidencia obtenido en nuestra serie por tanto se debe probablemente a un cambio en los métodos diagnósticos, los programas de *screening* y la disponibilidad cada vez mayor de ecocardiógrafos y personal entrenado en ecocardiografía más que un aumento real de la incidencia.

Otro factor que con probabilidad influye en la mayor incidencia de CC detectadas en nuestro estudio deriva del carácter universal de la sanidad en España. Algunos estudios han encontrado una mayor incidencia de CC en los niveles socioeconómicos más elevados que puede estar influido por una mejora en la detección de las CC por un a su vez mejor acceso a pruebas diagnósticas como la ecocardiografía (Egbe *et al.*, 2014).

En nuestro estudio no incluimos ninguna variable que reflejara el estado socioeconómico, por lo que no podemos buscar diferencias en la incidencia entre diferentes niveles socioeconómicos pero el carácter universal en nuestro país de la sanidad, sin coste añadidos en función de las pruebas realizadas, hace que el acceso a medios diagnósticos sea más uniforme que en otros países en los que puede haber distintos niveles de acceso a la sanidad.

Se debe también considerar que nuestra población incluye niños y niñas hasta un año de edad, por lo que habrá un número de pacientes que se diagnostiquen de CC a partir de esa edad por lo que la incidencia sería aún mayor de la encontrada en nuestro estudio.

Wrenl, en un estudio realizado en el Reino Unido, encontraron que el 74% de las CC se diagnosticaron antes del año de edad, 18% entre el primer y el cuarto año, y el 8% entre los 5 y los 13 años (Wren y O'Sullivan, 2001).

Martínez, Romero y Alzina en su estudio realizado en el año 2005 en Navarra, sobre una población de 47.783 niños nacidos en dicha comunidad durante el período 1989-1998, el porcentaje acumulado de diagnóstico de CC fue del 25,3% en las primeras 24 h de vida, del 45% en la primera semana, del 65% en el primer mes y del 83,1% durante el primer año de vida (Martínez, Romero y Alzina, 2005).

No obstante, esta limitación a menores de un año de nuestro estudio no influiría sobre el grupo de cardiopatías graves que debutan habitualmente en épocas precoces de la vida y antes de cumplir el primer año.

7.7 CLASIFICACIÓN EN FUNCIÓN DE LA GRAVEDAD

Si consideramos el grado de utilización de los servicios sanitarios por los pacientes con CC encontramos importantes diferencias en función de la gravedad de la cardiopatía no siendo comparable la atención sanitaria que precisa por ejemplo un neonato inestable con una hipoplasia de cavidades izquierdas frente un niño con una CIV pequeña y sin repercusión hemodinámica.

Esta distinción por gravedad de la cardiopatía puede también ser útil y aplicarse a los estudios de incidencia, dado que el conjunto de lesiones más leves son las más numerosas pudiendo contribuir a la gran variabilidad de la incidencia de diversos estudios.

Igual que en nuestro estudio, diversos autores encuentran que la incidencia de las CC depende principalmente del número de cardiopatías leves (Marelli *et al.*, 2007) y está documentado por varios estudios clásicos que el aumento en la incidencia de las CC con el tiempo se ha debido al aumento de las formas

leves de enfermedad cardíaca (Fixler *et al.*, 1990 y Wren, Richmond y Donaldson, 2000).

Es por lo tanto útil agrupar las CC según su gravedad tanto por la diferente utilización de recursos como por su impacto sobre la incidencia.

Existen muchas clasificaciones de las CC en función de la gravedad de las lesiones que presentan (Connelly *et al.*, 1996, Warnes *et al.*, 2001, Hoffman y Kaplan, 2002, Dolk, Loane y Garne, 2011, Lindinger, Schwedler y Hense, 2010 y Khoshnood 2013).

En la Tabla 81 se comparan tres de estas clasificaciones graduadas en tres niveles de mayor a menor gravedad.

La codificación del CIE9MC, base de nuestro estudio, no permite utilizar ninguna de las clasificaciones usadas con mayor frecuencia en la literatura.

Así, la clasificación de Dolk Loane y Garne, utilizada en los estudios EUROCAT y de referencia en numeroso estudios europeos se basa en la CIE 10 que incluye nuevos códigos como el código Q226: Corazón derecho hipoplásico (hipoplasia de ventrículo derecho, siempre asociado con otras malformaciones cardíacas) que no existente en la clasificación CIE9MC ni código equivalente (Dolk, Loane y Garne, 2011).

La clasificación propuesta por Hoffman, Kaplan y Lindinger, y por Schwedler y Hense se basa en parte en la graduación de la gravedad de distintas lesiones como las estenosis valvulares, la CIV o, el DAP o las CIA. A partir del CIE9MC no se pueden tampoco obtener estos datos pues no existe código para evaluar el grado de gravedad de los defectos septales o las anomalías valvulares.

Tabla 81 Comparacion clasificaciones de gravedad

	Dolk, 2011	Hoffman, 2002	Lindinger, 2010
I	<p>Ventrículo único Ventrículo izquierdo hipoplásico Ventrículo derecho hipoplásico Enfermedad de Ebstein AT</p>	<p>D-TGV TF AP incluyendo AP con válvula pulmonar ausente Ventrículo derecho hipoplásico AT AP con septo íntegro Enfermedad de Ebstein Ventrículo izquierdo hipoplásico IAAo Atresia Mitral Ventrículo único VDDS Truncus arteriosus DVPAT EP crítica VIDS L-TGV CAV CIV grande DAP grande EAo crítica o grave EP grave CoAo crítica</p>	<p>Ventrículo único TF AP con CIV AP con septo íntegro VDDS D-TGA L-TGA, Truncus IAA DVPAT Enfermedad de Ebstein</p>
II	<p>AP Truncus arteriosus CAV Atresia aortica EAo D-TGV TF DVPAT CoAo VDDS Discordancia AV isomerismo auricular tipo Ivemark Otras conexiones cardiacas anómalas Ventana aorto pulmonar Cor triatriatum Estenosis subaortica Malformaciones coronarias Atresia arteria aorta IAAo Conexiones venosas pulmonares anómalas</p>	<p>EAo leve o moderada IAo EP o IP moderada Co Ao no crítica CIA grande CIV compleja</p>	<p>CIV (no incluye CIV pequeñas o musculares) CAV EAo CoA DVPAP</p>
III	<p>CIV CIA EP</p>	<p>CIV pequeñas DAP pequeños EP leve Válvula aortica bicúspide sin EAo o IAo; pueden pasar a gravedad II o III si se deterioran con la edad CIA pequeñas o con cierre espontáneo</p>	<p>CIV (CIV pequeñas o musculares) CIA DAP EP</p>

AP atresia pulmonar, AT atresia tricúspide, CAV canal aurículoventricular, CIA comunicación interauricular, CIV comunicación interventricular, CoAo coartación aórtica, DAP ductus arterioso persistente, DVPAT, drenaje venoso pulmonar anómalo total, EA estenosis aórtica, EP estenosis pulmonar, IAAo interrupción arco aórtico, TF tetralogía de Fallot, VU ventrículo único, TGV transposición de grandes vasos, VDDS ventrículo derecho de doble salida.

Hemos optado la por clasificación de Dolk, Loane y Garne introduciendo algunas modificaciones para adecuarla a los códigos disponibles en la CIE9MC.

Al no disponer de código diagnóstico en la CIE9MC específico de “Corazón derecho hipoplásico” (código Q226 de CIE10) lo hemos asimilado al de AP con septo interventricular íntegro (es decir códigos de CIE9MC: 746.01 siempre que no tenga 745.4) siendo el código 746.01 el indicativo de AP y el 745.4 el de defecto del tabique ventricular.

El término corazón derecho hipoplásico hace referencia a un grupo de enfermedades caracterizadas por una falta de desarrollo de las cavidades derechas en relación con la disminución severa del flujo y secundario a la atresia de las válvulas tricuspídea o pulmonar con septo íntegro.

El sistema de clasificación de enfermedades Orphanet <http://www.orpha.net/> sitúa bajo el epígrafe Corazón derecho hipoplásico (ORPHA98723) -que hace equivalente al código de la CIE-10: Q22.6- los términos AP con septo ventricular intacto e Hipoplasia ventricular derecha aislada.

Otras causas de corazón derecho hipoplásico son la Enfermedad de Ebstein y la AT, estas enfermedades están incluidas en la clasificación de cardiopatías de Dolk y disponen de códigos específicos en la CIE9MC por lo que nuestros resultados pueden ser comparables en este sentido.

La clasificación de Dolk, Loane y Garne por otro lado incluye como cardiopatía de gravedad intermedia (Grupo II) la estenosis aortica y la atresia aortica. El sistema CIE9MC identifica la estenosis aortica (código 746.3) pero no así la

atresia aortica que se incluye dentro del código genérico “SCIH” (código 746.7) que incluye dentro de su epígrafe “atresia, o hipoplasia acentuada, de orificio aórtico o válvula aórtica, con hipoplasia de aorta ascendente y desarrollo defectuoso de ventrículo izquierdo (con atresia de válvula mitral)”. En nuestra clasificación, por tanto los pacientes con atresia aortica estarían incluidos en el grupo de cardiopatías muy graves y no en el grupo de cardiopatías de gravedad intermedia.

Consideramos que la inclusión de la atresia aortica como parte del SCIH e incluirla como cardiopatía muy grave no debería afectar nuestros resultados de forma significativa.

La atresia valvular aórtica es una malformación cardiaca que se encuentra habitualmente participando con otras anomalías estructurales a nivel ventricular izquierdo y que ocasiona un escaso desarrollo de esta cavidad y de su válvula, lo que conforma la malformación cardiaca conocida como SCIH. El SCIH designa a un grupo de malformaciones caracterizadas por un infradesarrollo notable de todo el lado izquierdo del corazón. El lado derecho del corazón esta dilatado e hipertrofiado, y soporta las circulaciones pulmonar y sistémica a través del ductus arterioso permeable. Las anomalías anatómicas específicas comprenden el desarrollo deficiente de la aurícula y el ventrículo izquierdo, la estenosis o la atresia de los orificios aórtico o mitral, y la hipoplasia notable de la aorta ascendente. Con frecuencia, coexisten las atresias tanto aortica como mitral, y la cavidad ventricular izquierda es diminuta o está completamente cerrada.

En presencia de atresia aórtica existe un amplio espectro de lesiones anatómicas como atresia o hipoplasia de válvula mitral y cavidad ventricular

izquierda, hipoplasia moderada de válvula mitral y ventrículo izquierdo, y cavidad ventricular izquierda y válvula mitral con buen desarrollo con o sin CIV asociando hipoplasia de la porción ascendente de aorta que está presente en la mayoría de los casos (Esteban y Cabrera, 1978).

Sin embargo, atresia aórtica no es sinónimo del SCIH ya que puede existir atresia aórtica con ventrículo izquierdo de tamaño normal considerada como una entidad aparte por su origen embriológico pues así como el SCIH se ha demostrado que tiene su origen en una alteración en el orificio izquierdo del canal A-V del embrión, en el caso de atresia valvular aórtica con cavidad ventricular izquierda normal, su origen se debe a una anomalía troncal (Freedom, Smalhorn y Rowe, 1988). Se desconoce la prevalencia de la atresia aortica con cavidad ventricular izquierda normal ya que son pocos los casos reportados o se han reportado como casos aislados.

Utilizando la clasificación de gravedad de nuestro estudio, la proporción de cardiopatías muy graves fue del 3,6%, graves 20,4% y leves 75,8%. Mediante este sistema de clasificación se excluyen del análisis los pacientes con códigos diagnósticos no incluidos en las 3 categorías.

Estos hallazgos son similares a los publicados por Dolk, Loane y Garne en el año 2011 en un estudio europeo del grupo Eurocat entre los años 2000 y 2005 con el sistema de clasificación previamente mencionado encuentran un 4,4% de CC muy graves, 21,5% graves y 63% leves.

La proporción de lesiones cardíacas leves fue relativamente alta en nuestro estudio, pudiendo relacionarse con una alta sensibilidad en la identificación de lesiones menores de forma precoz. Estos datos están en línea con otros estudios que encuentran un aumento significativo en la prevalencia de CC

leves, en particular de defectos del tabique ventricular atribuyéndose este hecho principalmente a mejoras en los métodos diagnósticos (Bosi *et al.*, 2003).

Las malformaciones cardíacas graves representaron un 3,6% de todos los defectos cardíacos, una proporción ligeramente menor que en el estudio Eurocat y de otros estudios de nuestro entorno (Lindinger, Schwedler y Hense, 2010); aunque el sistema de clasificación no es exactamente igual que la planteada en el estudio de Lindinger, Schwedler y Hense el hecho de que en nuestra serie las formas graves son menos frecuentes podría estar influido por la detección prenatal de la lesión y posterior interrupción voluntaria del embarazo resultando en una disminución de los defectos graves.

El estudio EUROCAT recoge datos de varios países europeos, con legislaciones distintas en cuanto a la interrupción voluntaria del embarazo y con diferentes grados de implantación de programas de cribado de malformaciones intraútero.

En España no es posible, a través de la codificación CIE9MC, conocer el número de interrupciones voluntarias del embarazo que se llevan a cabo por malformación fetal cardíaca puesto que no se codifica de forma específica.

No obstante, en un estudio realizado en la región del Greater Paris, Francia, (Khoshnood *et al.*, 2012) sobre una población de 317.538 nacimientos, el número total de CC fue de 2.867, incluyendo 2.348 nacidos vivos (82%), 466 interrupciones del embarazo (16,2%) y 53 muertes fetales (1,8%), por lo que no resulta aventurado pensar que en España puede haber un número significativo de interrupciones del embarazo motivadas por malformaciones cardíacas fetales.

En cuanto a la incidencia por grupos de gravedad, en nuestro estudio las formas muy graves muestran una incidencia media de los 10 años de estudio del 0,39‰ nacidos vivos, las graves 2,19‰ nacidos vivos y las formas leves 8,10‰ nacidos vivos.

Dolk, Loane y Garne en el año 2011 en el estudio EUROCAT encuentra una incidencia de las formas más graves del 0,29‰ nacidos vivos, la de gravedad intermedia 1.4‰ nacidos vivos y las formas leves 4.11‰ nacidos vivos. Comparando ambos resultados, nuestro estudio tiene una mayor incidencia global principalmente por una mayor proporción principalmente de formas leves.

En nuestro período de estudio se observa un incremento en el número de CC leves (de 6,49‰ en 2003 a 9,93‰ en 2012), un descenso en las muy graves (de 0,52‰ en 2003 a 0,33 ‰ en 2012) manteniéndose el grupo de las graves sin cambios importantes con una incidencia media del 2,19‰ en el periodo de estudio.

Analizando la evolución temporal a lo largo de los 10 años de estudio de los distintos grupos de gravedad, el grupo de muy graves (que engloba las CC tipo ventrículo único, ventrículo izquierdo hipoplásico, ventrículo derecho hipoplásico, enfermedad de Ebstein y AT), se observa una disminución progresiva de su incidencia desde 0,52‰ nacidos vivos en el año 2003 a 0,33‰ nacidos vivos en el año 2012.

Este hallazgo podría estar condicionado como ya ha sido mencionado por el hecho de ser cardiopatías más fácilmente detectables en el diagnóstico prenatal, por una mayor implantación y mejora del diagnóstico intraútero en los

últimos años en nuestro país, y una potencial interrupción voluntaria del embarazo en una proporción considerable de estos casos.

La evolución temporal de las cardiopatías graves (que engloba las CC tipo AP, Truncus arterioso, atresia aortica/estenosis aortica, TGV, tetralogía de Fallot, DVPAT, CoAo, VDDS, cor triatriatum, estenosis subaortica, malformaciones de las arterias coronarias, IAAo, conexiones venosas pulmonares anómalas) se ha mantenido prácticamente constante en la década de estudio.

La evolución temporal de las cardiopatías más leves (CIV, CIA, EP) muestra un aumento progresivo en la década de estudio pasando de 6,49‰ nacidos vivos en 2003 a 9,93‰ nacidos vivos en 2012, siendo este aumento especialmente llamativo en los últimos cinco años, hecho que puede estar en relación, como ya se ha comentado, con la mejora de la atención perinatal con disponibilidad de ecocardiograma y personal cualificado con realización de ecocardiografías previa al alta de recién nacidos con soplo inespecíficos.

Al estudiar la incidencia acumulada por CCAA encontramos que Aragón es la CA con incidencia más altas (24,65‰ nacidos vivos), mientras que Navarra, el País Vasco, Ceuta y Melilla presentan la menor incidencia acumulada.

Al realizar la estandarización de la incidencia por CA con la media nacional (valores esperados si el riesgo fuera la media del estado español), encontramos que en Aragón el riesgo de nacer con una CC es 1,81 veces superior a la del resto de España, mientras que en otras CCAA están por debajo de lo esperado con valores RIE inferiores a 1: Madrid Comunidad Valenciana, Cataluña, Murcia, Andalucía, Melilla, Ceuta, País Vasco o la Comunidad Foral de Navarra donde el riesgo de nacer con CC se reduce hasta en un 35%.

En el estudio de incidencia por provincia encontramos que Teruel es la provincia con una incidencia más alta (35,89‰ nacidos vivos), seguido de Palencia, Burgos, Castellón y Zaragoza. Al calcular la Razón de Incidencia Acumulada Estandarizada (tomando como estándar la media española) encontramos que las diferencias entre provincias se mantienen. En Teruel el riesgo de nacer con una CC es casi 3 veces superior a la media española (RIE: 2,63), mientras que en Guipúzcoa el riesgo se reduce a la mitad que en el resto de España (RIE: 0,56).

La incidencia más baja con 7,6 casos/1.000 nacidos vivos se presenta en Guipúzcoa, seguidos de Navarra, Vizcaya y Sevilla.

No hemos encontrado estudios en la bibliografía consultada que analicen estos datos a nivel nacional para establecer comparaciones.

Estos resultados deben tomarse no obstante con precaución. Por un lado, dada la metodología del estudio basado en la codificación CIE9MC, una distinta sistemática de codificación con un mayor o menor grado de exhaustividad en el momento del alta hospitalaria puede influir en los resultados. Sería necesario probablemente en este sentido comparar los sistemas de codificación entre los diferentes centros o CCAA

Por otro lado, el pequeño tamaño muestral en algunas provincias (11.341 nacidos vivos en Teruel en el periodo de estudio) ocasiona una baja consistencia a estos datos y la estimación puede ser imprecisa.

7.8 MORTALIDAD

Nuestro estudio evalúa la mortalidad de niños ingresados que tienen en su diagnóstico de alta por éxitus códigos de CC.

En un número importante de casos, las CC puede ser la causa principal de la muerte pero en otros la CC puede ser solo contribuyente al éxitus (muerte relacionada con CC). Esta cuestión solo podría ser solventada analizando los certificados de fallecimiento de todos los pacientes y que los mismos fueran emitidos con alto rigor científico clasificando la patología de base como causa subyacente principal y causa contribuyente secundaria a la muerte no siendo posible acceder a esta información.

Al comparar los datos de la literatura sobre la mortalidad por CC deben interpretarse en el contexto de la medicina, la atención quirúrgica disponible en la región estudiada y el momento del estudio. De manera significativa las tasas de mortalidad más bajas se han encontrado en los informes más recientes de los países occidentales. Moons *et al.* reportó en 2009 una TM del 4% entre los niños que nacen con CC en Bélgica en 2002, y Dilber y Malcic encontraron una TM de 3,8% en niños croatas con CC en el año 2010. Khoshnood *et al.*, publican en 2012 en un estudio de cohorte de base poblacional hasta 1 año de edad en Francia desde mayo 2005 a Abril 2008, con una mortalidad infantil global en niños con CC del 6.4%.

La mortalidad encontrada en nuestro estudio de 4,58% se aproxima a la de los países de nuestro entorno con las consideraciones debidas a las distintas metodologías empleadas. Así, la mortalidad de Moons *et al.*, del 4% es de un periodo de seguimiento de cinco años aunque la mayor parte de los pacientes fallecieron en su estudio durante los primeros seis meses de vida.

En España existe un estudio, no comparable con el nuestro por la diferencia en el momento de realización puesto que analiza los periodos 1978-1983 y 1984-1990, de Guía *et al.* comparando la evolución de las CC en un hospital de nivel

terciario de referencia para toda la CA de Murcia (España) De forma retrospectiva, analiza los datos comprobando que produjo un descenso de la mortalidad en el período 1984-1990, con respecto al período 1978-1983, del 28 al 21,7% (Guía *et al.*, 2001).

Este importante descenso de la mortalidad de los pacientes con diagnóstico de CC está bien establecido en la literatura debiéndose a la mejoría de las condiciones de diagnóstico y tratamiento de los pacientes.

El evolutivo durante los 10 años de nuestro estudio indica una tendencia global a disminuir en el número de éxitos en los niños con CC con el tiempo, este hallazgo es coincidente también con la literatura (Gilboa *et al.*, 2010).

Así, la proporción de niños con diagnóstico de CC que mueren durante su ingreso en nuestro estudio desciende desde el 5,3% en el año 2003 al 3,7% del año 2012 siendo la probabilidad de morir en el año 2012 un 9% menor que en año 2003 ($p < 0,05$). Debemos considerar no obstante, que este hecho puede estar influido por la mejora en las técnicas y cuidados pero también por el efecto del aumento de incidencia de formas leves que se registra en los últimos años del estudio.

Debido a que la mortalidad por CC es una función tanto de la incidencia de la enfermedad como de la tasa de letalidad asociada es difícil saber si los cambios en la mortalidad global de las cardiopatías reflejan los cambios de uno o ambos componentes. Sabemos que la incidencia de las CC está aumentando a expensas de CC leves con baja TM mientras que las CC graves mantienen una incidencia más estable. Con esta consideración, el patrón de disminución de la mortalidad global también puede resultar de un aumento de incidencia producto del aumento de formas leves.

No obstante la reducción general de la mortalidad de las CC refleja probablemente también, en mayor o menor medida, el resultado de la mejora en el diagnóstico y el tratamiento de estos pacientes.

La mortalidad del 4,58% de nuestro es significativamente menor que la encontrada por Martínez, Romero y Alzina en su estudio realizado en Navarra durante el periodo 1989-1998 y publicado en 2005. En el citado estudio en una cohorte de 47.783 recién nacidos se diagnostican 428 CC (incidencia 8,96‰) con una mortalidad del 10%. No obstante debemos considerar que en nuestro estudio el seguimiento se limita a un año por lo que la mortalidad será mayor que la encontrada de 4,58% al existir pacientes que fallezcan después del año de vida.

En caso de seleccionar los pacientes que hayan sido sometidos a un procedimiento quirúrgico y/o hemodinámico, en nuestro estudio, el porcentaje medio de éxitos durante el periodo analizado aumenta significativamente hasta el 12,9% hallazgo que puede estar relacionado con la mayor gravedad del grupo de pacientes. No obstante se observa una disminución progresiva también en este grupo de pacientes desde 15% en 2003 a 10% en 2012 motivado muy probablemente por la mejora de las técnicas diagnósticas, intervencionistas y quirúrgicas y por los cuidados perioperatorios.

Es difícil comparar el porcentaje de niños menores de un año sometidos a procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos sobre el aparato cardiovascular que fallecen pues no hemos encontrado en la literatura poblaciones descritas similares nuestro estudio.

Romley *et al.*, encuentran una mortalidad global de cirugía de las CC del 4% sobre una muestra de 35.446 pacientes con una edad media en el momento de

la cirugía de 2,7 años (Romley *et al.*, 2014), aunque las poblaciones no son comparables, el hecho de la mayor mortalidad en nuestro grupo puede deberse a que se limita a niños menores de edad seleccionando probablemente las cardiopatías más graves y que precisan procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos a edades más precoces de la vida

El riesgo de morir es un 16% superior en el caso de ser varón que de ser mujer siendo esta diferencia estadísticamente significativa. Este hallazgo puede estar relacionado con la mayor proporción encontrada en nuestro estudio de CC graves y muy graves en los varones frente a una mayor proporción de cardiopatías leves en las mujeres. Lindinger, Schwedler y Hense (2010) encuentran también un predominio de sexo femenino entre las CC leves y un predominio de varones entre las lesiones más graves

Es difícil conocer si el diagnóstico prenatal de CC mejora la supervivencia de estos pacientes. Algunos estudios indican que la detección prenatal de las CC está asociado a una disminución de la morbilidad y la mortalidad (Bonnet *et al.*, 1999, Tworetzky *et al.*, 2001 y Blyth *et al.*, 2008). No obstante, en algunos países, el diagnóstico intraútero también puede estar asociado con la interrupción de la gestación de fetos afectados por CC, lo que podría conducir a una falsa disminución de la mortalidad por CC. Aunque los estudios poblacionales sugieren que la interrupción de la gestación de fetos afectados por CC no es responsable de una gran disminución de la incidencia de CC en los nacidos vivos (Montana *et al.*, 1996) la frecuencia de la interrupción del embarazo varía ampliamente según el tipo de CC, la presencia de otras condiciones como por ejemplo cromosomopatías (Crider, Olney y Cragan,

2008), la legislación o las características religiosas y culturales del país en cuestión.

Al estudiar la edad de fallecimiento de los pacientes con diagnóstico de CC encontramos que sucede de media a los 30,33 días.

Al comparar los periodos neonatal precoz, tardío y post-neonatal encontramos que la mortalidad más alta se registra en el período neonatal precoz siendo la mortalidad menor en el resto. De los 2.970 pacientes que mueren en el tiempo del estudio, 2.191 (73,8%) lo hace la primera semana de vida, 161 (5,4%) entre el 7 y el 28 día de vida y 618 (21,8%) entre los 29 días y el año de vida.

Khoshnood *et al.*, publican en 2012 en un estudio de cohorte de base poblacional hasta 1 año de edad con una cohorte de 317.538 nacimientos en Francia desde mayo 2005 a Abril 2008, con una mortalidad infantil global en niños con CC del 6.4% suponiendo la mortalidad neonatal el 60% de la mortalidad infantil. Estos resultados variaron sustancialmente entre las distintas categorías de gravedad de las CC. En este estudio se encuentra una incidencia del 7,4‰ nacidos vivos. Es posible que el aumento de mortalidad aparente respecto a nuestros resultados pueda deberse a una diferente población de cardiopatas con un mayor número de cardiopatías leves en nuestra población dada la importante diferencia en la incidencia. No se pueden comparar ambas poblaciones al utilizar diferentes sistemas de clasificación de las cardiopatías.

En nuestro estudio, la mortalidad neonatal fue del 79% frente al 60% del estudio de Khoshnood *et al.* concentrando nuestra población la mayor mortalidad durante la primera semana de vida. Este hallazgo puede estar influido por otros factores de comorbilidad que no han sido contemplados en

nuestro estudio como prematuridad o la presencia de otras malformaciones asociadas.

Al analizar la edad con el sistema de agrupación de pacientes APR-GRD que asigna a cada paciente un nivel de gravedad de la enfermedad, encontramos que la edad media no varía de forma significativa (29,6 días en el grupo de mayor gravedad, frente a 32,1 días el de menor gravedad), si bien el nº de éxitus se incrementa hasta en un 22% a mayor nivel de gravedad. Sin embargo, al analizarlo por niveles de mortalidad la edad en los que presentan mayor riesgo de mortalidad es significativamente inferior (24,8 días) frente a los 36,63 días de edad media en los que presentan menor riesgo de mortalidad. El rango en mortalidad bruta aumenta hasta en un 44%. No hemos encontrado estudios en la literatura para comparar nuestros resultados.

Por CA de nacimiento encontramos que la proporción de éxitus es más alta en Ceuta y Melilla, resultado que no es valorable dado que el número de casos en estas CCAA es muy bajo. Es Murcia y Andalucía donde la mortalidad de los menores de 1 año con diagnóstico de CC aparece más elevada. Cantabria es la CA con menor mortalidad. Si bien, estos datos se corresponden con la mortalidad bruta sin realizar ajustes por gravedad de los pacientes.

Si evaluamos la mortalidad de los pacientes por CA del hospital donde se atiende el paciente, encontramos que la Región de Murcia seguida de Andalucía son la que presenta mayor mortalidad, de nuevo estos datos se corresponden con la mortalidad bruta sin realizar ajustes por gravedad de los pacientes.

Si evaluamos la mortalidad de los pacientes sometidos a cirugía y/o hemodinámica por CA del hospital donde se atiende el paciente, encontramos

que Andalucía es la que presenta mayor mortalidad, mientras que la Comunidad Valenciana y Cataluña presentan las menores proporciones no obstante de nuevo estos datos se corresponden con la mortalidad bruta sin realizar ajustes por gravedad de los pacientes.

En el estudio de mortalidad por tipo de CC encontramos que el SCIH (mortalidad 45,7%) y la Interrupción del arco aórtico (mortalidad 32,4%) son las que presentan una mortalidad total más alta, mientras que la CIA es la de menor TM (2,8%).

Si comparamos la mortalidad según el tipo de cardiopatía con épocas relativamente recientes es llamativa la mayor supervivencia de cardiopatías que antes tenían una mortalidad muy elevada. Así, en el estudio de Guía *et al.* previamente mencionado y que analiza los periodos 1978-1983 y 1984-1990, en un hospital de nivel terciario de referencia para toda la CA de Murcia encontraron que la mortalidad de la hipoplasia de cavidades izquierdas con fue del 100% (frente al 45,7% en nuestro estudio), la del DVPAT con el 85,7% (frente al 20,9% de nuestro estudio), el ventrículo único con el 75% (frente al 19,6%% de nuestro estudio) hallazgo que refleja probablemente la mejora de las técnicas y cuidados perioperatorios surgidos en los últimos años.

En relación a estudios comparable con el nuestro (Moons *et al.*, 2008), encontramos que la TM en nuestro estudio es similar en cardiopatías muy graves como el SCIH (45,7% en nuestro estudio frente al 50%) y mejor en algunas cardiopatías moderadas como la TF (8,1% frente a 17%).

7.9 TASA DE MORTALIDAD INFANTIL

En nuestro estudio encontramos una TM infantil global en España en pacientes ingresados con diagnóstico de CC de 6,23 por 10.000 nacidos vivos, superior a

las cifras recogidas en la literatura pudiendo no obstante existir limitaciones metodológicas para establecer comparaciones.

Gilboa *et al.*, (2010) encuentran una TM de 4,14 por 10.000 nacidos vivos utilizando diferente metodología pues la fuente de datos para calcular la mortalidad por CC en menores de un año son los certificados de defunción registrados en los Estados Unidos en el periodo 1.999-2006 por lo que puede verse influido por la calidad y exhaustividad de la cumplimentación de los certificados ya que como el autor refleja, una de las limitaciones principales del estudio es la propia fuente de datos que resulta en ocasiones poco definida pues en el 34% de los casos la causa de la muerte se designó como CC inespecífica (Gilboa *et al.*, 2010).

Moons *et al.*, En una serie de 111.225 nacimientos en el año 2002 en Bélgica detectaron 921 niños con CC con una mortalidad del 4% lo que supone una TM de 3,3 por 10.000 nacidos vivos, inferior a la tasa de nuestro estudio del 6,23 por 10.000 nacidos vivos; este hallazgo podría estar influido en parte por el bajo tamaño muestral en el estudio belga (37 muertes). Khoshnood *et al.* (2012) encuentra en Francia una tasa de mortalidad infantil del 4,73 por 10.000 nacidos vivos.

Es importante resaltar que la TM por CC, se ha mantenido prácticamente constante a lo largo de los diez años del periodo de estudio, salvo en el año 2012 que experimenta un pequeño descenso.

Si consideramos los pacientes que fallecen con diagnósticos de CC en relación a la mortalidad de todos los menores de un año en España vemos que la proporción de cardiópatas han supuesto aproximadamente un 18% de media.

Esta proporción a lo largo del periodo de estudio presenta una ligera tendencia a aumentar del 15,87% al 18,87% en 2012.

Dado que la tendencia de la mortalidad infantil global tiende a disminuir a lo largo del periodo de estudio (1.733 muertes en menores de un año en 2003, tasa 39,22 por 10.000, frente a 1.404 muertes en 2012, tasa 30.88 por 10.000) esta disminución no se debe a una mejora en la mortalidad en las CC sino por una disminución en la mortalidad de otras causas de muerte en menores de un año.

No obstante debe considerarse que nuestro estudio no analiza otras comorbilidades de los pacientes que pueden influir en la mortalidad como la presencia de otras malformaciones congénitas.

En nuestro estudio, de los 5.261 pacientes que precisaron cirugía con circulación extracorpórea fallecieron 601 pacientes lo que supone un 11,4%. En relación a la mortalidad de la cirugía de las CC no existen muchas publicaciones en nuestro país. García-Hernández *et al.*, publicaron en 2012 un artículo en relación a los marcadores pronósticos de mortalidad en el postoperatorio de las CC. En su estudio, que incluyó 186 niños intervenidos con circulación extracorpórea, entre abril del 2007 y junio del 2009, la mortalidad hospitalaria fue del 13,4%. Aunque no es comparable pues la población de su estudio tiene una edad media de 11 meses (2-61 meses) y utiliza el sistema de clasificación de categorías según el método RACHS-1 no disponible en nuestro estudio si parece coincidir con nuestros resultado pudiendo deberse la mayor mortalidad en el estudio de García-Hernández el reflejar la actividad de un centro de referencia con una complejidad por encima de la media nacional.

Rodríguez Puras *et al.* publican en 2014 un estudio en relación a la morbilidad y mortalidad de los pacientes con transposición completa de grandes arterias intervenidos mediante cirugía de corrección arterial. De forma retrospectiva analizan los registros clínicos de todos los pacientes consecutivos operados mediante cirugía de intercambio arterial desde 1985 hasta 2010. Se intervinieron 155 pacientes, con una mortalidad quirúrgica (antes del alta hospitalaria o en el periodo de 30 días después de la cirugía de corrección anatómica) de 11,6% de los casos durante el periodo de 25 años, reduciéndose con el tiempo, del 19% en 1985-1998 al 8% en 1998-2010.

En nuestro grupo, analizando la mortalidad en los primeros 30 días después de una operación de intercambio arterial (código de procedimiento correspondiente a 35.84), sobre 976 intervenciones realizadas ésta fue del 11,33%, por encima del 8% del estudio de Rodríguez Puras *et al.*, que puede reflejar la diferencia de la media nacional frente a un servicio en particular aunque se debe tener en cuenta que en nuestro estudio no se analizan otros factores de comorbilidad.

La TM global por CA más alta la presentó Murcia, La Rioja y Aragón, por encima de 8 éxitus por 10.000 nacidos vivos, mientras que Cantabria, seguido de Madrid y Extremadura fueron las que tuvieron tasas más bajas todas por debajo de 5 éxitus por 10.000 nacidos vivos. No se consideran que los datos de Ceuta y Melilla sean valorables por el bajo número de casos

Las diferencias se mantienen en el análisis por sexos, encontrando una mayor mortalidad en los niños en Andalucía (8,47 casos por 10.000 nacidos vivos) con respecto a los datos de mortalidad global.

Al realizar la estandarización de la mortalidad por CA con respecto a la media nacional (comparación con los valores esperados si la mortalidad fuera la media del estado español), encontramos que en Murcia, La Rioja y Aragón la mortalidad en pacientes diagnosticados de CC es hasta un 30% superior al resto de las CCAA. No se consideran que los datos de Ceuta y Melilla sean valorables por el bajo número de casos

Cantabria se sitúa como la CA con menor probabilidad de morir con un diagnóstico de CC, menos del 48% que en el resto de CCAA, seguido de Madrid y Extremadura.

Estos resultados se deben interpretar con precaución pues se trata de una tasa global de todos los niños con diagnóstico de CC y no tiene en cuenta factores importantes de comorbilidad que pueden influir en los resultados de como son la presencia de malformaciones graves asociadas, cromosomopatías o la prematuridad entre otros.

Cuando se estandariza la mortalidad por CA teniendo en cuenta 2 sistemas de clasificación de gravedad de pacientes (agrupación de pacientes APR-GRD) y de la propia CC clasificándola en función de la gravedad se presentan algunos cambios respecto a los datos sin estandarizar.

Los *All Patient Refined* o APR-GRD, se han establecido como el estándar para ajustes por gravedad de la enfermedad y riesgo de mortalidad.

Al estandarizar por el concepto de riesgo de mortalidad APR-GRD en las 4 subclases que indican la probabilidad de morir en el proceso, encontramos que Andalucía es la que presenta una mortalidad más alta (un 36% mayor que la media) seguida de Canarias y País Vasco (que superan el 25% de mortalidad con respecto a la media nacional). Es decir, cuando introducimos un factor

corrector de la gravedad de los procesos atendidos el patrón de mortalidad entre CCAA cambia. Es el caso de Murcia, donde la mortalidad sin estandarizar por el riesgo de morir era de 1,52 REM, mientras que en este análisis la probabilidad baja a 1,11 REM.

Por otro lado, al estandarizar por la gravedad de las CC que presentan graduadas en tres niveles de mayor a menor gravedad, encontramos que Murcia es la que presenta una mortalidad más alta (un 63% mayor que la media) seguida de Andalucía, Melilla y País Vasco (que superan el 10% de mortalidad con respecto a la media nacional).

Es decir, cuando introducimos un factor corrector de la gravedad de las CC el patrón de mortalidad entre CCAA cambia también.

Si bien, cada criterio mide distintos aspectos: la clasificación por gravedad de la cardiopatía evalúa únicamente la patología cardiológica mientras que el riesgo de mortalidad de los APR-GRD incluye además otros diagnósticos que pueden complicar el cuadro al representar una comorbilidad adicional.

Sin embargo, hay CCAA con resultados similares en los dos análisis como es Andalucía o País Vasco con un riesgo de mortalidad por encima de la media nacional. Por otro lado, Cantabria, Castilla La Mancha o Castilla y León se mantienen por debajo de la media en ambos ajustes.

Si bien el análisis realizado tiene en cuenta la complejidad de los pacientes estos resultados pueden estar muy condicionados por la exhaustividad y calidad de la codificación, base de este estudio.

7.10 DERIVACIONES ENTRE COMUNIDADES AUTÓNOMAS

Al estudiar sobre el total de altas generadas por los pacientes con CC la distribución de las derivaciones entre CCAA encontramos que hay un flujo

lógico de pacientes desde CCAA que no disponen de cirugía o hemodinámica infantil a la CA que si cuenta con esta cartera de servicios.

El porcentaje que derivan las CCAA que no tienen cirugía, varía desde el 65% de Ceuta hasta el 16,9% de las Islas Baleares.

Por otro lado, Madrid y Cataluña prácticamente no derivan pacientes y son los receptores de la mayoría de los traslados.

Cataluña recibe pacientes principalmente de Aragón y las Islas Baleares mientras que Madrid recibe pacientes del resto de CCAA.

Madrid es la principalmente receptora de pacientes para realización de procedimientos; el 57,3% de los procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos realizados en la Comunidad de Madrid se realizan en pacientes procedentes de otras CCAA siendo Cataluña la segunda CA receptora de pacientes para realización de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos con un 13,3% de los procedimientos realizados en pacientes procedentes de otras CCAA.

Este mapa es congruente con el reparto de recursos especializados concentrados fundamentalmente en grandes ciudades.

7.11 PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS Y/O HEMODINÁMICOS

Con la clasificación de casos en los que se ha realizado cirugía cardíaca o procedimientos hemodinámicos, encontramos que un 15% de las altas con diagnóstico de CC han precisado procedimientos (cirugía y/o hemodinámica).

Se observa una tendencia descendente en el número de niños que precisan de una cirugía o procedimientos hemodinámicos lo que podría explicarse por la tendencia a realizar menos procedimientos paliativos y más cirugías correctoras.

Martínez, Romero y Alzina (2005), en un estudio de la incidencia de las CC en Navarra en el periodo 1989-1998, encontró que con una incidencia del 8,96‰ nacidos vivos el 30,8% de las cardiopatías reciben un tratamiento invasivo: un 25,4%, cirugía cardíaca; un 6,4%, cateterismo intervencionista, y un 1%, ambos métodos.

No es comparable con nuestro estudio que se limita a niños menores de un año, no incluyendo los pacientes que precisan cirugía o procedimientos hemodinámicos a partir de esta edad. Existe además diferencias importantes en la incidencia de nuestro estudio (13,6 vs 8,96) en probable relación con la inclusión de un porcentaje mayor de cardiopatías leves y que por tanto no precisarían procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos. Es probable también que se realizaran en el periodo 89/98 mayor número de procedimientos paliativos frente a la realización de cirugías correctoras definitivas en el periodo de nuestro estudio.

Moons *et al.*, (2008) en una revisión de 921 niños con CC en 111.225 nacimientos, y con una incidencia de 8,3‰ nacidos vivos encontró que el 39% de los niños, fue sometido a cirugía o procedimientos hemodinámicos. Esta diferencia podría estar relacionada con la inclusión de niños de mayor gravedad en el grupo de Moons respecto a nuestra serie y también con el hecho que nuestro estudio se limita a niños menores de un año por lo que no se recogen la cirugía ni los procedimientos hemodinámicos que se realizan a partir de esa edad.

Durante el periodo de estudio se realizaron, 17 trasplantes cardiacos, 5.261 cirugías con circulación extracorpórea para cirugía cardiaca abierta, 1.061 ampliaciones de defecto existente en tabique interauricular (Rashkind), 976

correcciones de TGV, (Jatene/switch arterial) o 746 reparaciones totales de TF en los 10 años de estudio entre otros procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos.

Estas cifras pueden estar condicionadas por la calidad y la exhaustividad de la codificación pues en ocasiones puede ser complejo encuadrar en la base de codificación administrativa los distintos procesos quirúrgicos y/o hemodinámicos.

El Ministerio de Sanidad, en su documento de Criterios, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del SNS (disponible en <http://www.msssi.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/>) estima que en España se realizan al año 2000 cirugías cardíacas infantiles, el 60% con circulación extracorpórea. No hemos encontrado datos para la población menor de un año.

Existen diversos estudios en el campo de la cirugía cardíaca pediátrica que correlacionan el volumen de los casos tratado y los resultados clínicos.

Si bien la relación entre una menor mortalidad en los centros hospitalarios con un número elevado de cirugías cardíacas, ha sido establecida, no se cumple esta premisa en todos los casos, ya que existen hospitales y cirujanos con un número limitado de cirugías con buenos resultados (Lundstrom *et al.*, 2004; Jacobs, *et al.*, 2002).

La Academia Americana de Pediatría, en 1991, publicó las recomendaciones para centros que practican cirugía cardíaca y consideró que podrían ser rentables si: ofrecían atención a una población de 30.000 nacidos vivos cada

año; si realizaran anualmente 100 cirugías cardíacas (de ellas 75% con circulación extracorpórea) y 150 cateterismos.

El Comité de Cardiopatías Congénitas de la Asociación Europea de Cirujanos Cardiorácicos (EACTS), publicó las siguientes recomendaciones a las instituciones donde se lleva a cabo cirugía cardíaca: a) El número de pacientes intervenido por año debe ser de un mínimo de 250; b) En cuanto a RN y menores de un año el número de casos debe ser ≥ 100 casos por año; c) Cada cirujano debe realizar un mínimo de tres intervenciones por semana y de 126 por año; d) en relación a unidades con un menor volumen de casos (≤ 250 pacientes intervenidos por año) se les puede considerar como Hospitales funcionales si los resultados son similares a los centros que manejan mayores volúmenes.

Al limitarse nuestro estudio a la población menor de un año no se puede estimar el número medio teórico de procedimientos que se realizan en los 17 centros con cirugía cardíaca infantil de España ni compararlos por tanto con los estándares recomendados.

7.12 UTILIZACIÓN DE RECURSOS SANITARIOS

En nuestro estudio la medición de la casuística hospitalaria se ha realizado mediante los sistemas de clasificación de pacientes, que analizan una serie de variables del episodio (edad, diagnóstico, procedimientos, estado al alta) para construir una nueva variable respecto a la que sean homogéneos los pacientes asignados a un mismo grupo. El sistema de clasificación de pacientes más utilizado en la actualidad es el sistema de los GRD, habiéndose convertido en una herramienta fundamental para conocer cómo funciona un servicio hospitalario en relación con el resto de los de su entorno y que aporta a

clínicos y a gestores un lenguaje común que hace posible plantear objetivos de mejora de la eficiencia y de la calidad de la asistencia (Jiménez-Puente , García-Alegría y Lara-Blanquer, 2010).

El análisis de los procesos atendidos nos ha permitido comparar diferentes CCAA y provincias, ajustando por casuística en parámetros de eficiencia del manejo de los pacientes.

Las CC son procesos con un alto consumo de recursos en el sistema sanitario (Connor, Gauvreau y Jenkins *et al.*, 2005) por lo que es importante conocer su impacto económico y su capacidad de mejora en un entorno sanitario público.

Las CC además representan una patología importante en los menores de 1 año pues el GRD 626 (Neonato, peso al nacer mayor de 2.499 g, sin procedimiento quirúrgico significativo con múltiples problemas mayores o ventilación mecánica +96 horas) y el GRD 627 (Neonato, peso al nacer mayor de 2.499 g, sin procedimiento quirúrgico significativo con problema mayor) se encuentran entre los 10 GRD más frecuentes de este grupo de edad según datos del Ministerio de Sanidad, y agrupando al 18% de los diagnósticos realizados en este grupo de edad (Indicadores Generales del CMBD. Evolutivo 2000-2012).

En nuestro estudio, estos GRD son los 2 más frecuentes de los estudiados y han agrupado a un 38% de los pacientes. Estos GRD incluidos en la Categoría Diagnóstica Mayor 15 “Recién nacidos y neonatos con patología en período neonatal”, son GRD médicos que agrupan a neonatos con menos de 29 días de vida el día del ingreso cuyo peso al nacer fue mayor de 2.499 gramos a los que no se les ha practicado una intervención quirúrgica mayor. Además, presentan dos o más problemas catalogados como mayores o se les ha practicado ventilación mecánica de más de 95 horas en el caso del GRD 626

mientras que en el 627 tienen sólo un problema mayor o han precisado ventilación mecánica. Entre los problemas mayores se encuentran las CC además del síndrome del distress respiratorio, infecciones como septicemia, neumonía o meningitis, hemorragia cerebral, asfixia grave, insuficiencia renal o enterocolitis necrotizante (Laguna y Arbelo, 2010)

Para valorar los parámetros de gestión, se ha estudiado también la EM de los procesos atendidos que fue de 15,99 días (D.E: 25,63 días). Al compararlo con la EM de los niños menores de 1 año en los hospitales españoles para el total de procesos atendidos encontramos que es de 5,88 días de media, lo que supone que esta patología consume casi el triple de recursos que la media nacional.

Al analizar la EM por tipo de AP-GRD quirúrgico y médico, encontramos que los pacientes quirúrgicos generaron estancias más altas, de hasta 29,79 días de EM (16,76 días más que los GRD médicos) lo que es muy superior a los datos publicados por el Ministerio con una EM de la Cirugía Cardíaca Infantil en menores de 1 año de 19,45 días (datos del portal estadístico del Ministerio de Sanidad explotación del 2005 al 2013).

Se analizó la EM como indicador de consumo de recursos en función de la gravedad del proceso de cada paciente, encontrando que entre el nivel 1 (7,81 días, D.E: 9,3) y el nivel 4 de gravedad (41,06 días, D.E: 48,4) la EM se incrementa hasta 4 veces. Se analiza también la EM con respecto al riesgo de morir de cada paciente, encontrando que la diferencia en EM entre nivel 1 y nivel 4 fue de 27,73 días, lo que sería una EM 2,79 veces superior entre el primer y último nivel de mortalidad. El incremento en la EM según se aumenta el nivel de gravedad y de mortalidad es un dato que refuerza la consistencia del

sistema de clasificación APR-GRD desde el punto de vista de medición de la gravedad de los procesos atendidos. No hemos encontrado estudios de nuestro entorno en la bibliografía consultada para establecer comparaciones.

Otro indicador de la importancia que tiene esta patología es el estudio del peso medio de las altas atendidas en este tipo de pacientes que fue de 2,63 (D.E: 3,33), lo que indica que las CC son patologías con un alto consumo de recursos sanitarios, es decir más de 2 veces la media nacional que se sitúa en 1,03 (Indicadores Generales del CMBD. Evolutivo 2000-2012. Portal estadístico del Ministerio de Sanidad y Consumo).

En un análisis por CCAA, encontramos que País Vasco y Madrid son las comunidades que han tratado patologías con un consumo de recursos más intenso, mientras que Extremadura y Asturias serían las que atienden a una patología menos compleja. Ceuta y Melilla, por su bajo número de altas, no se consideran resultados valorables.

En el caso de los GRD que incluyen un procedimiento quirúrgico el peso es más alto que en los médicos debido a un intensivo consumo de recursos relacionado con la cirugía. Por ello, el peso medio es más alto en las CCAA que tienen este tipo de recurso especializado.

El porcentaje de reingresos en los pacientes estudiados fue de 10,15%, lo que probablemente refleja la gravedad y la necesidad de cuidados especializados de esta patología.

El IEMA es otro de los parámetros de gestión utilizado en nuestro análisis. Siempre que el IEMA esté por debajo de 1 indicará un mejor funcionamiento que el estándar, es decir, el hospital habrá tratado a sus pacientes con una

estancia menor que si el estándar hubiera tratado a estos mismos pacientes, y por lo tanto, con menor consumo de recursos.

Hemos encontrado que Canarias y Navarra han tratado a sus pacientes con CC con un funcionamiento un 14% peor que la media nacional en los 10 años de estudio, mientras que Castilla y León y Cataluña se comportaron con un funcionamiento 6,4% mejor que el estándar.

Se han calculado los ingresos potenciales que se podrían generar en cada CA si fuera capaz de reducir su EM hasta los valores del estándar.

Al analizar el comportamiento de las CCAA encontramos que el IEMA no es uniforme. Galicia y Canarias y Murcia presentaron un exceso de estancias en el tratamiento de estos pacientes, mientras que Cataluña y Castilla-León fueron las más eficientes.

Dentro de las CCAA que mayor número de altas manejan Cataluña, la Comunidad Valenciana y Madrid son las que mejor han gestionado a estos pacientes, mientras que Andalucía podría haber tratado 103 más en el caso de haberse comportado con los parámetros de la media nacional.

En un análisis por CA, encontramos que Madrid y el País Vasco son las comunidades que han tratado patologías con mayor peso medio, mientras que Extremadura y Asturias serían las que atienden una patología con menor peso.

En un análisis por complejidad de los procesos atendidos, Madrid ha tratado pacientes con CC un 18,5% más complejas que el resto, seguido de el País Vasco. No hemos encontrado en la bibliografía ningún estudio que presente resultados comparativos, incluso algunos describen la dificultad de encontrar referencias de comparación válidas (Jiménez-Puente, García-Alegría y Lara-Blanquer, 2010).

El análisis de las diferencias en la gestión no ha sido objeto de este estudio, pero diversas publicaciones demuestran que hay variabilidad en el uso elevado de recursos para la cirugía cardíaca infantil (Connor, Gauvreau y Jenkins 2005).

8 LIMITACIONES

Los resultados de este estudio deben interpretarse a la luz de las limitaciones metodológicas.

Una limitación que presenta el CMBD para los estudios clínicos es que se basa en los datos de un informe clínico, lo que puede implicar diferencias según la exhaustividad del médico que cumplimenta la historia clínica y realiza el informe de alta, así como de la pericia del codificador y de la correcta cumplimentación de las variables administrativas, habiendo sido observado en nuestro país una alta variabilidad en su cumplimentación y calidad en diferentes hospitales (Librero *et al.*, 1998). Por esto, la calidad de los datos clínicos del CMBD utilizados puede suponer un sesgo en su utilización con finalidades de gestión o evaluación de la calidad, así como en los estudios epidemiológicos.

Las CC representan además un amplio espectro de anomalías con una considerable variabilidad en su anatomía y gravedad y con implicaciones clínicas y quirúrgicas muy variadas. En España se utiliza de forma mayoritaria la CIE9MC para describir lesiones cardíacas. No obstante la precisión de la CIE9MC para describir las CC puede presentar dificultades para el clínico y a su vez el codificador puede tener dificultades para la correcta codificación de algunas CC así como para la codificación de los procedimientos sobre el aparato cardiovascular. A tal efecto resulta clarificadora la Unidad técnica de ayuda a la codificación CIE9MC de las Cardiopatías Congénitas publicada por el Ministerio de Sanidad en el año 2008 (Anexo 2).

No disponemos datos de la uniformidad de la codificación en cada CA sobre esta patología determinada. Si hubiera diferencias en la calidad de la

codificación, las CCAA que mejor codificasen pueden condicionar un incremento de la incidencia de CC. Lo mismo sucede con aquellas que mejor hayan codificado diagnósticos secundarios, pues podrían incrementar la gravedad o el peso de los procesos atendidos. Al contrario sucedería con aquellas que codifican con menos diagnósticos y/o dígitos.

Por las propias características del estudio y su base de datos existen otras limitaciones:

- Se han perdido aquellos pacientes cuyo diagnóstico se haya realizado en consulta sin generar ningún episodio de hospitalización, si bien correspondería a las CC más leves, que no requieren ingreso para diagnóstico o tratamiento y que no se detectan al nacimiento..
- Algunos hospitales privados no remiten el CMBD al Ministerio de sanidad por lo que se ha podido perder un subgrupo de pacientes.
- Se incluyeron en el estudio los nacidos vivos en los que se detectó una CC durante el primer año de vida, no siendo valorados diagnósticos en edades superiores al año de vida.
- No se incluyen los fallecimientos intraútero con defectos cardíacos graves, ni las interrupciones voluntarias del embarazo por malformación cardíaca.
- Como el estudio valora la distribución geográfica de las CC en España, se han excluido las altas con residencia desconocida o en el extranjero.
- Como se realiza un análisis por sexos, se ha eliminado las altas con sexo ambiguo o desconocido.
- En el CIE9MC existen algunos códigos inespecíficos y que no permiten su análisis de forma aislada para el análisis de incidencias por los tipos de

cardiopatías específicos. Estos códigos se han recogido dentro del estudio en una categoría determinada “otros” no analizándose de forma individualizada.

- Algunos códigos del CIE9MC no forman parte de ninguna de las tres categorías de CC por gravedad planteadas en el estudio por lo que no han sido analizadas.

9 CONCLUSIONES

1. La probabilidad de nacer con una CC en España fue de 13,6‰ nacidos vivos, superior a la de 8‰ que clásicamente se considera la mejor aproximación en la literatura
2. Este aumento de la incidencia se produce principalmente a expensas de cardiopatías leves especialmente la CIA, en probable relación con el uso extendido de la ecocardiografía en unidades neonatales y al propio sistema de codificación CIE9MC.
3. El momento en que se realiza el diagnóstico de la CC influye de forma significativa también en la incidencia. Cuando éste se realiza en edades muy precoces se pueden incluir algunas CC del tipo CIA, CIV o DAP que puede experimentar cierre espontáneo
4. Se observa una disminución a lo largo del tiempo de estudio de la incidencia de las CC más graves que podría estar relacionado con una mayor implantación y mejora del diagnóstico prenatal y una potencial interrupción voluntaria del embarazo en algunos de estos casos.
5. El riesgo de nacer con una CC no es uniforme en España presentando Aragón la mayor incidencia y Navarra y el País Vasco la menor incidencia.
6. La proporción media de niños con diagnóstico de CC que mueren en nuestro estudio es de 4,58% dentro de los límites de los países de nuestro entorno, falleciendo el 73,8% de los pacientes en la primera semana de vida.
7. Las CC constituyen una causa importante de mortalidad infantil, el riesgo de morir es mayor en el caso de ser varón que además presentan mayor

- proporción de CC graves y muy graves frente a una mayor proporción de cardiopatías leves en las mujeres.
8. Pese a los avances en los cuidados y la cirugía persisten algunos tipos de CC con elevada mortalidad.
 9. La mortalidad no ha mostrado un patrón uniforme en España, presentando Murcia y Andalucía mayor mortalidad que la media nacional.
 10. Madrid y Cataluña son las principales CCAA receptoras de pacientes derivados para realización de cirugía cardíaca y/o hemodinámica.
 11. Las CC son procesos con un alto consumo de recursos en el sistema sanitario consumiendo casi el triple de recursos que la media nacional para este grupo de edad.
 12. La gestión de estos pacientes muestra diferencias entre CCAA. De las CCAA que mayor número de altas tratan, Cataluña, la Comunidad Valenciana y Madrid son las que presentan una gestión más eficiente.

10 BIBLIOGRAFIA

Albert D. (2014) "Introducción al estudio de las cardiopatías congénitas", en *Cruz Tratado de Pediatría*. Editores: Moro M, Málaga S, Madero L. Editorial Médica Panamericana Madrid.

Allen MC. (2008) "Neurodevelopmental outcomes of preterm infants". *Curr Opin Neurol*, 21 (2):123-128

Alsan BH, Schultheiss TM. (2002) "Regulation of avian cardiogenesis by Fgf81 signaling". *Development*, 129:1935-43.

American Academy of Pediatrics (1991) "Guidelines for Pediatric Cardiology Diagnostic and Treatment Centers". *Pediatrics*, 87:576-580.

American Academy of Pediatrics (2002) "Guidelines for Pediatric Cardiovascular Center". *Pediatrics* 109:544-549.

Amorim L, Pires C, Lana A, Campos AS, Aguiar RA, Tibúrcio JD, Siqueira AL, Mota CC, Aguiar MJ. (2008) "Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants". *J Pediatr* 84:83-90

Anderson RH, Webb S, Brown NA, Lamers W, Moorman A. (2003) "Development of the Heart: 2) Septation of the atriums and ventricles". *Heart* 89: 949-58.

Andrews RE, Simpson JM, Sharland GK, Sullivan ID, Yates RW. (2006) "Outcome after preterm delivery of infants antenatally diagnosed with congenital heart disease". *JPediatr*. 148(2):213-216

Arias López I, Martínez Tallo E , Campo Sanpedro F, Cardesa García JJ. (2008) "Incidencia de las cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz". *AnPediatr (Barc)* 69(1):23-7.

Bajolle F, Zaffran S, Bonnet D. (2009) "Genetics and embryological mechanisms of congenital heart diseases". *Arch Cardiovasc Dis* 102:59-63.

Baldwin HS, Dees E. (2012) "Embriology and physiology of the cardiovascular system". En: Gleason CA, Devaskar SV, editores. *Avery's diseases of the newborn*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders.

Baltaxe E, Zarante I. (2006) "Prevalence of congenital heart disease in 44,985 newborns in Colombia". *Arch Cardiol Mexico* 76:263-268

Beck S, Wojdyla D, Say L, Betran AP, Merialdi M, Requejo JH, Rubens C, Menon R, Van Look PF. (2010) "The worldwide incidence of preterm birth: a systematic review of maternal mortality and morbidity". *Bull World Health Org*. Jan;88(1):31-8

Beekman RH. (1995) "Coarctation of the aorta". En: Emmanoulides G, Rienmenschneider T, Allen H, Gutgesell H (eds.). *Moss and Adams. Heart*

Disease in Infants, Children and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins; p. 1111-33.

Benavides-Lara A, Faerron Ángel J, Umaña Solís L, Romero Zúñiga JJ. (2011) "Epidemiology and registry of congenital heart disease in Costa Rica" *Rev PanamSaludPublica*. Jul;30(1):31-8.

Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI (2010) "The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts". *SeminThoracCardiovascSurgPediatr Card SurgAnnu*. 13(1):26-34.

Blyth M, Howe D, Gnanapragasam J, Wellesley D. (2008) "The hidden mortality of transposition of the great arteries and survival advantage provided by prenatal diagnosis". *BJOG*. 115:1096 –1100.

Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A, Erickson JD. (2001) "Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997". *Circulation*. 103:2376-2381

Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner J, Sidi D. (1999) "Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality". *Circulation*. 99:916–918.

Bosi G, Garani G, Scorrano M, Calzolari E; IMER Working Party. (2003) "Temporal variability in birth prevalence of congenital heart defects as recorded by a general birth defects registry" . *J Pediatr* 142 : 690–698

Bostan OM, Cil E, Ercan I. (2007) "The prospective follow-up of the natural course of interatrial communications diagnosed in 847 newborns". *Eur Heart J* 28: 2001–5.

Botto LD, Correa A, Erickson JD. (2001) "Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects". *Pediatrics*. 107:e32-e40

Botto LD, Correa A. (2003) "Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival". *Progress in Pediatric Cardiology*. 18:111-121 *Cardiol* 2002, 39(12):1890–1900.

Carlgren LE. (1959) "The incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg 1941-1950". *Br Heart J* 21:40-50

Calderón Colmenero J, Curi-Curi PJ (2014) "Desarrollo embriológico del sistema cardiocirculatorio". En: *Cruz Tratado de pediatría*. Editores: Moro M, Málaga S, Madero L. Editorial Médica Panamericana

Carrasco Moreno J. I, Sánchez Andrés A. (2014) "Anomalías del origen de las grandes arterias" en *Cruz Tratado de Pediatría*. Editores: Moro M, Málaga S, Madero L. Editorial Médica Panamericana Madrid.

Cavero C, Zurriaga O, Pérez Panadés J, Barona Vilar C, Martos Jiménez C. (2013) "Variación temporal y distribución geográfica de las cardiopatías congénitas en la Comunitat Valenciana". *AnPediatr (Barc)*. Sep;79(3):149-56.

- Celoria GC, Patton RB. (1959) "Congenital absence of the aortic arc" *h. Am Heart J* 58: 407.
- Centella T, Igual A, Hornero F. (2013) "Cirugía cardiovascular en España en el año 2011. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica Cardiovascular" *CirCardiov.* 20(2):74-88
- Chadha S, Singh N, Shukla D. (2001) "Epidemiological study of congenital heart disease". *Indian J Pediatr*;68:507-510
- Chang RKR, Klitzner TS. (2002) "Can regionalization decrease the number of deaths for children who undergo cardiac surgery?" A theoretical analysis. *Pediatrics* 109(2):173-181.
- Chatelain P. (2000) "Children born with intra-uterine growth retardation (IUGR) or small for gestational age (SGA): long term growth and metabolic consequences". *Endocrine regulations* 33: 33-36.
- Chen F, Pai JY (2008) "The economic evaluation of a health screening program on congenital heart disease for school children in Taichung, Taiwan". *Asia Pac J Public Health* 20:307-316
- Clasificación internacional de enfermedades (2012) 9.^a revisión modificación clínica CIE-9-MC 8.^a edición enero 2012 editado por el *Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad, Secretaría General Técnica*. Madrid.
- Cloarec S, Magontier N, Vaillant M, Paillet C, Chantepie A. (1999) "Prevalence and distribution of congenital heart diseases in Indre-et-Loire. Evaluation of prenatal diagnosis (1991-1994)". *Arch Pediatr* 6:1059-1065
- Codificación Clínica con la CIE-9-MC Unidad Técnica de la CIE-9-MC para el Sistema Nacional de Salud "Cardiología, Hipertensión Arterial y Enfermedad Cerebrovascular" (2008) *boletín número 30 octubre 2008 Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad, Secretaria General Técnica Centro de Publicaciones* Madrid
- Connelly MS, Webb GD, Somerville J, Warnes CA, Perloff JK, Liberthson RR, Puga FJ, Collins-Nakai RL, Williams WG, Mercier LA, Huckell VF, Finley JP, McKay (1996) "Canadian Consensus Conference on Adult Congenital Heart Disease". *Can J Cardiol* 395-452.
- Connor JA, Gauvreau K, Jenkins K. (2005) "Factors Associated With Increased Resource Utilization for Congenital Heart Disease". *Pediatrics* 116:3689-3695
- Copel JA, Tan AS, Kleinman CS. (1997) "Does a prenatal diagnosis of congenital heart disease alter short-term outcome?" *Ultrasound Obstet Gynecol* (4):237-41.
- Crider KS, Olney RS, Cragan JD. (2008) "Trisomies 13 and 18: population prevalences, characteristics, and prenatal diagnosis, metropolitan Atlanta, 1994-2003". *Am J Med Genet A* 146:820-826.
- Department of Health and Human Resources. (1985) "Vital statistics of the United States. Vol. II. Mortality". Washington DC: DHHR. 5.

Dilber D, Malčić I. (2010) "Spectrum of congenital heart defects in Croatia". *Eur J Pediatr*. May;169(5):543-50.

Dolk H, Loane M, Garne E, for the European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group (2011). "Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005". *Circulation* 123:841–849.

Du ZD, Roguin N, Wu XJ. (1998) "Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates". *Cardiol Young* 8:500–5.

Egbe A, Uppu S, Stroustrup A, Lee S, Ho D, Srivastava S. (2014) "Incidences and sociodemographics of specific congenital heart diseases in the United States of America: an evaluation of hospital discharge diagnoses" *PediatrCardiol*. Aug;35(6):975-82.

Esteban I, Cabrera A. (1978) "Aortic atresia with normal left ventricle and intact ventricular septum". *Chest* 73: 883-884.

EUROCAT Central Registry, University of Ulster. The status of health in the European Union: Congenital malformations. Disponible en: www.eurocat.ulster.ac.uk/pdf/special-report-con-malfs.pdf

Lozada C, Caner N, Otón L, Parra J, Marimón E, Gómez MD (2012). "Factores etiopatogénicos de la prematuridad en el hospital universitario Sant Joan de Deu de Barcelona" *Prog Obstet Ginecol*, 55(8):381-384

Fixler DE, Pastor P, Chamberlin M, Sigman E, Eiler CW. (1990) "Trends in congenital heart disease in Dallas county births 1971–1984", *Circulation* 81:137–142.

Franklin RC, Jacobs JP, Krogmann ON, Beland MJ, Aiello VD, Colan SD, Elliott MJ, William Gaynor J, Kurosawa H, Maruszewski B, Stellin G, Tchervenkov CI, Walters Iii HL, Weinberg P, Anderson RH. (2008) "Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: historical perspectives and The International Pediatric and Congenital Cardiac Code". *Cardiol Young* 18(Suppl. 2): 70–80.

Freedom R, Smalhorn J, Rowe R. (1988) "Aortic atresia is not synonymous with hypoplastic left heart syndrome: an analysis of the variable expression of hearts with aortic atresia and a "normal" left ventricle", *Pediatric Cardiology* 9:196.

García-Cavazos R, Gómez-Saviñón VG. (2011) "Embriogénesis cardiovascular". En: Ruesga-Zamora EA, Saturno-Chiu G, editores. *Cardiología*. 2a ed. México: Manual Moderno; 55-60.

García-Hernández JA, Benítez-Gómez IL, Martínez-López AI, Praena-Fernández JM, Cano-Franco J, Loscertales-Abril M. (2012) "Marcadores pronósticos de mortalidad en el postoperatorio de las cardiopatías congénitas" *AnPediatr (Barc)*. Dec;77(6):366-73.

Garg V. (2006) "Insights into the genetic basis of congenital heart disease". *Cell Mol Life Sci*. 63:1141-8.

- Giancarlo M, Hanif F. (2007) "Intrauterine growth restriction. How to manage and when to deliver". *Clinical Obst & Gynecology*. 50:497-509.
- Gilboa SM, Salemi JL, Nembhard WN, Fixler DE, Correa A. (2010) "Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006", *Circulation*. Nov 30;122(22):2254-2263.
- Gitler AD, Zhu Y, Ismat FA, Lu MM, Yamauchi Y, Parada LF, Epstein JA. (2003) "Nf1 has an essential role in endothelial cells". *Nate Genet*. 33:75-9.
- Gómez-Gómez M, Danglot-Banck D, Santamaría-Díaz H, Riera-Kinkel C. (2012) "Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológica del corazón" (Segunda Parte) *Rev Mex Pediatr* 79(3); 144-150.
- Gómez-Gómez M, Danglot-Banck D, Santamaría-Díaz H, Riera-Kinkel C. (2012) "Desarrollo embriológico y evolución anatomofisiológica del corazón" (Primera Parte) *Rev Mex Pediatr* 79(2); 92-101.
- González-Cordero L, Salazar-Brenes L, Salazar-Vargas C. (2000) "Cardiopatías congénitas en el Hospital México". *RevMed Costa Rica Centroam*. 57:47-57.
- Guía JM, Bosch V, Castro FJ, Téllez C, Mercader B, Gracián M. (2001) "Factores influyentes en la evolución de la mortalidad de las cardiopatías congénitas. Estudio sobre 1.216 niños en la Comunidad Autónoma de Murcia" (1978-1990). *RevEspCardiol* 54: 299-306.
- Guía JM, Téllez C, Castro FJ, Garnica B, Bosch V, Gracián M. (2002) "Aspectos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas: estudio sobre 1216 niños de Murcia". *ActaPediatrEsp* 60:250-258.
- Guitti J. (2000) "Epidemiological characteristics of congenital heart diseases in Londrina, Paraná south Brazil". *ArquBrasilCardiol* 74:395-404
- Health Canada (2002). "Congenital anomalies in Canada - a perinatal health report. Ottawa"; *Health Canada*: Available at: http://www.phacaspc.gc.ca/publicat/cac-acc02/pdf/cac2002_e.pdf
- Helgason H, Jonsdottir G. (1999) "Spontaneous closure of atrial septal defects". *PediatrCardiol* 20:195-9.
- Hoffman J IE, Kaplan S, Liberthson R. (2004) "Prevalence of congenital heart disease". *Am Heart J* 147: 425-39.
- Hoffman J, Chistianson R (1978) "Congenital heart disease in a cohort of 19.502 births with long-term follow-up". *Am J Cardiol* 42:641-647.
- Hoffman JIE, Kaplan S. (2002) "The incidence of congenital heart disease", *J Am Coll Cardiol* 39:1890-900.
- Hoffman JIE. (1969) "The natural history of congenital isolated pulmonic and aortic stenosis". *Ann Rev Med* 20:15-28.

Hu Z, Yuan X, Rao K, Zheng Z, Hu S. (2014) "National trend in congenital heart disease mortality in China during 2003 to 2010: a population-based study". *J ThoracCardiovasc Surg*. Aug;148(2):596-602.

Ionescu-Ittu R, Marelli AJ, Mackie AS, Pilote L. (2009) "Prevalence of severe congenital heart disease after folic acid fortification of grain products: time trend analysis in Quebec, Canada". *BMJ* 338:b1673.

Indicadores Generales del CMBD. Evolutivo 2000-2012. *Portal estadístico del Ministerio de Sanidad y Consumo*. <http://pestadistico.inteligenciadegestion.msssi.es>

Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. (2002) "Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease". *J ThoracCardiovasc Surg*. 123:110-8.

Jenkins KJ, Newburger JW, Lock JE, Davis RB, Coffman GA, Iezzoni LI. (1995) "In-Hospital Mortality for Surgical Repair of Congenital Heart Defects: Preliminary Observations of Variation by Hospital Case load". *Pediatrics* 95:323-330.

Jiménez Puente A, García-Alegría J, Lara-Blanquer A. (2010). "Sistemas de información para clínicos I. Cómo conocer qué tipo de pacientes se atienden en nuestros hospitales". *Rev Clin Esp*. 210(6):298–303

Kapoor R, Gupta S. (2008) "Prevalence of congenital heart disease, Kanpur, India". *Indian Pediatr* 45:309-311.

Khalil A, Aggarwal R, Thirupuram S, Arora R. (1994) "Incidence of congenital heart disease among hospital live births in India". *Indian Pediatr*. 31:519-527

Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thioulin AC, Jouannic JM, Magnier S, Delezoide AL, Magny JF, Rambaud C, Bonnet D, Goffinet F; EPICARD Study Group. (2012) "Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study". *Heart*. Nov;98(22):1667-73.

Khoshnood B1, Loane M, Garne E, Addor MC, Arriola L, Bakker M, Barisic I, Bianca S, Boyd P, Calzolari E, Doray B, Draper E, Gatt M, Haeusler M, Melve KK, Latos-Bielenska A, McDonnell B, Mullaney C, Nelen V, O'Mahony M, Pierini A, Queisser-Luft A, Randrianaivo H, Rankin J, Rissmann A, Salvador J, Tucker D, Verellen-Dumoulin C, Wellesley D, Zymak-Zakutnya N, Dolk H. (2013) "Recent decrease in the prevalence of congenital heart defects in Europe". *J Pediatr*. Jan;162(1):108-13.

Khoury MJ, Erickson JD, Cordero JF, McCarthy B.J. (1988) "Congenital malformations and intrauterine growth retardation: A population study". *Pediatrics*. 82:83-90.

Kleinman CS. (2006) "The echocardiogram assessment of pulmonary atresia with intact ventricular septum". *Cath Cardiovasc Int* 68: 131-5.

Laas E, Lelong N, Thioulin AC, Houyel L, Bonnet D, Ancel PY, Kayem G, Goffinet F, Khoshnood B; EPICARD Study Group. (2012) "Preterm birth and

congenital heart defects: a population-based study". *Pediatrics*. Oct;130(4):e829-37

Laguna J, Arbelo G. (2010) *Manual de descripción de los Grupos Relacionados por el Diagnóstico* Osakidetza. Servicio vasco de salud.

Laverriere AC, Macneill C, Mueller C, Poelmann RE, Burch JB, Evans T. (1994) "GATA-4/5/6, a subfamily of three transcription factors transcribed in developing heart and gut". *J Biol Chem*. 269:23177-84.

Lee PA, Chernausek S, Hokken-Koelega A, Czernichow P. (2003) "International small for gestational age advisory board consensus development conference statement: management of short children born small for gestational age, april 24-october 1, 2001". *Pediatrics*, 111: 1253-1261.

Levey A, Glickstein JS, Kleinman CS, Levasseur SM, Chen J, Gersony WM, Williams IA. (2010) "The impact of prenatal diagnosis of complex congenital heart disease on neonatal outcomes". *Pediatr Cardiol*, 31(5):587-97.

Lim MK, Hanretty K, Houston AB, Lilley S, Murtagh EP. (1992) "Intermittent ductal patency in healthy newborn infants: demonstration by colour Doppler flow mapping". *Arch Dis Child*. 67:1217-8.

Lindinger A, Schwedler G, Hense H-W. (2010) "Prevalence of Congenital Heart Defects in Newborns in Germany: Results of the First Registration Year of the PAN Study (July 2006 to June 2007)". *Klin Padiatr*. 222: 321-326.

Lloyd TR, Beekman RH, 3rd. (1994) "Clinically silent patent ductus arteriosus" (letter). *Am Heart J*. 127:1664-5.

Lundstrom NR, Berggren H, Bjorkhem G, Jögi P, Sunnegårdh J. (2004) "Centralization of Pediatric Heart Surgery in Sweden". *Pediatric Cardiology* 21:353-357.

Manetti A, Pollini I, Cecchi F, De Simone L, Cianciulli D, Carbone C, Romanelli A, Bianchi F, Dolara A. (1993) "The epidemiology of cardiovascular malformations. III. The prevalence and follow-up of 46,895 live births at the Careggi Maternity Hospital, Florence, in 1975-1984". *Gion Ital Cardiol* 23:145-152

Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Iltu R, Rahme E, Pilote L (2007) "Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution". *Circulation* 115: 163-72.

Marín-García J. (2004) "Cardiología pediátrica en la era de la genómica". *Rev Esp Cardiol*. 57:331-46.

Marín-García J. (2009) "Genética molecular de las cardiopatías congénitas". *Rev Esp Cardiol*. 62(3):242-5.

Marino B, Digilio MC. (2000) "Congenital heart disease and genetic syndromes: specific correlation between cardiac phenotype and genotype". *Cardiovasc Pathol*. 9:303-15.

Martínez JM, Río M, Bennasar M, Hernández-Andrade E, Gratacós E. (2007) Exploración anatómica cardíaca: Ecocardiografía fetal". En: Gratacos E, Gómez R, Nicolaides K, Romero R, Cabero L, editores. *Medicina fetal*. 1.a ed. Madrid: Ediciones Panamericana; p. 317-22.

Martínez P, Romero C, Alzina V. (2005) "Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998)". *Rev EspCardiol* 58(12):1428-1434.

Mason CA, Kirby RS, Sever LE, Langlois PH. (2005) "Prevalence is the preferred measure of frequency of birth defects". *BirthsDefects Res A Clin Mol Teratol* 73:690 –2.

Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Lindberg H, Sorland SJ. (2000) "Outcome of congenital heart defects—a population-based study". *Acta Paediatr.* 89: 1344–51.

Meberg A, Otterstad JF, Froland G, Sorland S, Nitter-Hauge S. (1994) "Increasing incidence of ventricular septal defect caused by improved detection rate". *Acta Paediatr.* 83:653-7.

Menacker F Martin JA. (2008) "Expanded health data from the new birth certificate, 2005". *Natl Vital Stat Rep.* 56(13):1–9.

Mendieta-Alcántara GG, Santiago-Alcántara E, Mendieta-Zerón H, Dorantes-Piña R, Ortiz de Zárate-Alarcón G, Otero-Ojeda GA. (2013) Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México" *GacMedMex.* Nov-Dec;149(6):617-23.

Mildh L, Pettilä V, Sairanen H, Rautiainen P. (2007) "Predictive value of paediatric risk of mortality score and risk adjustment for congenital heart surgery score after paediatric open-heart surgery". *Interact CardiovascThorac Surg.* 6:628---31.

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (2012) "Informe anual del Sistema Nacional de Salud", disponible en www.msssi.gob.es

Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. (1971) "Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history". *Circulation.* Mar;43(3):323-32.

Monroy-Muñoz IE, Pérez-Hernández N, Vargas-Alarcón G, Ortiz-San Juan G, Buendía-Hernández A, Calderón-Colmenero J, Ramírez-Marroquín S, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi P, Martínez-Rodríguez N, Rodríguez Pérez JM. (2013) "Cambiando el paradigma en las cardiopatías congénitas: de la anatomía a la etiología molecular" *Gac Med Mex.* Mar-Apr;149(2):212-9.

Moons P, Sluysmans T, De Wolf D, Massin M, Suys B, Benatar A, Gewillig M (2009) "Congenital heart disease in 111 225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century" *ActaPaediatr.* Mar;98(3):472-7.

Moorman A, Webb S, Brown NA, Lamers W, Anderson RH. (2003) "Development of the Heart: 1) formation of the cardiac chambers and arterial trunks". *Heart.* 89: 806-14.

Moorman AEM, Brown N, Anderson RH. (2010) "Embriology of the heart". En: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernobsky G, editors. *Pediatric cardiology*. 3a ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, Elsevier. 37-55.

Ooshima A, Fukushige J, Ueda K. (1995) "Incidence of structural cardiac disorders in neonates: an evaluation by color Doppler echocardiography and the results of a 1-year follow-up". *Cardiology* 86:402-6.

Pedersen LM, Pedersen TA, Ravn HB, Hjortdal VE. (2008) "Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot". *Cardiol Young*. 18: 423-9.

Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, Gelb BD, Giglia TM, Goldmuntz E, McGee G, Sable CA, Srivastava D, Webb CL (2007) American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. "Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics". *Circulation*. 115:3015-38.

Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. (2003) "The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations". *PediatrCardiol* 24:195-221

Regidor E, Gutierrez-Fisac JL, Alfaro M. (2009) "Indicadores de Salud 2009. Evolución de los indicadores del estado de salud en España y su magnitud en el contexto de la Unión Europea". Madrid: *Ministerio de Sanidad y Política Social*

Rodríguez Dehli C, Ariza Hevia F, Riaño Galán I, Moro Bayón C, Suárez Menéndez E, Mosquera Tenreiro C, García López E. (2009) "Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Asturias durante el periodo 1990-2004". *AnPediatr (Barc)*. Dec;71(6):502-9.

Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. (2000) "Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective". *J Epidemiol Community Health* 54: 660-6.

Rudolph AM. (2001) "Aortic arch obstruction". En: *Congenital Diseases of the Heart Clinical-Physiological considerations*. Nueva York Futura Armonk. NY USA.

Rueda F, Garcia I. (2014) "Defectos septales cardíacos y cardiopatías con cortocircuitos izquierda-derecha" en *Cruz Tratado de Pediatría*. Madrid, Editorial Panamericana.

Samanek M, Slavik Z, Zborilova B, Hrobonová V, Vorísková M, Skovránek J. (1989) "Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91,823 live-born children". *PediatrCardiol* 10:205-211

- Samanek M. (2000) "Congenital heart malformations: prevalence, severity, survival and quality of life". *Cardiol Young* 10:179-185.
- Sands AJ, Casey FA, Craig BG, Dornan JC, Rogers J, Mulholland HC. (1999) "Incidence and risk factors for ventricular septal defect in "low risk" neonates". *Arch Dis Child Fetal Neonatal* Ed 81:F61-3.
- Shah G, Singh M, Pandey T, Kalakheti BK, Bhandari GP. (2008) "Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital". *Kathmandu Univ Med J* 6:33-36
- Solana R, García-Guereta L. (2010), "Coartación de aorta e interrupción del arco aórtico". En *Protocolos Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas*. Disponible en: <http://www.secardioped.org/modules.php?name=webstructure&lang=ES&idwebstructure=21>
- Stephensen S, Sigfússon G, Eiríksson H, Sverrisson JT, Torfason B, Haraldsson A, Helgason H. (2002) "Congenital heart defects in Iceland 1990-1999". *Laeknabladid* 88:281-287
- Strickland MJ, Riehle-Colarusso TJ, Jacobs JP, Lacour-Gayet FG, Tchervenkov CI, Mavroudis C, Correa A. (2008) "The importance of nomenclature for congenital cardiac disease: implications for research and evaluation". *Cardiol Young* 18(Suppl 2):92e100.
- Subramanyan R, Joy J, Venugopalan P, Sapru A, al Khusaiby SM. (2000) "Incidence and spectrum of congenital heart disease in Oman". *Ann Trop Paediatr* 20:337-341.
- Sung RYT, So LY, Ng HK, Ho JK, Fok TF. (1991) "Echocardiography as a tool for determining the incidence of congenital heart disease in newborn babies: a pilot study in Hong Kong". *Int J Cardiol* 30:43-47
- Tandon R, Edwards JE (1974) "Tricuspid atresia. A re-evaluation and classification". *J Thorac Cardiovasc Surg*. Apr;67(4):530-42.
- Tanner K, Sabine N, Wren C. (2005) "Cardiovascular malformations among preterm infants". *Pediatrics*. 116(6). e833-838.
- Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. (2001) "Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome". *Circulation*. 103:1269-1273.
- Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roos-Hesselink JW (2011) "Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis". *J Am Coll Cardiol*. Nov 15;58(21):2241-7.
- Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, Somerville J, Williams RG, Webb GD. (2001) "Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life". *J Am Coll Cardiol*. 37:1170-5.

Welke KF, Diggs BS, Karamlou T, Ungerleider RM. (2009) "Comparison of pediatric cardiac surgical mortality rates from national administrative data to contemporary clinical standards". *Ann Thorac Surg.* Jan;87(1):216-22; discussion 222-3.

Welke KF, Jacobs JP, Jenkins KJ. (2005) "Evaluation of quality of care for congenital heart disease". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 8:157-67.

Wren C, O'Sullivan JJ. (2001) "Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life". *Heart.* 85: 438–43.

Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. (2008) "Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations". *Arch Dis Childhood* 93:F33-F35

Wren C, Richmond S, Donaldson L. (2000) "Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations". *Heart* 83:414–9.

Wu MH, Chen HC, Lu CW, Wang JK, Huang SC, Huang SK. 2010 "Prevalence of congenital heart disease at live birth in Taiwan". *J Pediatr.* May;156(5):782-5.

Zabala JI, Conejo L. (2014) "Cardiopatías congénitas del ventrículo derecho y del tracto de salida del ventrículo derecho". En *Cruz Tratado de Pediatría.* Madrid, Editorial Panamericana.

Zhao QM1, Ma XJ, Jia B, Huang GY (2013) "Prevalence of congenital heart disease at live birth: an accurate assessment by echocardiographic screening". *Acta Paediatr.* 102(4):397-402.

Zunzunegui JL, Rodríguez A. (2014) "Cardiopatías congénitas del ventrículo izquierdo y del tracto de salida del ventrículo izquierdo". En *Cruz Tratado de Pediatría.* Madrid, Editorial Panamericana.

11 INDICE DE FIGURAS Y TABLAS**FIGURAS**

Figura 1 Análisis segmentario	39
Figura 2 Formación del bucle cardiaco	52
Figura 3 Estadio a los 15 días de gestación.....	54
Figura 4 Estadio a los 21 días de gestación.....	54
Figura 5 Estadio a los 28 días de gestación.....	54
Figura 6 Estadio a partir de los 50 días de gestación.....	54
Figura 7 Nacimientos por año de estudio y sexo.....	109
Figura 8 Evolución anual del nº de pacientes con diagnóstico de CC.....	125
Figura 9 Momento de diagnóstico, rango de los 10 primeros días de vida	127
Figura 10 Proporción de pacientes prematuros.....	128
Figura 11 Proporción de pacientes con crecimiento intraútero retardado	128
Figura 12 Número de casos de CC durante el período de estudio.....	131
Figura 13 Evolución temporal de la CIA, CIV y DAP durante los años de estudio	132
Figura 14 Evolución de la Estancia Media durante el período de estudio	133
Figura 15 Relación entre estancia media y niveles de riesgo de mortalidad..	135
Figura 16 Relación entre estancia media y niveles de riesgo de mortalidad..	136
Figura 17 Evolución del porcentaje de reingresos anual.....	137
Figura 18 Evolución de la Incidencia anual total y por sexos	138
Figura 19 Evolución temporal de la incidencia por grupos de gravedad	141
Figura 20 Razón de incidencia de CC ambos sexos por CA 2003 2012.....	146
Figura 21 Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) por CA	147
Figura 22 Razón de incidencia de CC en hombres por CCAA 2003 a 2012 ..	148

Figura 23 Razón de incidencia de CC en mujeres por CCAA 2003 a 2012 ...	148
Figura 24 Razón de incidencia CC ambos sexos por provincia 2003 2012 ...	152
Figura 25 Razón de incidencia de CC hombres por provincia 2003 2012.....	152
Figura 26 Razón de incidencia de CC mujeres por provincia 2003 2012.....	153
Figura 27 Mortalidad global por años de estudio.....	155
Figura 28 Tasa de mortalidad infantil por CC.....	168
Figura 29 Índice de mortalidad por sexos	169
Figura 30 Razón Estandarizada de Mortalidad total por CA e IC 95%.....	171
Figura 31 Razón de mortalidad de CC ambos sexos por CCAA 2003 2012 ..	172
Figura 32 Razón de mortalidad de CC hombres por CCAA 2003 2012	172
Figura 33 Razón de mortalidad de CC mujeres por CCAA 2003 2012	173

TABLAS

Tabla 1 Incidencia de cardiopatías congénitas en el mundo	60
Tabla 2 Mortalidad infantil por 1000 nacidos vivos España 2008-2010.....	78
Tabla 3 Centros públicos y privados con cirugía cardiaca infantil en España ..	80
Tabla 4 Relación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud para la realización de trasplante cardiaco	81
Tabla 5 Relación de Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud para la asistencia integral del neonato con cardiopatía congénita y del niño con cardiopatía congénita compleja.	81
Tabla 6 Clasificación cardiopatías congénitas en función de gravedad	101
Tabla 7 Códigos de procedimientos	103
Tabla 8 Agrupadores y versiones utilizadas en el CMBD.....	107

Tabla 9 Nacimientos en cada año de estudio y por sexo	108
Tabla 10 Número de nacimientos durante el período de estudio por CA	109
Tabla 11 Ajuste de tasas por el método directo	116
Tabla 12 Evolución anual del nº de pacientes con diagnóstico de CC	125
Tabla 13 Distribución de pacientes por sexo	126
Tabla 14 Distribución de pacientes por sexo y edad media	126
Tabla 15 Porcentaje de mortinatos.....	127
Tabla 16 Porcentaje de prematuros	128
Tabla 17 Porcentaje de pacientes con crecimiento intraútero retardado.....	128
Tabla 18 Distribución de casos por tipo de cardiopatía sola y asociada	129
Tabla 19 Distribución de casos con cardiopatía asociada.....	130
Tabla 20 Número de casos de CC durante el período de estudio.....	131
Tabla 21 Evolución temporal de los diferentes tipos de CC	132
Tabla 22 Evolución de la Estancia Media durante el período de estudio.	133
Tabla 23 Estancia media por tipo de AP-GRD	134
Tabla 24 Relación entre estancia media y niveles de riesgo de mortalidad ...	135
Tabla 25 Relación entre estancia media y niveles de riesgo de mortalidad ...	136
Tabla 26 Evolución del porcentaje de reingresos anual	137
Tabla 27 número de pacientes que reingresan, según número de reingresos	137
Tabla 28 Evolución de la Incidencia anual total y por sexos.	138
Tabla 29 Incidencia por sexo.....	139
Tabla 30 Incidencia por grupos de gravedad global y por sexo	139
Tabla 31 Riesgos Relativos de incidencia anuales	141
Tabla 32 Número de casos con CC única, asociada y total por tipo de cardiopatía, incidencia total por 1000 nacidos vivos	143

Tabla 33 Incidencia Acumulada total por CA y año de estudio.	144
Tabla 34 Incidencia Acumulada en hombres por CA y año de estudio.	144
Tabla 35 Incidencia Acumulada en mujeres por CA y año de estudio.	145
Tabla 36 Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) total por CA.....	146
Tabla 37 Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) por CA con IC 95%	147
Tabla 38 Incidencia acumulada de CC por provincias y Razón de Incidencia Estandarizada (RIE), total y por sexos	150
Tabla 39 Razón de Incidencia Estandarizada (RIE) total con IC 95%.....	151
Tabla 40 Mortalidad por sexo y global.....	154
Tabla 41 Mortalidad global	154
Tabla 42 Defunciones en menores de un año (INE)	155
Tabla 43 porcentaje de éxitus con CC en relación al total de éxitus	156
Tabla 44 Mortalidad de pacientes con procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos	156
Tabla 45 Riesgos Relativos de mortalidad anual.	157
Tabla 46 Mortalidad por sexos	158
Tabla 47 Edad de éxitus global y por sexos.....	158
Tabla 48 Mortalidad por grupos de edad.....	159
Tabla 49 Edad media por nivel de gravedad y éxitus.....	160
Tabla 50 Edad de éxitus por nivel de mortalidad.....	160
Tabla 51 Mortalidad por CA de nacimiento del paciente	161
Tabla 52 Mortalidad por CA del hospital de atención	162
Tabla 53 Mortalidad de los pacientes por CA del hospital, sometido a procedimiento terapéutico	163

Tabla 54 Mortalidad por CA de nacimiento en pacientes sometidos a procedimientos	164
Tabla 55 Frecuencia de mortalidad en pacientes con diagnóstico de CC, única, asociada y total.	165
Tabla 56 Mortalidad por número de cardiopatías asociadas.....	166
Tabla 57 Tasa de mortalidad infantil y por CC	167
Tabla 58 Tasa de mortalidad infantil por CC	167
Tabla 59 Mortalidad por sexo	168
Tabla 60 Tasa de Mortalidad anual de CC por CA.....	169
Tabla 61 Tasa de Mortalidad anual de CC por CA, en sexo masculino	170
Tabla 62 Tasa de Mortalidad anual de CC por CA, en sexo femenino.....	170
Tabla 63 Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por CA	171
Tabla 64 Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por provincia	174
Tabla 65 Razón Estandarizada de Mortalidad (REM) total por provincia e IC 95%	175
Tabla 66 Mortalidad estandarizada por Riesgo de Mortalidad (RM) por CA del hospital de atención	177
Tabla 67 Mortalidad estandarizada por gravedad de la CC por CA del hospital de atención.....	177
Tabla 68 Porcentaje de Derivaciones de pacientes con CC entre CCAA	179
Tabla 69 Relación de derivaciones entre CA nacimiento/CA hospital.....	179
Tabla 70 Porcentaje de Derivaciones de altas con procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos por CCAA	180
Tabla 71 CA de nacimiento del paciente y la CA del hospital donde se realiza procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos.....	181

Tabla 72 Número de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos en base de altas.....	183
Tabla 73 Evolución temporal de los procedimientos según altas.....	183
Tabla 74 Frecuencia de procedimientos más frecuentes sobre las Altas.....	184
Tabla 75 CA del Hospital que realiza procedimientos sobre las altas.....	185
Tabla 76 10 GRD más frecuentes.....	186
Tabla 77 Peso medio altas.....	187
Tabla 78 Estancia media e IEMA por CA.....	187
Tabla 79 Estancias ahorradas o perdidas (en días) por las desviaciones con respecto a la media.....	188
Tabla 80 Índice de complejidad por CA:.....	189
Tabla 81 Comparacion clasificaciones de gravedad.....	213
Tabla 82 Reparación quirúrgica de tabiques.....	275

12 ANEXOS

12.1 ANOMALIAS CONGENITAS DEL APARATO CARDIOVASCULAR

Las anomalías congénitas del aparato cardiovascular se recogen en los códigos 745 a 747 incluidos:

745 Anomalías de bulbo arterioso y anomalías del cierre septal cardíaco

745.0 Tronco común

Ausencia de tabique entre aorta y arteria pulmonar Comunicación (anormal) entre aorta y arteria pulmonar Defecto del tabique aórtico Tronco aortopulmonar común Tronco arterioso persistente

745.1 Transposición de grandes vasos

745.10 Transposición completa de grandes vasos

Transposición de grandes vasos: clásica NEOM

745.11 Ventrículo derecho de doble salida

Origen de ambos grandes vasos en el ventrículo derecho Síndrome o defecto de Taussing-Bing Dextroposición de la aorta Transposición incompleta de grandes vasos

745.12 Transposición corregida de grandes vasos

745.19 Otro

745.2 Tetralogía de Fallot

Defecto del tabique ventricular con estenosis o atresia pulmonar, dextroposición de aorta e hipertrofia de ventrículo derecho.
Pentalogía de Fallot
Excluye: tríada de Fallot (746.09)

745.3 Ventrículo común

Corazón trilobular biauricular
Ventrículo único

745.4 Defecto de tabique ventricular

Comunicación entre el ventrículo izquierdo y la aurícula derecha Defecto o complejo de Eisenmenger Defecto de Gerbode Defecto del tabique interventricular Enfermedad de Roger

*Excluye: la de tipo canal atrioventricular común (745.69)
ventrículo único (745.3)*

745.5 Defecto de tabique auricular de tipo ostium secundum

Defecto: atrium secundum
fosa oval
Permeable o persistente: foramen oval
ostium secundum
Síndrome de Lutembacher

745.6 Defectos de los cojinetes endocárdicos

745.60 Defecto de los cojinetes endocárdicos de tipo no especificado

745.61 Defecto ostium primum

Ostium primum persistente

745.69 Otros

Aurícula común
Ausencia de tabique interauricular
Canal auriculoventricular común
Defecto de tabique ventricular, tipo canal auriculoventricular

745.7 Corazón bilocular

Ausencia de tabiques auricular y ventricular

745.8 Otros

745.9 Defecto del cierre de tabique no especificado

Defecto de tabique NEOM

746 Otras anomalías congénitas cardíacas

Excluye: fibroelastosis endocárdica (425.3)

746.0 Anomalías de la válvula pulmonar

*Excluye: estenosis pulmonar e infundibular o subvalvular (746.83)
tetralogía de Fallot (745.2)*

746.00 Anomalía de válvula pulmonar no especificada

746.01 Atresia, congénita

Ausencia congénita de válvula pulmonar

746.02 Estenosis congénita

746.09 Otra

Insuficiencia congénita de
válvula pulmonar Tríada o
trilogía de Fallot

746.1 Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas

Ausencia de válvula tricúspide

746.2 Anomalía de Ebstein**746.3 Estenosis congénita de la válvula aórtica**

Estenosis aórtica congénita

Excluye: congénita:

estenosis aórtica supravalvular (747.22)

estenosis subaórtica (746.81)

746.4 Insuficiencia congénita de válvula aórtica

Insuficiencia aórtica congénita

Válvula aórtica bicúspide

746.5 Estenosis mitral congénita

Comisura fusionada de válvula mitral

Cúspides supernumerarias de válvula mitral

Deformidad en forma de paracaídas de válvula mitral

746.6 Insuficiencia mitral congénita**746.7 Síndrome de corazón izquierdo hipoplástico**

Atresia, o hipoplasia acentuada, de orificio aórtico o válvula aórtica, con hipoplasia de aorta ascendente y desarrollo defectuoso de ventrículo izquierdo (con atresia de válvula mitral).

746.8 Otras anomalías especificadas del corazón**746.81 Estenosis subaórtica****746.82 Corazón triauricular****746.83 Estenosis infundibular pulmonar**

Estenosis pulmonar subvalvular

746.84 Anomalías obstructivas del corazón, NCOC

Enfermedad de Uhl

Síndrome de Shone

Emplear un código adicional para las anomalías asociadas, tal como:

coartación de la aorta (747.10)

estenosis mitral congénita (746.5)

estenosis subaórtica (746.81)

746.85 Anomalía de arteria coronaria

Arteria coronaria: ausencia con origen en aorta o tronco pulmonar única

Malformación arteriovenosa de arteria coronaria
Origen anómalo o comunicación de arteria coronaria

746.86 Bloqueo cardíaco congénito

Bloqueo auriculoventricular [AV] completo o incompleto

746.87 Malposición cardíaca y del apex cardíaco

Corazón Abdominal

Dextrocardia

Ectopia del corazón

Levocardia (aislada)

Mesocardia

Excluye: dextrocardia con transposición completa de vísceras (759.3)

746.89 Otros

Atresia de vena cardíaca

Hipoplasia de vena cardíaca

Congénito:

cardiomegalia

defecto pericardíaco

divertículo, ventrículo izquierdo

746.9 Anomalía cardíaca no especificada

Congénita: anomalía de corazón NEOM enfermedad cardíaca NEOM

747 Otras anomalías congénitas del aparato circulatorio

747.0 Conducto arterioso permeable

Conducto arterioso persistente

Conducto de Botal abierto

747.1 Coartación de aorta

747.10 Coartación de aorta (preductal) (posductal)

Hipoplasia del cayado aórtico

747.11 Interrupción del arco aórtico

747.2 Otras anomalías de aorta

747.20 Anomalía de aorta no especificada

747.21 Anomalías del arco aórtico

Anillo vascular
Cabalgamiento de la aorta
Cayado aórtico doble
Dextraposición de aorta
Divertículo de Kommerell
Origen anómalo, arteria subclavia derecha
Persistente:
cayado aórtico derecho convolución,
cayado aórtico
Excluye: hipoplasia de arco aórtico (747.10)

747.22 Atresia y estenosis de aorta

Ausencia de aorta
Aplasia de aorta
Estrechez de aorta
Hipoplasia de aorta
Estenosis supra (valvular) aórtica
*Excluye estenosis o estrechez aórtica (valvular) congénita,
declarada como tal (746.3)
hipoplasia de aorta en síndrome de corazón izquierdo
hipoplásico (746.7)*

747.29 Otra

Aneurisma de seno de Valsalva
Congénito:
aneurisma de
aorta dilatación
de aorta

747.3 Anomalías de la arteria pulmonar

Agénesis de arteria pulmonar
Anomalía de arteria pulmonar
Atresia de arteria pulmonar
Coartación de arteria pulmonar
Estenosis de arteria pulmonar
Hipoplasia de arteria pulmonar
Aneurisma arteriovenoso
pulmonar

747.4 Anomalías de grandes venas

747.40 Anomalía de grandes venas, no especificada

Anomalía NEOM de:

vena cava

venas pulmonares

747.41 Conexión anómala total de venas pulmonares

Retorno anómalo total de venas pulmonares [TARIR]:

subdiafragmático

supradiafragmático

747.42 Conexión anómala parcial de venas pulmonares

Retorno anómalo parcial de venas pulmonares

747.49 Otras anomalías de grandes venas

Ausencia de vena cava (inferior) (superior)

Estenosis congénita de vena cava (inferior) (superior)

Persistente:

vena cardinal posterior izquierda

vena cava superior izquierda

Síndrome de cimitarra

Transposición de venas pulmonares NEOM

747.5 Ausencia o hipoplasia de arteria umbilical

Atresia umbilical única

747.6 Otras anomalías del sistema vascular periférico

Anomalía de arteria o vena, no clasificada bajo otros conceptos

Atresia de arteria o vena, no clasificada bajo otros conceptos

Ausencia de arteria o vena, no clasificada bajo otros conceptos

Aneurisma arteriovenoso (periférico)

Congénito:

aneurisma (periférico)

estrechez, arteria

flebectasia varices

Arterias renales múltiples

Malformación arteriovenosa del sistema vascular periférico

Excluye:

aneurisma retiniano congénito (743.58)

anomalías de: arteria pulmonar (747.3)

vasos cerebrales (747.81)

hemangioma (228.00-228.09)

linfangioma (228.1)

- 747.60 Anomalía del sistema vascular periférico, localización no especificada**
- 747.61 Anomalía de los vasos gastrointestinales**
- 747.62 Anomalía de los vasos renales**
- 747.63 Anomalía de los vasos de miembros superiores**
- 747.64 Anomalía de los vasos de miembros inferiores**
- 747.69 Anomalías de otra localizaciones especificadas del sistema vascular periférico**
- 747.8 Otras anomalías especificadas del aparato circulatorio**
- 747.81 Anomalías del sistema cerebrovascular**
- Aneurisma arteriovenoso cerebral, congénito
- Anomalías congénitas de vasos cerebrales
- Malformación arteriovenosa del cerebro
- Excluye: aneurisma cerebral (arteriovenoso) roto (430)*
- 747.82 Anomalía de los vasos espinales**
- Malformación arteriovenosa de los vasos espinales.
- 747.83 Circulación fetal persistente**
- Hipertensión pulmonar persistente
- Hipertensión pulmonar primaria del recién nacido
- 747.89 Otra**
- Aneurisma, congénito, de sitio especificado no clasificado bajo otros conceptos.
- Excluye: aneurisma congénito:
coronario (746.85) periférico (747.6)
pulmonar (747.3)
retiniano (743.58)*
- 747.9 Anomalía del aparato circulatorio no especificada**

12.2 CODIFICACIÓN CIE9MC DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

UNIDAD TÉCNICA DE AYUDA A LA CODIFICACIÓN CIE9 MINISTERIO DE SANIDAD, 2008

1. Anomalías septales

Diagnósticos:

• **CIA OS.** Las posibles entradas a través del Índice alfabético de enfermedades (IA) para codificar ésta patología se realizan a través de los términos principales:

- **Defecto** con los siguientes modificadores esenciales:
interauricular, atrial septal, atrium secundum o fosa oval
- **Persistencia;** foramen; oval
- **Ostium;** secundum

Todas estas entradas llevan al código 745.5

• **CIA OP.** La entrada por IA es:

- **Defecto;** ostium; primum
- **Ostium;** primum (arterioso) (defecto) (persistente)

Código 745.61.

• **CIV.** En éste caso, las entradas son por el término principal:

- Defecto con los modificadores: interventricular; septal ó ventricular septal. Código 745.4.
- Defectos tipo canal o del septo aurículoventricular. Aunque coexiste patología septal y valvular generalmente el código es único, se dividen en tres tipos:

• Canal parcial: La entrada en el IA es por:

- Defecto; ostium; primum
- Ostium; primum (arterioso) (defecto) (persistente)

Código 745.61.

Se utilizará código adicional para la insuficiencia mitral, si la hubiera.

Código 746.6.

• Canal completo: La entrada es:

- Defecto; atrioventricular; canal
- Código 745.69.

• Canal transicional: El acceso es:

- Defecto; almohadillas endocárdicas
Código 745.60.

Procedimientos:

Reparación quirúrgica de tabiques. La entrada por IA de procedimientos es:

Cierre; tabiques, defecto de (corazón)

Reparación; corazón; tabique

El cierre puede ser con:

- Sutura directa: Se codifica como otra reparación de tabique NEOM.
CIA-35.71. (Reparación; corazón; tabique; atrial)
CIV- 35.72. (Reparación; corazón; tabique; ventricular)
Canal- 35.73. (Reparación; defecto de canal AV)
- Injerto de pericardio: Se codifica como reparación de tabique con injerto de tejido.
CIA- 35.61. (Reparación; corazón; tabique; atrial; con; injerto de tejido)
CIV-35.62. (Reparación; corazón; tabique; ventricular; con; injerto de tejido)
Canal- 35.63. (Reparación; defecto de canal AV; con; injerto de tejido)
- Prótesis: Se codifica como reparación de tabique con prótesis.
CIA-35.51 (Reparación; corazón; tabique; atrial; con; prótesis)
CIV- 35.53. (Reparación; corazón; tabique; ventricular; con; prótesis)
Canal-35.54. (Reparación; defecto de canal AV; con; prótesis)

Tabla 82 Reparación quirúrgica de tabiques

Defecto	Tipo de reparación		
	Sutura	Injerto pericardio	Protésica
CIA	35.71	35.61	35.51
CIV	35.72	35.62	35.53
CANAL AV	35.73	35.63	35.54

Reparación de tabiques mediante cateterismo. Cierre de CIA con dispositivo: Estos cierres de las comunicaciones interauriculares se realizan en la sala de hemodinámica. La entrada en el IA es por Cierre; defecto septal

atrial; con dispositivo en paraguas, al que se asigna el código 35.52 aunque se trate de otro dispositivo distinto. Posteriormente se codifica un cateterismo cardiaco derecho e izquierdo, código 37.23, si se realiza.

2. Anomalías arteriales

Diagnósticos: Las entradas por IA de las anomalías congénitas arteriales son directas:

Conducto; arterioso sin cerrarse (747.0)

Ventana; aorticopulmonar (745.0)

Anomalías; aorta; cayado (747.21)

Procedimientos:

Reparación de Ductus arterioso: En este apartado hay que destacar que el cierre con dispositivo se realiza mediante cateterismo y que se codifica con el código 38.85 (**Cierre** conducto arterioso). Posteriormente, se codifica la aortografía (88.42) y el cateterismo derecho, izquierdo o ambos, si se especifica.

Reparación quirúrgica de la ventana aórto-pulmonar: Entrada directa, código 39.59.

Reparación quirúrgica de anomalías del Arco aórtico:

- Con sutura: 39.31 (**Reparación;** aorta ó **Sutura;** aorta)
- Con injerto: 39.58 (**Reparación;** arteria; con injerto de parche)

Anomalías del ventrículo derecho (VD) y del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD)

Diagnósticos:

Las anomalías de la válvula pulmonar en niños son casi siempre congénitas, se codifican mediante los términos principales:

Atresia; pulmonar; válvula (746.01)

Estenosis; válvula; congénita; pulmonar (746.02)

Insuficiencia; pulmonar; válvula; congénita (746.09)

La entrada para la TF es directa (código745.2) y para el Truncus es a través de Tronco; arterioso común (persistente), código 745.0.

Procedimientos:

Reparación de la Estenosis de válvula pulmonar: El tratamiento de elección de la estenosis valvular pulmonar, se hace mediante cateterismo (Valvuloplastia pulmonar percutánea) cuyo código es 35.96, y posteriormente se codifica el cateterismo, si se hace.

Reparación quirúrgica de la Atresia pulmonar: La entrada por el IA de procedimientos para codificar el tratamiento de las atresias pulmonares es mediante Creación; conducto; VD y arteria pulmonar, código 35.92. En caso de que la atresia pulmonar estuviese asociada a CIV, y ésta se reparase, se añadirá el código 35.72 (Reparación de defecto de tabique interventricular).

Reparación quirúrgica de la Tetralogía de Fallot: La corrección de la Tetralogía de Fallot puede ser completa (35.81), o parcial, en cuyo caso se codificará según procedimiento específico. Uno de los procedimientos paliativos que se realiza en el Fallot es la realización de la fístula de Blalock-Taussig (Derivación subclavia-pulmonar) cuyo código es 39.0.

Reparación quirúrgica del Truncus: También puede realizarse en una sola etapa (Reparación; tronco arterioso; total), cuyo código es 35.83, o parcial, que al igual que en la se codifica según el procedimiento realizado.

Anomalías del ventrículo izquierdo (VI) y del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI)

Diagnósticos: Las anomalías de la válvula aórtica, al igual que ocurría con la válvula pulmonar, se codifican mediante acceso directo por el IA

Atresia; aórtica válvula 746.89

Estenosis; aórtica; congénita 746.3

Insuficiencia; aórtica; congénita 746.4

En la CoAo la entrada es directa (747.10), y en el Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico se buscará por Hipoplasia; corazón; izquierdo (746.7).

Procedimientos:

- Reparación de válvula aórtica:
 - Tratamiento en sala de hemodinamia: La entrada es:
 - Valvuloplastia; corazón; válvula; aórtica; percutánea(35.96).
 - Tratamiento quirúrgico:
 - Sin sustitución: se entra por Valvuloplastia aórtica o por Comisurotomía, ambas te dirigen al código 35.11.
 - Con sustitución: La entrada es Sustitución; válvula aórtica (con prótesis), código 35.22 ó con injerto de tejido, 35.21.
 - Operación de Ross: Requiere tres códigos: Sustitución de válvula aórtica por válvula pulmonar propia (autoinjerto): 35.21, Sustitución de la válvula pulmonar (por homoinjerto): 35.25 y Reparación vaso sanguíneo con injerto de parche de tejido 39.56.

Reparación de CoAo: La entrada es:

Excisión; coartación de la aorta: 38.64.

Reparación del Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico: La **Operación de Norwood** se codifica con la siguiente secuencia de códigos:

- 39.56: Reparación de vaso sanguíneo con injerto de tejido (neoaorta)
- 38.85: Oclusión de vaso sanguíneo (oclusión de tronco pulmonar)
- 39.0: Derivación de circulación sistémica a pulmonar
- 35.41: Ampliación de tabique interauricular (Atrioseptostomía)

Tanto el Glenn bidireccional (anastomosis de VCS a AP) código 39.21, como la operación de Fontan (creación de conducto entre AD y AP) código 35.94, tienen entrada directa por el IA.

Anomalías del origen de los grandes vasos

Diagnósticos: Las entradas para codificar los diagnósticos de las anomalías de origen de grandes vasos son directas:

Transposición de grandes vasos: código 745.10 (Transposición; grandes vasos (completa). En caso de D-TGV compleja se codifica además la CIV (745.4), estenosis subpulmonar (746.83) y anomalías de las coronarias (746.85).

Doble salida de ventrículo derecho: código 745.11.

Procedimientos: La codificación varía según el procedimiento utilizado:

Técnica de Rashkind o atrioseptostomía con catéter balón, código 35.41.

Corrección; transposición, grandes arterias, total: 35.84. "Swicht arterial".

Operación; de Mustard (transposición interatrial del retorno venoso, código 35.91).

Operación de Rastelli. 35.92 si se hace conexión de VD a AP, y 35.93 si la conexión es de VI a Aorta.

12.3 PROCEDIMIENTOS EXCLUIDOS DEL ANALISIS

Código	Procedimiento	Total
37.0	Pericardiocentesis	614
37.10	Incisión de corazón, no especificado de otra manera	1
37.11	Cardiotomía	17
37.12	Pericardiotomía	36
37.20	Estimulación eléctrica programada no invasiva [EEPNI]	1
37.25	Biopsia de corazón	13
37.26	Estudio electrofisiológico invasivo por catéter	17
37.27	Mapeo cardíaco	3
37.28	Ecocardiografía intracardíaca	19
37.29	Otros procedimientos diagnósticos sobre corazón y pericardio	4
37.31	Pericardiectomía	11
37.32	Escisión de aneurisma de corazón	5
37.33	Escisión o destrucción de otra lesión o tejido del corazón, abordaje abierto	32
37.34	Escisión o destrucción de otra lesión o tejido del corazón, acceso endovascular	20
37.35	Ventriculectomía parcial	8
37.36	Escisión, destrucción o exclusión de orejuela auricular izquierda (LAA) + 2014	1
37.4	Reparación de corazón y pericardio	7
37.41	Implantación de dispositivo protésico de asistencia cardíaca alrededor del corazón	
37.49	Otra reparación de corazón y pericardio	0
37.5	Procedimientos de sustitución cardíaca	5
38.3	Arterias abdominales	2
38.38	Arterias de miembros inferiores	1
38.39	Venas de miembros inferiores	2
38.41	Vasos intracraneales	2
38.43	Vasos de miembros superiores	6
38.44	Aorta, abdominal	41
38.5	Ligadura y extirpación de venas varicosas	1
38.50	Sitio no especificado	1
38.51	Vasos intracraneales	1
38.52	Otros vasos de cabeza y cuello	1
38.55	Otros vasos torácicos	4
38.59	Venas de miembros inferiores	2
38.60	Sitio no especificado	4
38.61	Vasos intracraneales	6
38.62	Otros vasos de cabeza y cuello	6
38.63	Vasos de miembros superiores	5

38.65	Otros vasos torácicos	115
38.66	Arterias abdominales	2
38.68	Arterias de miembros inferiores	2
38.69	Venas de miembros inferiores	2
38.7	Interrupción de vena cava	2
38.80	Sitio no especificado	27
38.81	Vasos intracraneales	10
38.82	Otros vasos de cabeza y cuello	6
38.83	Vasos de miembros superiores	6
38.84	Aorta	42
38.86	Arterias abdominales	6
38.88	Arterias de miembros inferiores	2
38.89	Venas de miembros inferiores	2
38.91	Cateterismo arterial	2880
38.92	Cateterismo de vena umbilical	5214
38.93	Cateterismo venoso, no clasificado bajo otro concepto	8841
38.94	Disección venosa	86
38.95	Cateterismo venoso para diálisis renal	90
38.97	Colocación de catéter venoso central mediante guiado	10
38.98	Otra punción de arteria	22
38.99	Otra punción de vena	784
39.1	Derivación venosa intraabdominal	5
39.22	Desviación aorta-subclavia-carótida	2
39.23	Otra derivación o desviación vascular intratorácica	37
39.24	Derivación aorta-renal	1
39.25	Derivación aorta-iliaca-femoral	2
39.26	Otras derivaciones o desviaciones vasculares intraabdominales	1
39.27	Arteriovenostomía para diálisis renal	3
39.29	Otra derivación o desviación vascular (periférica)	3
39.30	Sutura de vaso sanguíneo no especificado	1
39.32	Sutura de vena	6
39.41	Control de hemorragia después de cirugía vascular	40
39.42	Revisión de derivación arteriovenosa para diálisis renal	2
39.43	Extracción de derivación arteriovenosa para diálisis renal	1
39.49	Otra revisión de procedimiento vascular	96
39.50	Angioplastia de otro(s) vaso(s) no coronario(s) + 2014	628
39.51	Interrupción de aneurisma	2
39.52	Otra reparación de aneurisma	7
39.53	Reparación de fístula arteriovenosa	20
39.54	Operación de re-entrada (aorta)	5
39.57	Reparación de vaso sanguíneo con injerto de parche sintético	52
39.59	Otras operaciones de vaso	235
39.62	Hipotermia (sistémica) accesoria de cirugía cardiaca abierta	1450

39.63	Cardioplejia	1268
39.64	Marcapasos cardiaco intraoperatorio	1223
39.65	Oxigenación extracorpórea de membrana (ECMO)	293
39.71	Implante endovascular de otro injerto en aorta abdominal + 2014	3
39.72	Embolización u oclusión endovascular (total) de vasos de cabeza y cuello + 2014	2
39.73	Implantación endovascular de injerto en aorta torácica	0
39.75	Embolización u oclusión endovascular de vaso(s) de cabeza o cuello utilizando espirales descubiertas	1
39.8	Operaciones sobre el cuerpo carotídeo, seno carotídeo y otros cuerpos vasculares	1
39.81	Implantación o sustitución de dispositivo de estimulación de seno carotídeo, sistema completo	1
39.83	Implantación o sustitución de dispositivo de estimulación de seno(s) carotídeo(s), sólo generador de pulsos	1
39.9	Otras operaciones sobre vasos	1
39.90	Inserción de stent(s) no liberador(es) de fármacos en vasos periféricos (no coronarios)	162
39.91	Liberación de vaso	21
39.92	Inyección de agente esclerosante en vena	15
39.93	Inserción de cánula de vaso a vaso	71
39.95	Hemodiálisis	206
39.96	Perfusión de cuerpo entero	1044
39.97	Otra perfusión	487
39.98	Control de hemorragia, no especificado de otra manera	32
39.99	Otras operaciones sobre vasos	15

12.4 MORTALIDAD ESTANDARIZADA POR EL ÍNDICE DE GRAVEDAD DE LA CC POR COMUNIDAD AUTÓNOMA DEL HOSPITAL

Andalucía							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	118	360	0,33	0,26	93,41		
Nivel 2	261	1944	0,13	0,10	191,81		
Nivel 3	177	6111	0,03	0,02	109,32		
Total	556	8415	0,07	0,04	394,54	4,69%	1,41

Aragón							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	7	38	0,18	0,26	9,86		
Nivel 2	17	199	0,09	0,10	19,64		
Nivel 3	46	2373	0,02	0,02	42,45		
Total	70	2610	0,03	0,04	71,95	2,76%	0,97

Asturias (Principado de)							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	5	23	0,22	0,26	5,97		
Nivel 2	7	125	0,06	0,10	12,33		
Nivel 3	12	705	0,02	0,02	12,61		
Total	24	853	0,03	0,04	30,91	3,62%	0,78

Balears							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	3	22	0,14	0,26	5,71		
Nivel 2	3	135	0,02	0,10	13,32		
Nivel 3	10	1191	0,01	0,02	21,31		
Total	16	1348	0,01	0,04	40,33	2,99%	0,40

Canarias							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	11	40	0,28	0,26	10,38		
Nivel 2	42	442	0,10	0,10	43,61		
Nivel 3	20	1322	0,02	0,02	23,65		
Total	73	1804	0,04	0,04	77,64	4,30%	0,94

Cantabria							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	1	9	0,11	0,26	2,34		
Nivel 2	1	45	0,02	0,10	4,44		
Nivel 3	5	545	0,01	0,02	9,75		
Total	7	599	0,01	0,04	16,52	2,76%	0,42

Castilla y León							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	3	37	0,08	0,26	9,60		
Nivel 2	20	362	0,06	0,10	35,72		
Nivel 3	11	1894	0,01	0,02	33,88		
Total	34	2293	0,01	0,04	79,20	3,45%	0,43

Castilla la Mancha							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	0	33	0,00	0,26	8,56		
Nivel 2	10	253	0,04	0,10	24,96		
Nivel 3	18	2014	0,01	0,02	36,03		
Total	28	2300	0,01	0,04	69,55	3,02%	0,40

Cataluña							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	71	329	0,22	0,26	85,37		
Nivel 2	170	1880	0,09	0,10	185,50		
Nivel 3	94	5612	0,02	0,02	100,39		
Total	335	7821	0,04	0,04	371,26	4,75%	0,90

Comunidad Valenciana							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	53	175	0,30	0,26	45,41		
Nivel 2	77	1001	0,08	0,10	98,77		
Nivel 3	69	4282	0,02	0,02	76,60		
Total	199	5458	0,04	0,04	220,78	4,05%	0,90

Extremadura							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	1	18	0,06	0,26	4,67		
Nivel 2	3	145	0,02	0,10	14,31		
Nivel 3	9	644	0,01	0,02	11,52		
Total	13	807	0,02	0,04	30,50	3,78%	0,43

Galicia							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	19	79	0,24	0,26	20,50		
Nivel 2	44	524	0,08	0,10	51,70		
Nivel 3	23	2268	0,01	0,02	40,57		
Total	86	2871	0,03	0,04	112,77	3,93%	0,76

Madrid (Comunidad de)							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	161	565	0,28	0,26	146,60		
Nivel 2	272	2485	0,11	0,10	245,19		
Nivel 3	124	7092	0,02	0,02	126,87		
Total	557	10142	0,05	0,04	518,66	5,11%	1,07

Murcia (Región de)							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	9	42	0,21	0,26	10,90		
Nivel 2	46	276	0,17	0,10	27,23		
Nivel 3	38	1062	0,04	0,02	19,00		
Total	93	1380	0,07	0,04	57,13	4,14%	1,63

Navarra							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	1	10	0,10	0,26	2,59		
Nivel 2	2	64	0,03	0,10	6,31		
Nivel 3	6	230	0,03	0,02	4,11		
Total	9	304	0,03	0,04	13,02	4,28%	0,69

País Vasco							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	22	85	0,26	0,26	22,06		
Nivel 2	53	510	0,10	0,10	50,32		
Nivel 3	25	978	0,03	0,02	17,50		
Total	100	1573	0,06	0,04	89,87	5,71%	1,11

Rioja (La							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	0	7	0,00	0,26	1,82		
Nivel 2	1	29	0,03	0,10	2,86		
Nivel 3	5	338	0,01	0,02	6,05		
Total	6	374	0,02	0,04	10,72	2,87%	0,56

Ceuta							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	0	0	0	0,26	0,00		
Nivel 2	0	9	0,00	0,10	0,89		
Nivel 3	0	9	0,00	0,02	0,16		
Total	0	18	0	0,04	1,05	5,83%	0,00

Melilla							
Nivel Gravedad Cardiopatía	Fallecidos	Casos	Tasa CCAA	Tasa España	Casos estand.	Tasa estand.	REM Gravedad
Nivel 1	1	1	1,00	0,26	0,26		
Nivel 2	1	11	0,09	0,10	1,09		
Nivel 3	0	13	0,00	0,02	0,23		
Total	2	25	0,08	0,04	1,58	6,31%	1,27

12.5 FRECUENCIA DE PROCEDIMIENTOS SOBRE LAS ALTAS

Frecuencia de procedimientos sobre las Altas			
Código	Procedimiento	Frecuencia (N)	(%)
39.61	Circulación extracorpórea para cirugía cardiaca abierta	5261	21,2
38.85	Incisión Otros vasos torácicos	2390	9,6
37.23	Cateterismo combinado de los lados derecho e izquierdo del corazón	2349	9,5
35.62	Reparación de defecto de tabique interventricular con injerto de tejido	1135	4,6
37.21	Cateterismo cardiaco del lado derecho del corazón	1104	4,5
35.41	Ampliación de defecto existente en tabique interauricular (Rashkind)	1061	4,3
35.71	Otra reparación no especificada de tabique interauricular	984	4,0
35.96	Valvuloplastia percutánea con globo	981	4,0
35.84	Corrección total o transposición de grandes vasos, no clasificada bajo otro concepto (Jatene/switch arterial)	976	3,9
39.0	Derivación sistémica a arteria pulmonar	861	3,5
35.81	Reparación total de tetralogía de Fallot	747	3,0
38.34	Resección de vaso con anastomosis, Aorta	674	2,7
37.22	Cateterismo cardiaco del lado izquierdo del corazón	633	2,6
35.72	Otra reparación no especificada de tabique ventricular	559	2,3
38.64	Otra escisión de vasos, Aorta	470	1,9
35.53	Reparación de defecto de tabique interventricular con prótesis, técnica abierta	398	1,6
35.61	Reparación de defecto de tabique interauricular con injerto de tejido	357	1,4
39.21	Anastomosis de vena cava-arteria pulmonar	324	1,3
39.56	Reparación de vaso sanguíneo con injerto de parche de tejido	303	1,2
35.63	Reparación de defecto de almohadillas endocárdicas con injerto de tejido	264	1,1
35.73	Otra reparación no especificada de defecto de almohadillas endocárdicas	263	1,1
39.59	Otras operaciones de vaso	230	0,9
35.83	Reparación total de tronco arterioso	229	0,9
35.82	Reparación completa de drenaje venoso pulmonar anómalo total	221	0,9
35.92	Creación de conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar	186	0,8
38.35	Resección de vaso con anastomosis, Otros vasos torácicos	166	0,7
35.13	Valvuloplastia cardiaca abierta de válvula	144	0,6

	pulmonar sin sustitución		
38.45	Resección de vaso con sustitución, Vasos torácicos	135	0,5
35.12	Valvuloplastia cardiaca abierta de válvula mitral sin sustitución	127	0,5
35.54	Reparación de defecto de almohadillas endocárdicas con prótesis	104	0,4
35.11	Valvuloplastia cardiaca abierta de válvula aórtica sin sustitución	91	0,4
35.34	Infundibulectomía	91	0,4
35.03	Valvulotomía cardiaca cerrada, válvula pulmonar	86	0,3
35.95	Revisión de procedimiento correctivo sobre el corazón	86	0,3
35.14	Valvuloplastia cardiaca abierta de válvula tricúspide sin sustitución	80	0,3
35.51	Reparación de defecto de tabique interauricular con prótesis, técnica abierta	71	0,3
35.52	Reparación de defecto de tabique interauricular con prótesis, técnica cerrada	64	0,3
39.31	Sutura de arteria	60	0,2
39.79	Otros procedimientos endovasculares sobre otros vasos	55	0,2
35.91	Transposición interauricular del retorno venoso (Mustard entre otros)	40	0,2
39.58	Reparación de vaso sanguíneo con injerto de parche de tipo no especificado	38	0,2
35.42	Creación de defecto de tabique en el corazón (Blalock-Hanlon)	35	0,1
35.98	Otras operaciones sobre tabiques cardiacos	32	0,1
35.35	Operaciones sobre trabéculas del corazón	31	0,1
35.33	Anuloplastia	28	0,1
35.24	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula mitral	27	0,1
35.25	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula pulmonar con injerto de tejido	26	0,1
35.26	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula pulmonar	25	0,1
35.93	Creación de conducto entre el ventrículo izquierdo y la aorta	25	0,1
35.21	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula aórtica con injerto de tejido	22	0,1
35.01	Valvulotomía cardiaca cerrada, válvula aórtica	17	0,1
35.99	Otras operaciones sobre válvulas cardiacas	17	0,1
37.51	Trasplante cardíaco	17	0,1
35.94	Creación de conducto entre aurícula y arteria pulmonar (Procedimiento de Fontan)	16	0,1
35.70	Otra reparación no especificada de defectos de tabiques cardiacos	15	0,1
35.39	Operaciones sobre otras estructuras adyacentes a las válvulas cardiacas	14	0,1
35.55	Reparación de defecto de tabique interventricular con prótesis, técnica cerrada	10	0,0

35.23	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula mitral con injerto de tejido	8	0,0
35.60	Reparación de defecto de tabique cardiaco no especificado con injerto de tejido	8	0,0
35.10	Valvuloplastia cardiaca abierta sin sustitución, válvula no especificada	6	0,0
35.22	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula aórtica	6	0,0
35.31	Operaciones sobre músculo papilar	4	0,0
35.02	Valvulotomía cardiaca cerrada, válvula mitral	3	0,0
35.32	Operaciones sobre cuerdas tendinosas	3	0,0
35.27	Sustitución abierta y de otro tipo de válvula tricúspide con injerto de tejido	2	0,0
35.04	Valvulotomía cardiaca cerrada, válvula tricúspide	1	0,0
35.50	Reparación de defecto no especificado de tabiques cardiacos con prótesis	1	0,0
35.7	Otra reparación no especificada del tabique interauricular e interventricular	1	0,0

