



# INFORME REGISTRO RECC

## NOVIEMBRE 2023



**RECC**

Registro Español de  
Cardiopatías Congénitas



## 1. Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia aproximada de un 0,8% de los nacidos vivos. La irrupción del bypass cardiopulmonar durante las décadas de los años 1950-1960 supuso un cambio radical en el pronóstico de estos enfermos que, hasta entonces, estaban condenados a morir (Wernovsky G. *Cardiol Young*. 2012; 22 (6): 813- 22. 2). El posterior desarrollo de las diferentes técnicas quirúrgicas y los avances en la cardiología pediátrica han permitido que actualmente más del 90% de los niños nacidos con una CC puedan llegar a la edad adulta (Moons P, et al. *Circulation*. 2010; 122 (22): 2264-72. 3).

La consecuencia lógica de todos estos logros es la aparición de una nueva, creciente y heterogénea población de adultos con CC. La mayoría son pacientes con CC reparadas en la infancia, pero, debido a la amplia difusión de las nuevas técnicas de imagen, cada vez se detectan más CC durante la edad adulta que han pasado desapercibidas durante la infancia. Una revisión sistemática publicada el 2012 cifraba en 3000 / millón de habitantes la prevalencia actual de adultos con CC en los países desarrollados (van der Bom T, et al. *Am Heart J*. 2012; 164 (4): 568-75). Más recientemente, Marelli et al. (Marelli A. *Circulation*. 2014;130(9):749–56) calculaban para la provincia de Quebec una prevalencia de 12.6 adultos con CC por mil habitantes, de tal forma que en estos momentos la población adulta con CC ya excede en número la de pacientes pediátricos (66% vs 34%). Con estos datos, en España estimamos que actualmente existe una población de entre 115.000 y 230.000 adultos con cardiopatías congénitas.

La atención de estos pacientes supone un reto para la cardiología actual. En una proporción importante de casos, los pacientes con CC sobreviven con corazones reparados que presentan lesiones residuales de diversa consideración. La fisiología de su cardiopatía de base a menudo se ha visto modificada por una o varias actuaciones quirúrgicas o intervencionistas que, en función de los resultados y la experiencia acumulada, han ido cambiando también con el tiempo. El resultado de todo esto es una población de pacientes extraordinariamente heterogénea con unas manifestaciones clínicas y unas complicaciones derivadas de innovadoras e imaginativas herramientas terapéuticas que todavía no somos capaces de anticipar en su totalidad y que se van mostrando medida que la población va envejeciendo.

La existencia de una población de adultos con CC ha sido posible gracias a una extraordinaria inversión de esfuerzos por parte del sistema sanitario que, siguiendo una planificación coherente, justa y equitativa, debe asumir esta realidad para poder seguir velando por la atención integral de estos pacientes. Una atención que debe hacerse, como queda patente en las recomendaciones de las sociedades científicas internacionales, en unidades especializadas que den una cobertura multidisciplinaria y multinivel.

El Registro Español de Cardiopatías Congénitas (RECC) es un proyecto desarrollado desde la Sección de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas de la Sociedad Española de Cardiología (SEC) que tiene por objetivo principal conocer, en base a un número limitado de variables, la epidemiología de las cardiopatías congénitas en nuestro país, así como de la distribución geográfica las unidades de cardiología especializadas en el manejo de estos pacientes. El propósito último del RECC es recoger la información del global de las cardiopatías

congénitas (en todos los estratos de edad), pero la fase inicial del proyecto en la cual nos encontramos, se centra en la población de pacientes adultos.

Los objetivos secundarios del registro son:

-Servir de plataforma para estudios dirigidos a poblaciones específicas de pacientes en cuyo caso se amplía el conjunto de variables recogidas.

-Servir de base de datos para uso interno de cada centro participante.

## 2. Centros participantes

La inclusión de pacientes en el registro RECC se inició en 2018 (primer paciente introducido el 15 de diciembre de 2018).

En todos los casos se recoge un consentimiento informado y actualmente 29 centros nacionales incluyen pacientes adultos con cardiopatías congénitas (fig 1 y tabla 1). El 69 % de los pacientes incluidos se realizó desde centros CSUR (Centros de Referencia del Sistema Nacional de Salud).



Fig 1. Mapa de los centros participantes en el registro.

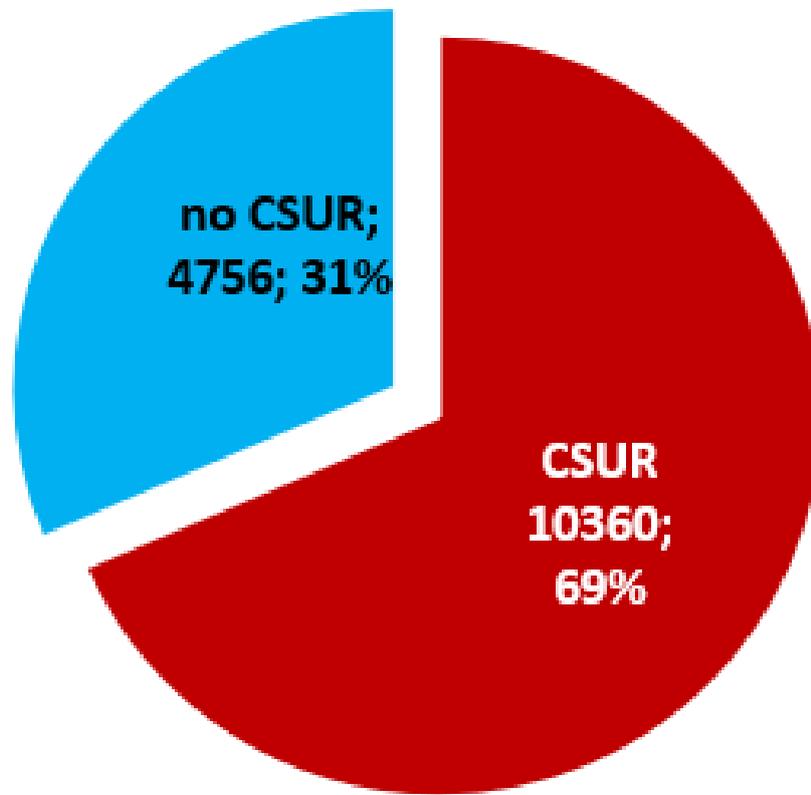


Fig 2. Distribución de los centros participantes en el registro según criterio CSUR.

| Centros                             | Provincia    |
|-------------------------------------|--------------|
| H. Universitario Albacete           | Albacete     |
| H. General Universitario Dr.Balmis  | Alicante     |
| H. Universitario Elche              | Elche        |
| H. Univeritario Son Espases         | Mallorca     |
| H. Clínic Barcelona                 | Barcelona    |
| H. Vall de Hebrón                   | Barcelona    |
| H. Puerta del Mar                   | Cádiz        |
| H. Reina Sofía                      | Córdoba      |
| H. Virgen de las Nieves             | Granada      |
| H. Universitario Donostia           | Guipuzcoa    |
| H. Juan Ramón Jiménez               | Huelva       |
| Complejo Hospitalario Jaén          | Jaén         |
| Complejo Hospitalario Universitario | A Coruña     |
| H. Insular Materno                  | Gran Canaria |
| H. Gregorio Marañón                 | Madrid       |
| H. 12 de Octubre                    | Madrid       |
| H. Universitario La Paz             | Madrid       |
| H. Ramón y Cajal                    | Madrid       |
| H. Carlos Haya                      | Málaga       |
| H. Virgen de la Victoria            | Málaga       |
| H. Virgen de la Arrixaca            | Murcia       |
| H. Universitario de Salamanca       | Salamanca    |
| H. Universitario Virgen del Rocío   | Sevilla      |
| H. General de Valencia              | Valencia     |
| H. Univeritario y Politécnico La Fe | Valencia     |
| H. Clínico de Valladolid            | Valladolid   |
| H. Universitario Cruces             | Vizaya       |
| Hospital Galdakao                   | Vizaya       |
| H. Universitario Miguel Servet      | Zaragoza     |

Tabla 1: Centros activos en el Registro.

### 3. Resultados

El número de pacientes incluidos hasta el 18 de octubre de 2023 era de 14721, de los que se disponen de datos epidemiológicos en 14054 (95.5%). A continuación se exponen los resultados preliminares, a falta de depurar posibles pacientes duplicados y ampliar la información relacionada con variables clínicas.

#### 3.1 Variables demográficas

El 52% de los pacientes incluidos son hombres, con una edad media de 35.21, mientras que el 48% son mujeres con una edad media de 37.8. (tabla 2). Las cifras son muy similares a las publicadas por el registro nacional de los Países Bajos CONCOR (fig. 3).

|              | Casos        |             | Edad media   |
|--------------|--------------|-------------|--------------|
|              | N            | % sexo      | años         |
| Hombre       | 7263         | 51,68%      | 35,21        |
| Mujer        | 6791         | 48,32%      | 37,77        |
| <b>TOTAL</b> | <b>14054</b> | <b>100%</b> | <b>36,45</b> |

Tabla 2: Distribución de los pacientes por edad y sexo

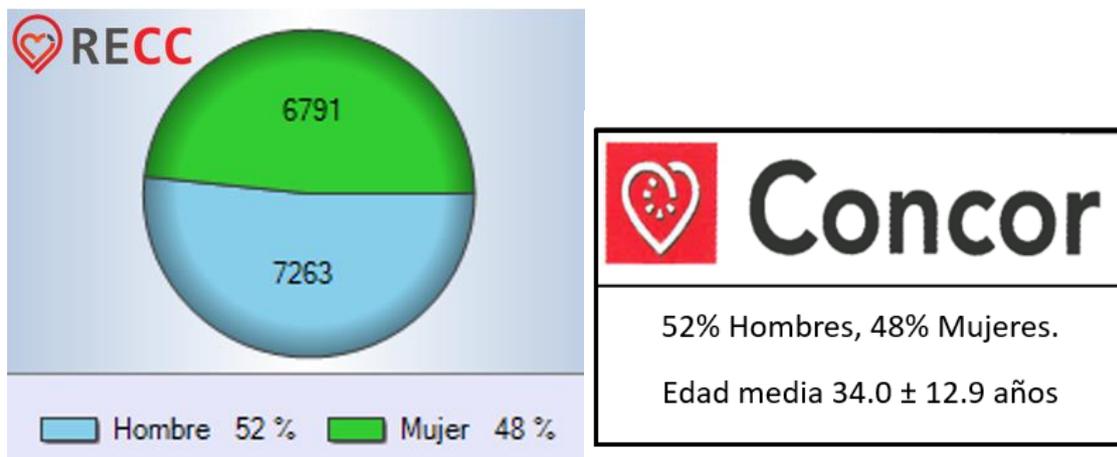


Figura 3: Comparación de las poblaciones del RECC y del registro nacional de Países Bajos (Concor: Van der Velde et al. European Journal of Epidemiology 2005; 20: 549–557)

En la figura 4 se muestra la pirámide poblacional de los pacientes incluidos, destacando que más del 50% presentan una edad comprendida entre los 16 y 35 años (fig.5)

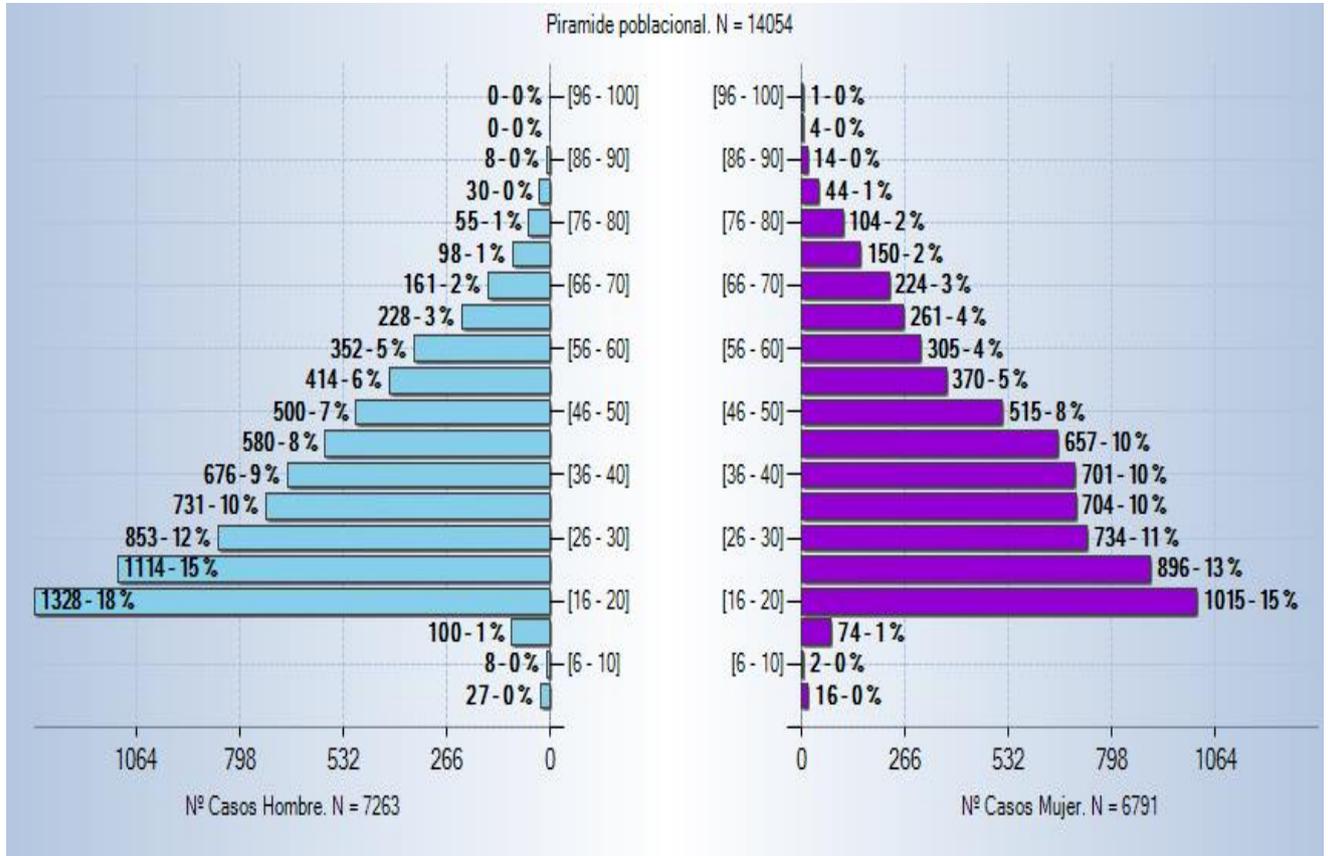


Figura 4: Pirámide poblacional

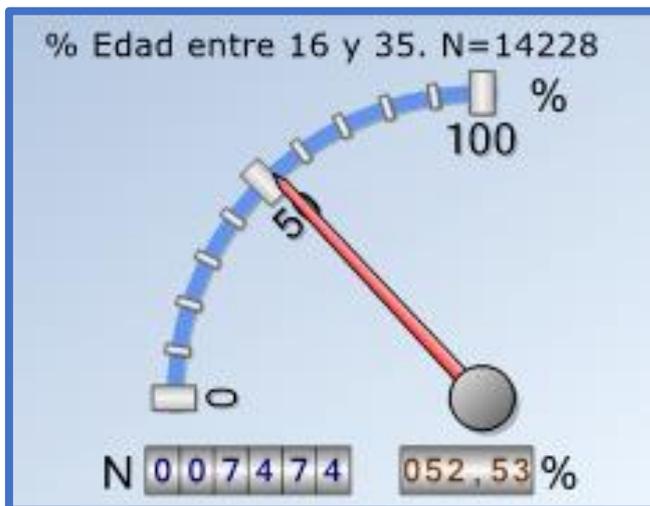


Figura 5: Porcentaje de pacientes con edad entre 16 y 35 años

### 3.2 Variables clínicas.

En la figura 6 se representa el momento en el que se realizó el diagnóstico de la cardiopatía congénita, destacando que en más del 25% de los casos éste se hizo ya en edad adulta. En el 11% de los pacientes se confirmaron síndromes genéticos, siendo el síndrome de Down el más frecuente, representando casi el 50% de los registrados (fig. 7).

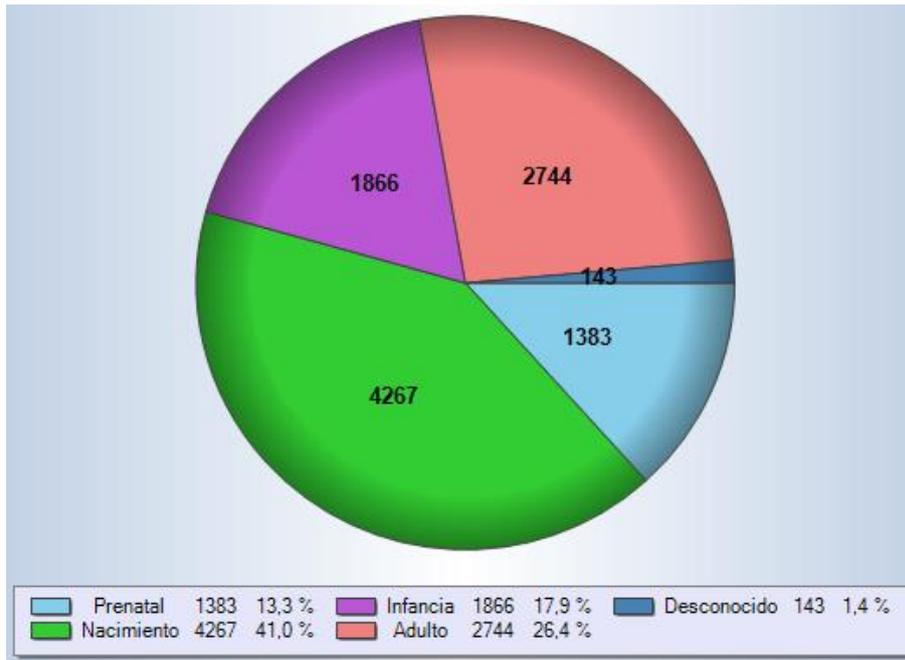


Figura 6: Momento en el que se realizó el diagnóstico.

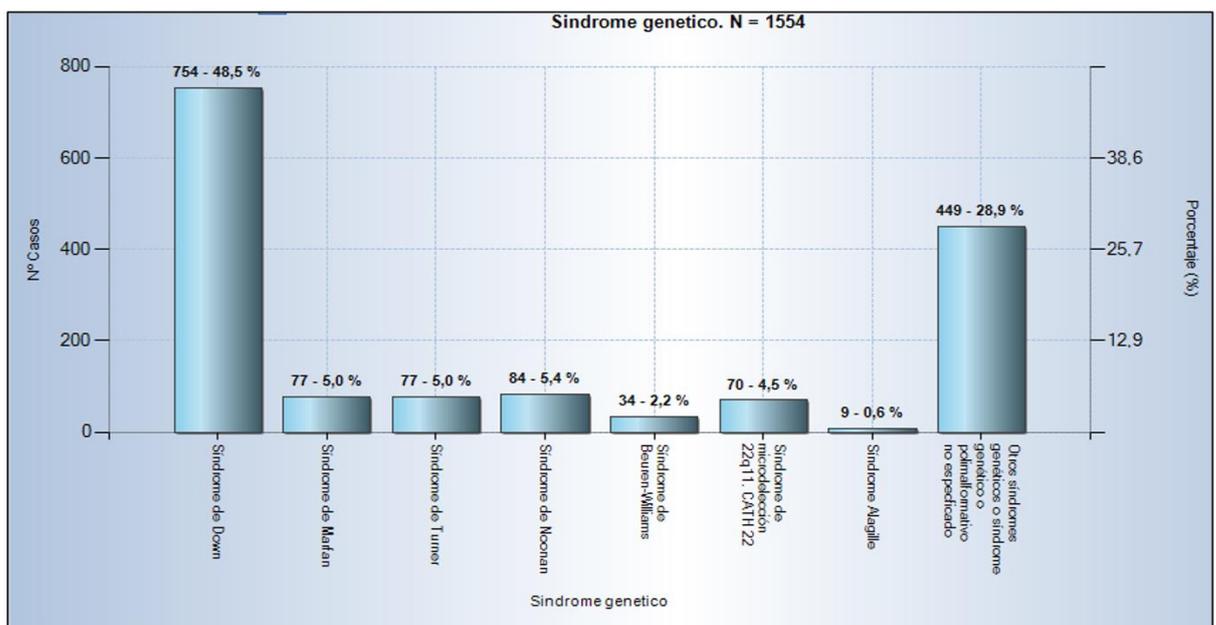


Figura 7: Síndromes genéticos

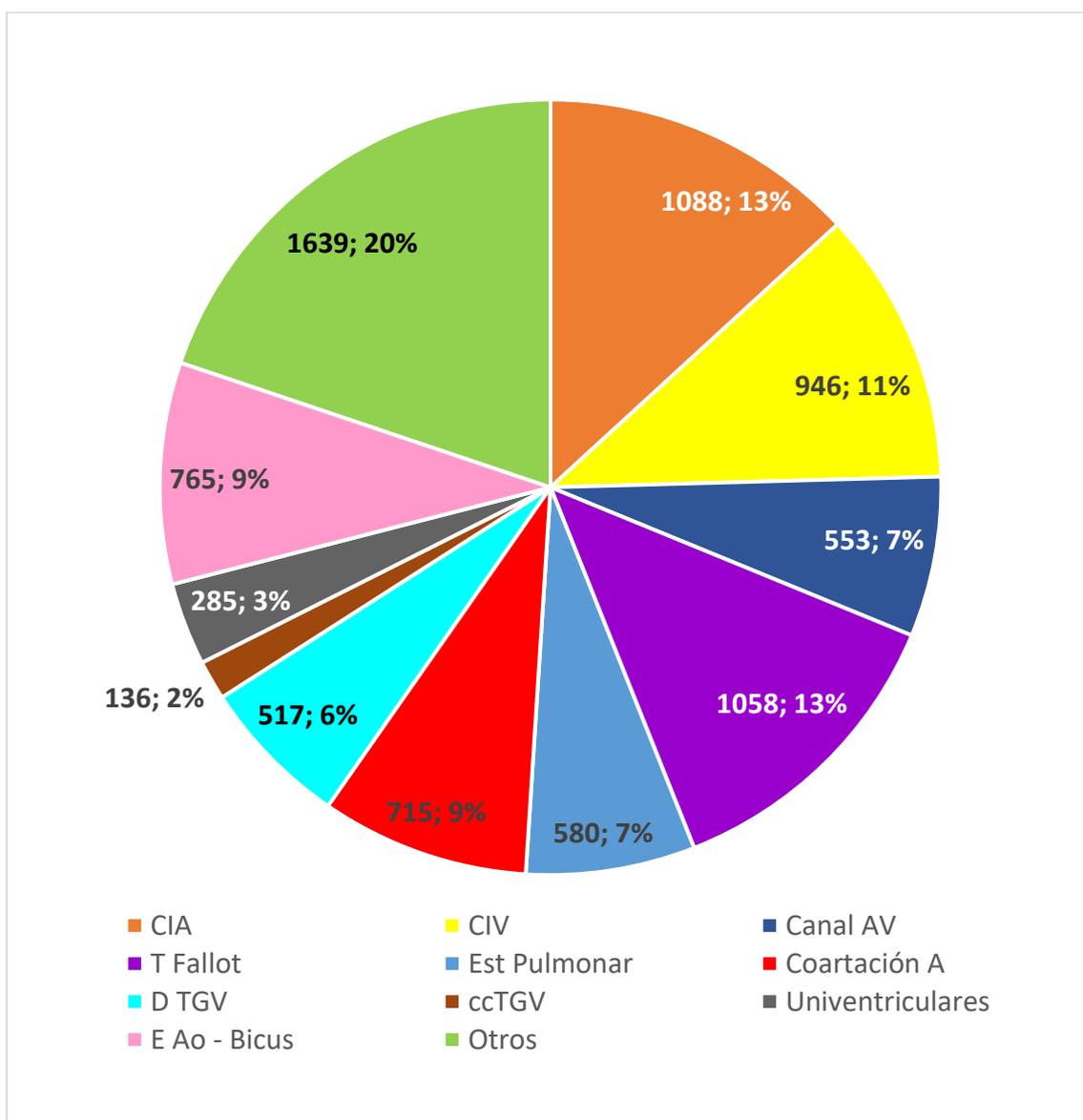


Figura 8: Distribución de las principales cardiopatías congénitas.

La comunicación interauricular y la tetralogía de Fallot fueron las cardiopatías complejas más frecuentes (13% cada una), seguidas de la comunicación interventricular (11%), coartación de aorta (9%), válvula aórtica bicúspide (9%), estenosis valvular pulmonar (7%) y canales atrioventriculares (7%).

En la figura 9 se muestran las principales cardiopatías congénitas publicadas en el registro CONCOR. Aunque los datos son similares al RECC, Es interesante destacar la alta prevalencia de cardiopatías complejas en el registro español, como la d-transposición de grandes vasos (6%), corazones univentriculares (3%) y cc-transposiciones de grandes vasos (2%).

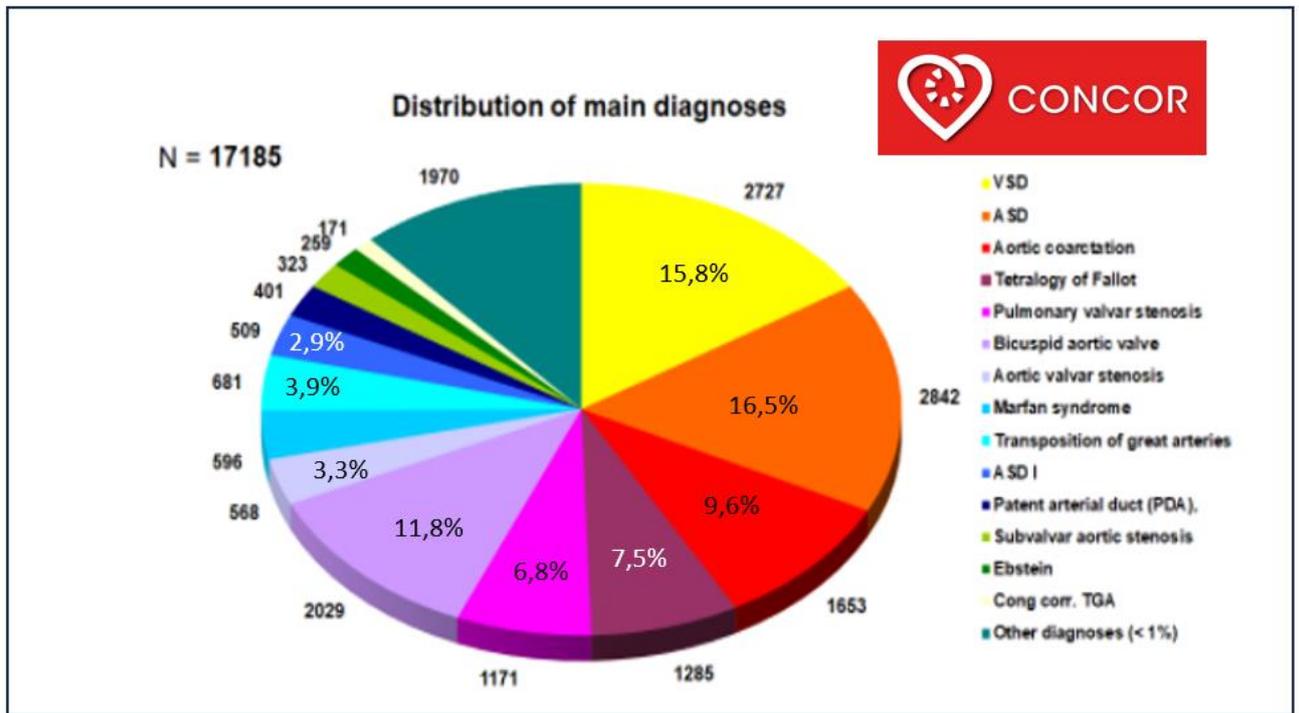


Figura 9: Distribución de las principales cardiopatías congénitas en el registro nacional de Países Bajos (Concor: Van der Velde et al. European Journal of Epidemiology 2005; 20: 549–557)

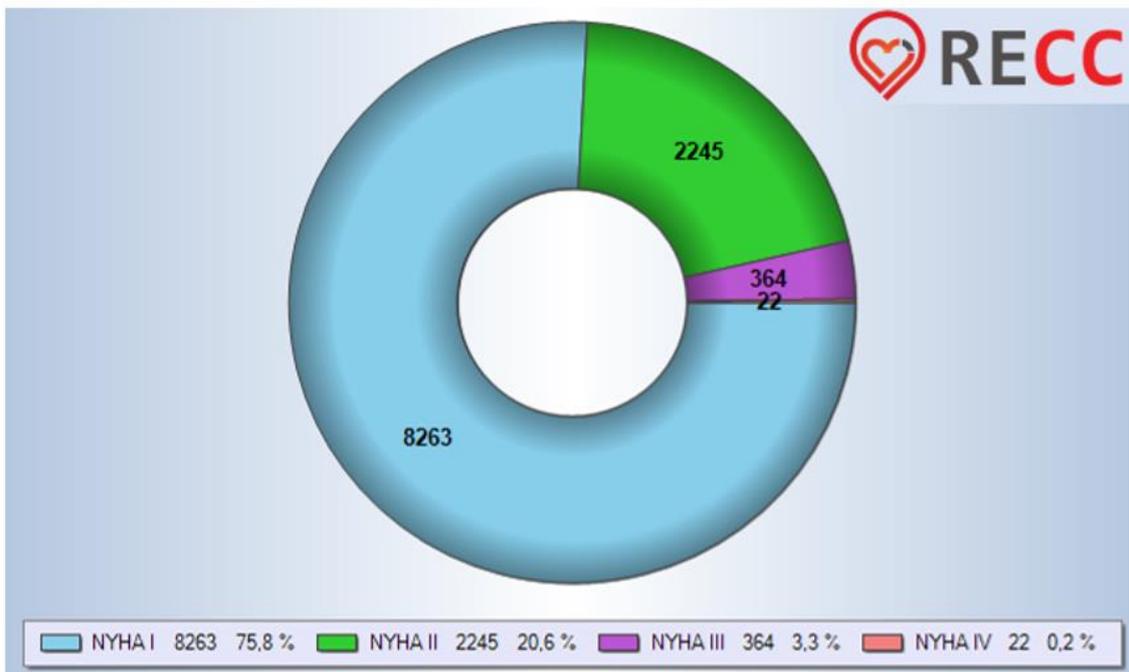


Figura 10: Clase funcional (Escala NYHA: New York Heart Association)

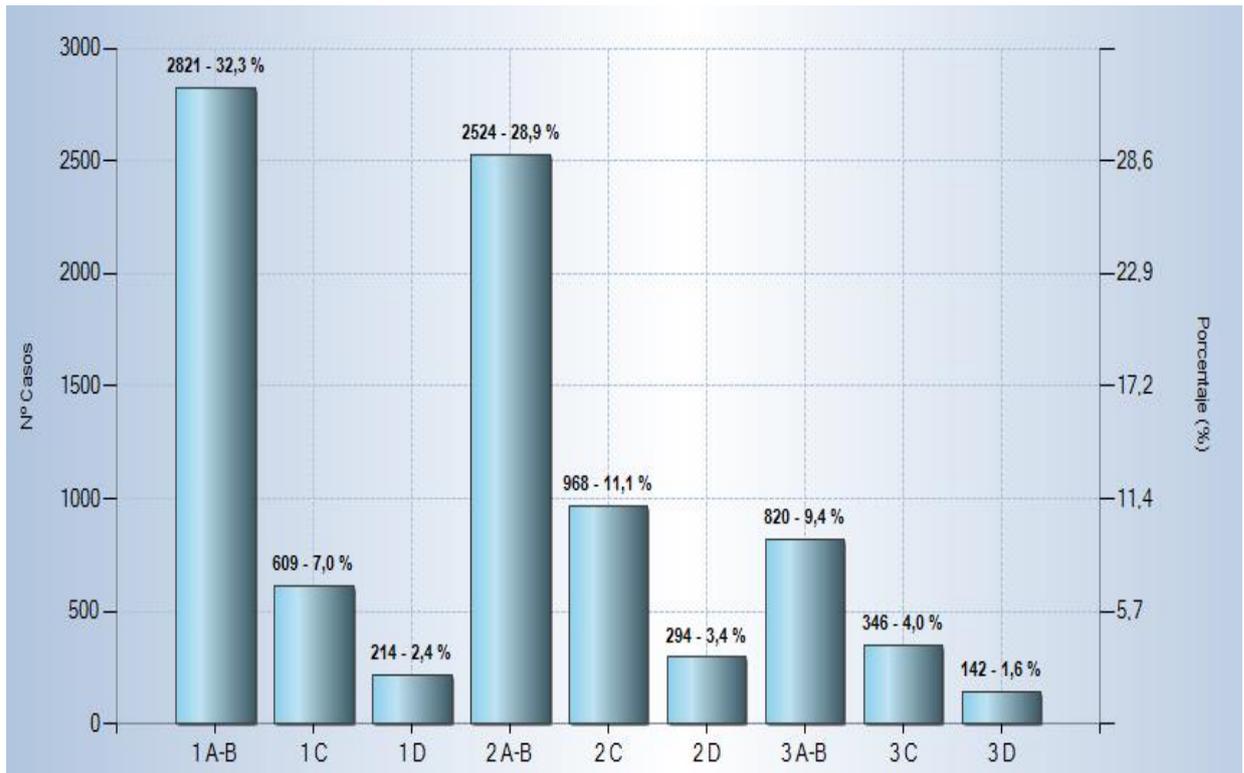
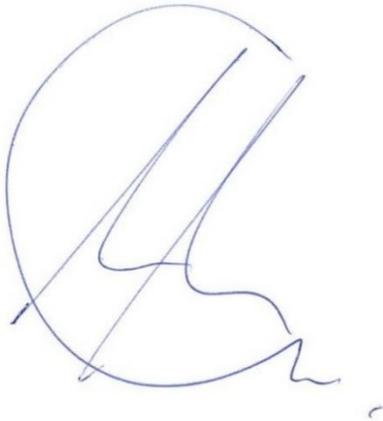


Figura 11: Clasificación de las cardiopatías congénitas según complejidad anatómica (1. Simple, 2. Moderada, 3 Alta) y situación fisiológica, graduada desde la mejor situación funcional (A) a la más afectada (D).

La mayoría de los pacientes se encuentran en clase funcional I de la NYHA (fig. 10) aunque el grado de complejidad anatómica es significativo (43.3% complejidad moderada y 15% alta complejidad) y el 29.5% presentan un grado C o D (desfavorable) en la clasificación fisiológica.



Coordinadora del RECC

Dra. Laura Dos



Coordinador del RECC

Dr. Joaquín Rueda



Presidenta de la Sección.

Dra. Pastora Gallego