

INFORME REGISTRO RECC

MARZO 2026



*ciber***cv**

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 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 Español de Cardiopatías Congénitas (RECC) se inició en el año 2018, registrándose el primer paciente el 15 de diciembre de ese mismo año. En todos los casos se obtiene el correspondiente consentimiento informado, garantizando el cumplimiento de los estándares éticos y regulatorios.

En la actualidad, un total de **32 centros nacionales** participan activamente en el registro, incluyendo pacientes adultos con cardiopatías congénitas (Figura 1 y Tabla 1). De estos, **el 74% de los pacientes han sido incluidos desde centros CSUR (Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud)**, lo que pone de manifiesto el papel central de estas unidades especializadas en el manejo de esta población compleja (Figura 2).

Este elevado grado de participación de centros de referencia sugiere una adecuada estructuración asistencial, con concentración de casos en unidades de alta especialización, lo que podría traducirse en una mayor calidad en la recogida de datos y en la atención clínica. No obstante, la inclusión de pacientes procedentes de centros no CSUR resulta igualmente fundamental, ya que aporta una visión más representativa y cercana a la práctica clínica real, permitiendo estimar con mayor precisión la prevalencia y el espectro completo de la enfermedad en la población general.

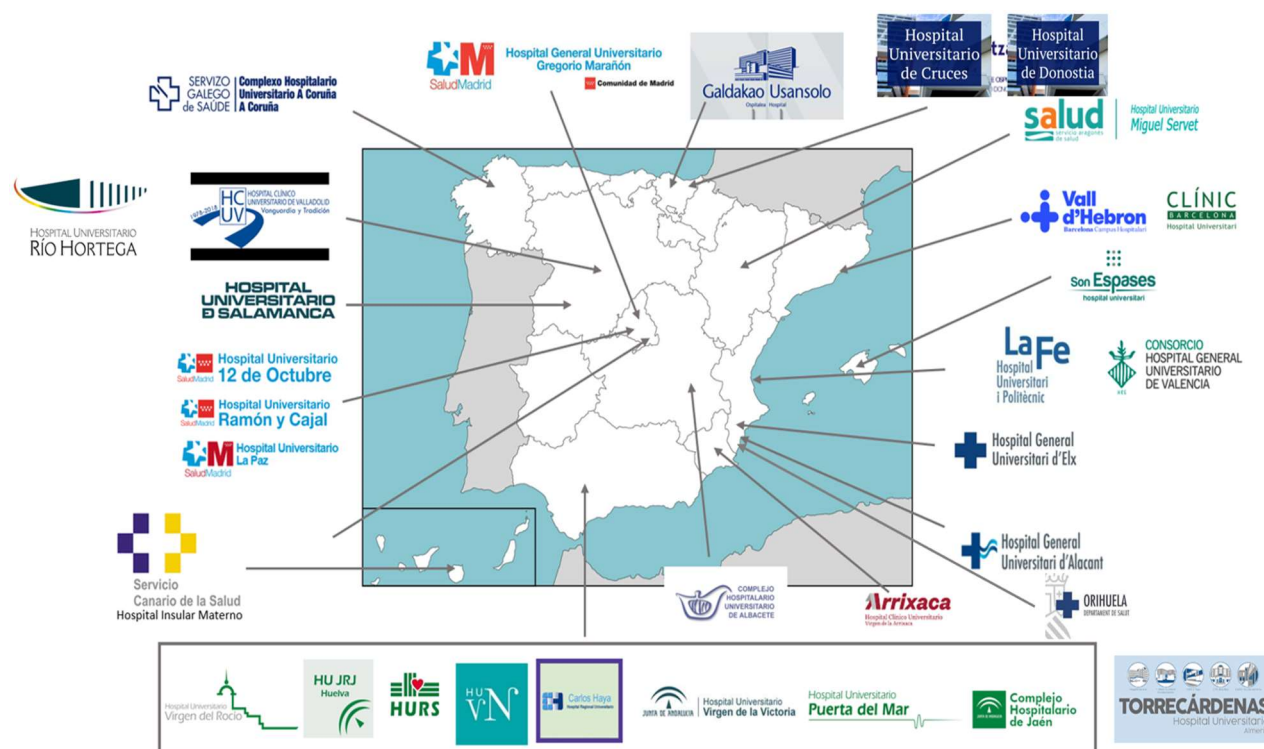


Fig 1. Mapa de los centros participantes en el registro.

Centro	Casos	%
Vall d'Hebron	3676	20,4
UCCA V. Rocío-Macarena	2771	15,4
Hospital La Fe	2580	14,3
Hospital 12 Octubre	1938	10,7
Virgen de las Nieves	1747	9,7
Hospital Univ. Salamanca	853	4,7
Gregorio Marañón	590	3,3
Virgen de la Victoria	580	3,2
Carlos Haya	499	2,8
Hospital Univ. Miguel Servet	381	2,1
Hospital Univ. Son Espases	335	1,9
Hospital Clínic de Barcelona	276	1,5
Puerta del Mar	262	1,5
Ramón y Cajal	249	1,4
Hospital Univ. La Paz	238	1,3
Hospital Univ. Cruces	226	1,3
Hospital Insular Materno	166	0,9
Hospital Alicante	141	0,8
Hospital Univ. Donostia	103	0,6
Hospital Galdakao	76	0,4
Reina Sofía	62	0,3
Juan Ramón Jiménez	60	0,3
Hospital Univ. A Coruña	57	0,3
Hospital Univ. Albacete	50	0,3
Hospital Torrecárdenas	37	0,2
General Univ. Valencia	34	0,2
Clínico Valladolid	15	1,0
Virgen Arrixaca	15	1,0
Hospital Río Hortega	6	0,0
Hospital Univ. Elche	4	0,0
Hospital Jaén	4	0,0
Hospital Vega Baja	1	0,0

Tabla 1: Centros activos en el Registro.

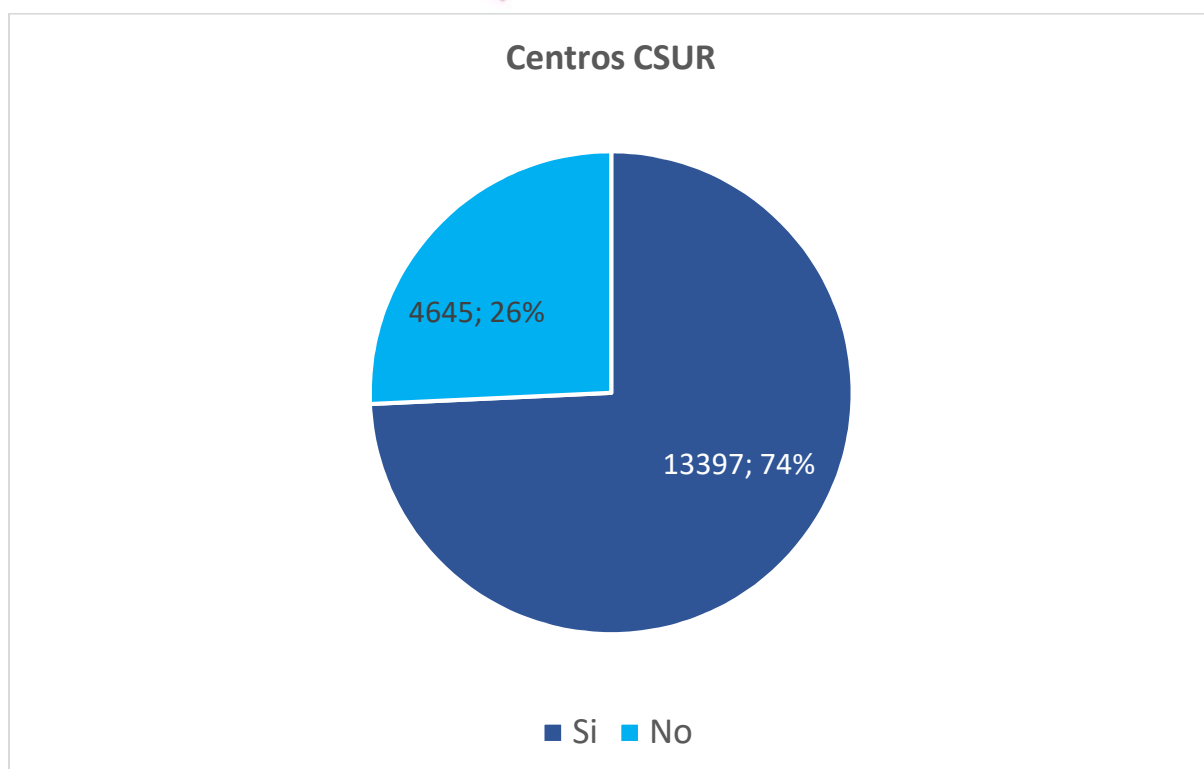


Fig 2. Distribución de los centros participantes en el registro según criterio CSUR.

3. Resultados

El número total de pacientes incluidos en el registro a fecha **24 de marzo de 2026** asciende a **18.032**, en comparación con los **14.721 pacientes registrados en octubre de 2023**, lo que representa un incremento relativo del **19,4%** (Figura 3). Este crecimiento cuantitativo confirma la progresiva expansión del registro y su consolidación como herramienta de referencia en el ámbito nacional.

Este aumento no solo refleja una mayor implicación de los centros participantes, sino también una mejora en los circuitos de derivación y en la coordinación entre niveles asistenciales, facilitando la identificación de pacientes previamente no registrados. Asimismo, es probable que este crecimiento esté influido por una mayor sensibilización de los profesionales sanitarios respecto a la importancia del registro, así como por el desarrollo de unidades específicas de cardiopatías congénitas del adulto.

Desde una perspectiva epidemiológica, la ampliación de la cohorte permite una caracterización más robusta y representativa de la población, incrementando la validez externa de los resultados y favoreciendo el análisis de subgrupos clínicos menos frecuentes. Además, el seguimiento longitudinal de un mayor número de pacientes contribuirá a mejorar la comprensión de la historia natural de estas enfermedades y de sus complicaciones a largo plazo.

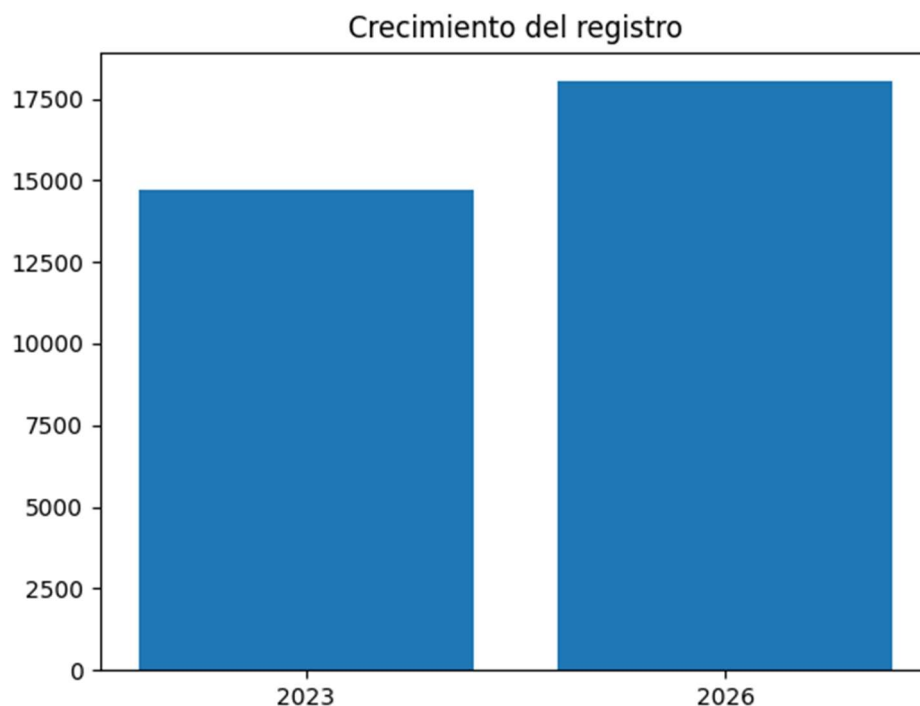


Fig 3. Incremento de los pacientes incluidos en el registro.

3.1 Variables demográficas

La cohorte analizada presenta una edad media de $34,18 \pm 16,2$ años y una distribución por sexo prácticamente equilibrada: el 52% son varones, con una edad media de $32,91 \pm 15,8$ años, y el 48% mujeres, con una edad media de $35,53 \pm 16,6$ años.

Estos hallazgos son concordantes con los descritos en registros internacionales, como el registro nacional de los Países Bajos (CONCOR, Van der Velde et al. European Journal of Epidemiology 2005; 20: 549–557), que muestra una distribución por sexo idéntica (52% hombres, 48% mujeres) y una edad media de $34 \pm 12,9$ años. Esta similitud refuerza la **validez externa y la representatividad** de los datos del RECC (Figura 3).

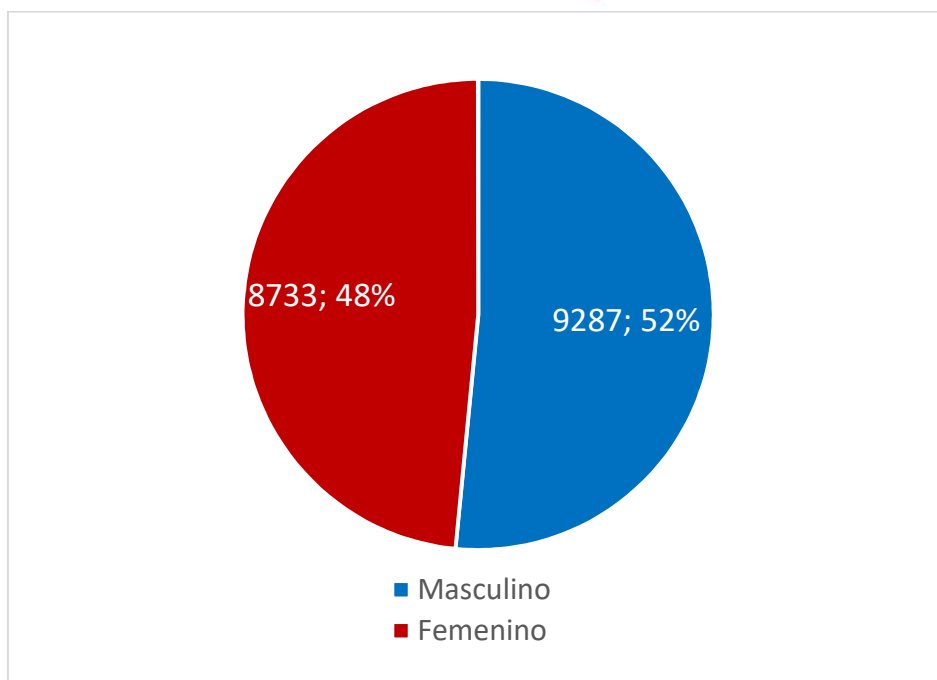


Figura 3: Distribución de los pacientes por sexo.

3.2 Variables clínicas.

La Figura 4 muestra el momento del diagnóstico de la cardiopatía congénita, observándose que más del 25% de los casos son diagnosticados en la edad adulta, lo que pone de manifiesto la persistencia de formas clínicas no detectadas en etapas precoces o de presentación tardía.

En cuanto a la asociación con síndromes genéticos, éstos se identificaron en el 10,3% de los pacientes, siendo el síndrome de Down el más prevalente, representando aproximadamente el 50% de los casos con alteraciones genéticas y el 4,8% del total de la cohorte (Figura 5).

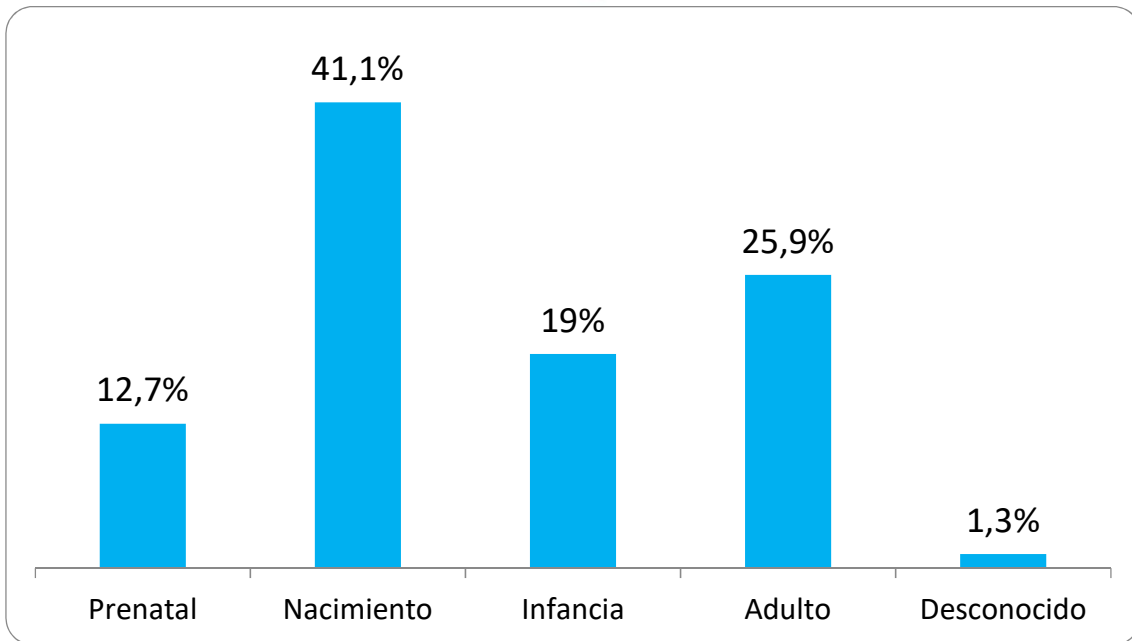


Figura 4: Momento en el que se realizó el diagnóstico.

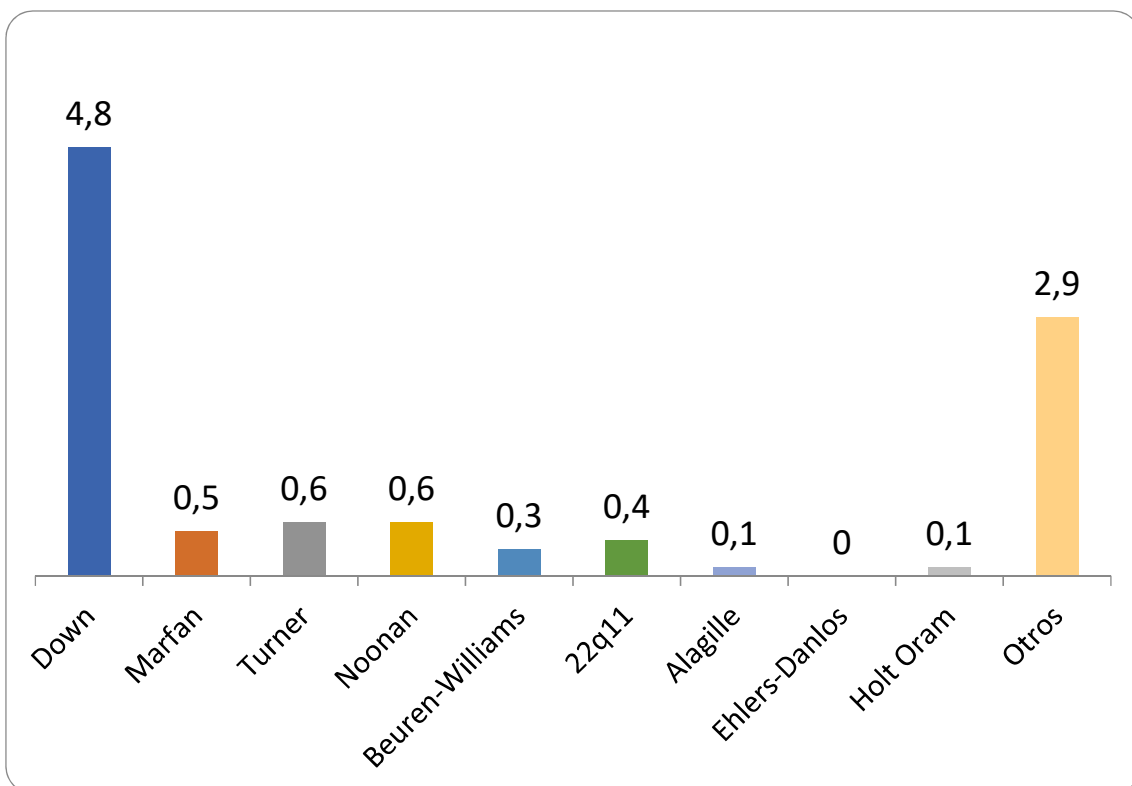


Figura 5: Síndromes genéticos, expresada en porcentaje.

Las anomalías que afectan a las válvulas aórtica y pulmonar, así como a los grandes vasos, constituyen el **grupo diagnóstico más prevalente** dentro de la cohorte analizada (Figura 6), reflejando el peso de las lesiones valvulares y de tractos de salida en la población adulta con cardiopatías congénitas.

Entre las cardiopatías específicas, la **comunicación interauricular (15%)** y la **tetralogía de Fallot (14%)** se posicionan como las entidades más frecuentes dentro del grupo de cardiopatías complejas. A continuación, en orden de prevalencia, se sitúan la **comunicación interventricular (12%)**, la **coartación de aorta (11%)**, la **válvula aórtica bicúspide (11%)**, la **estenosis valvular pulmonar (7%)**, los **canales auriculoventriculares (7%)** y la **d-transposición de grandes vasos (7%)** (Figura 7).

La comparación con el registro nacional de los Países Bajos (CONCOR) (Figura 8) muestra una distribución globalmente similar en cuanto a las cardiopatías más prevalentes.

Resulta especialmente relevante la **alta representación de cardiopatías complejas en el registro**, destacando la d-transposición de grandes vasos (7%), los **corazones univentriculares (4%)** y las **cc-transposiciones de grandes vasos (2%)**. Este hallazgo podría estar relacionado con el papel de los centros de referencia en la atención y seguimiento de pacientes con mayor complejidad anatómica y clínica, lo que favorece su inclusión en el registro.

Además, se identifican otras entidades menos frecuentes, pero clínicamente relevantes, como las **anomalías de las venas pulmonares (2,5%)**, la **estenosis subaórtica (2,3%)**, la **anomalía de Ebstein (1,7%)** y las **anomalías coronarias (0,9%)**. La inclusión de estas patologías contribuye a una caracterización más completa del espectro de cardiopatías congénitas en la edad adulta.

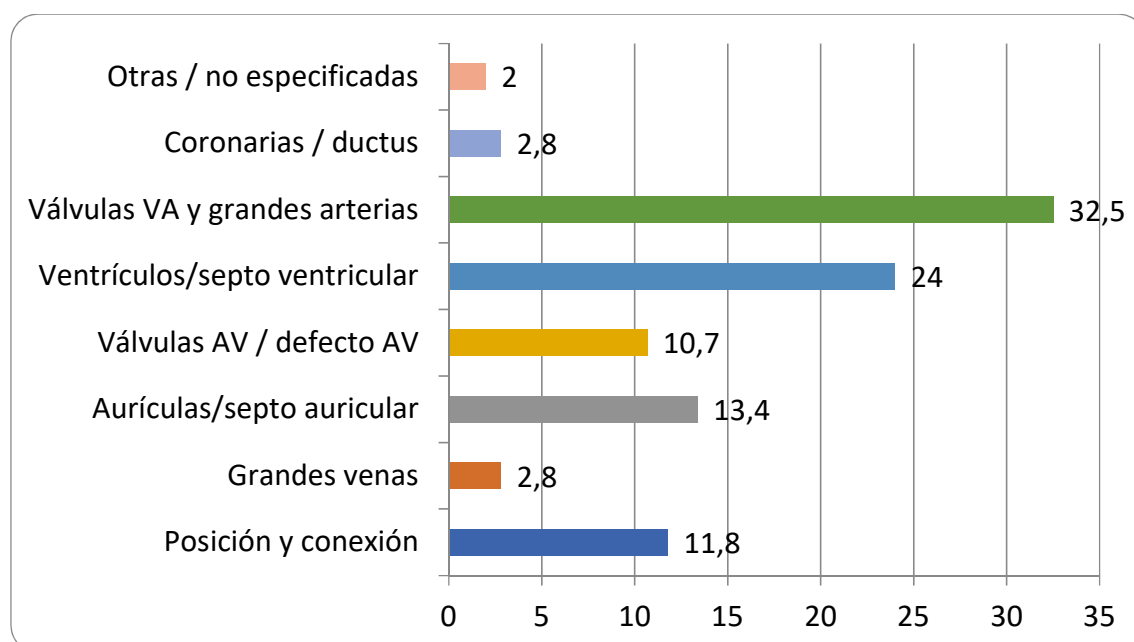


Figura 6: Distribución de las principales cardiopatías congénitas en grupos diagnósticos.

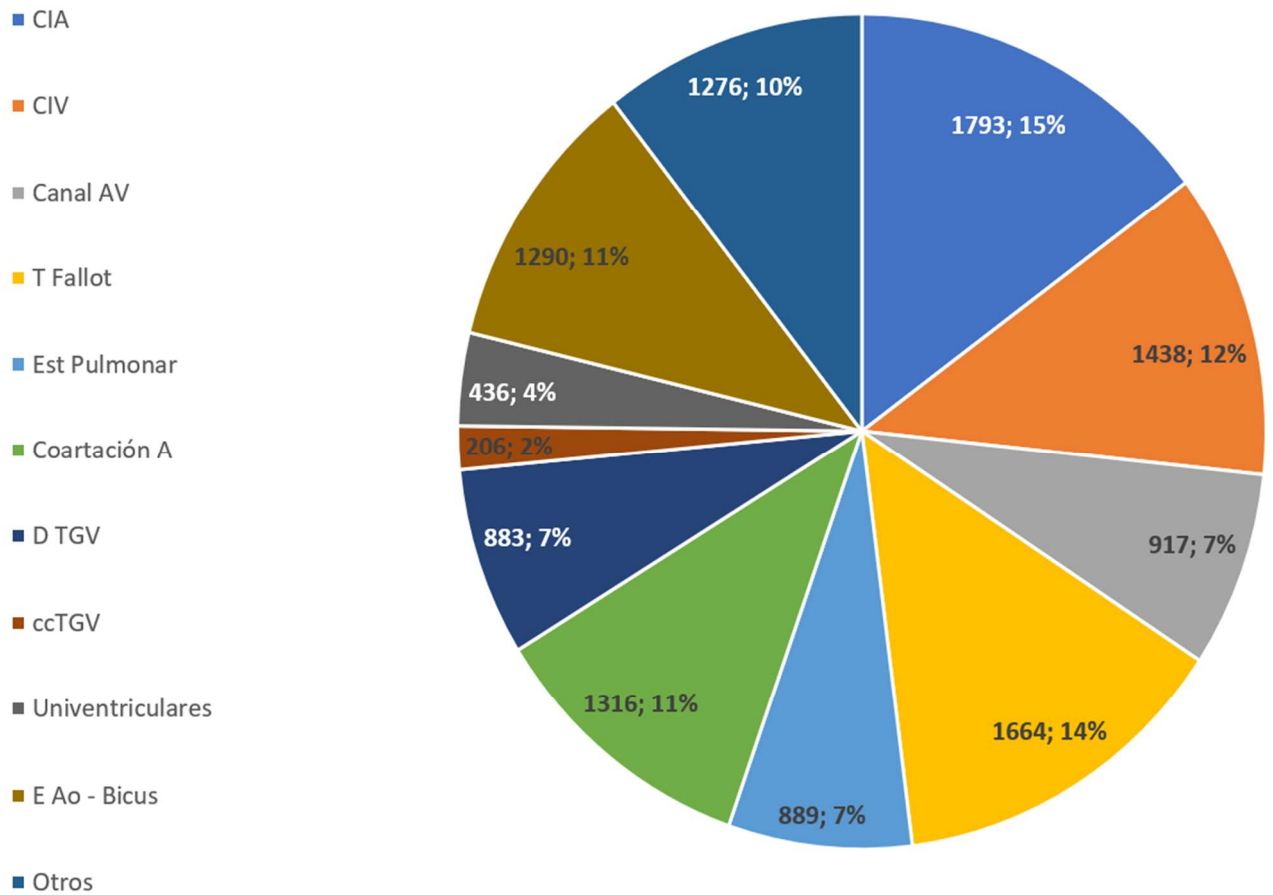


Figura 7: Distribución de las principales cardiopatías congénitas (diagnóstico principal)

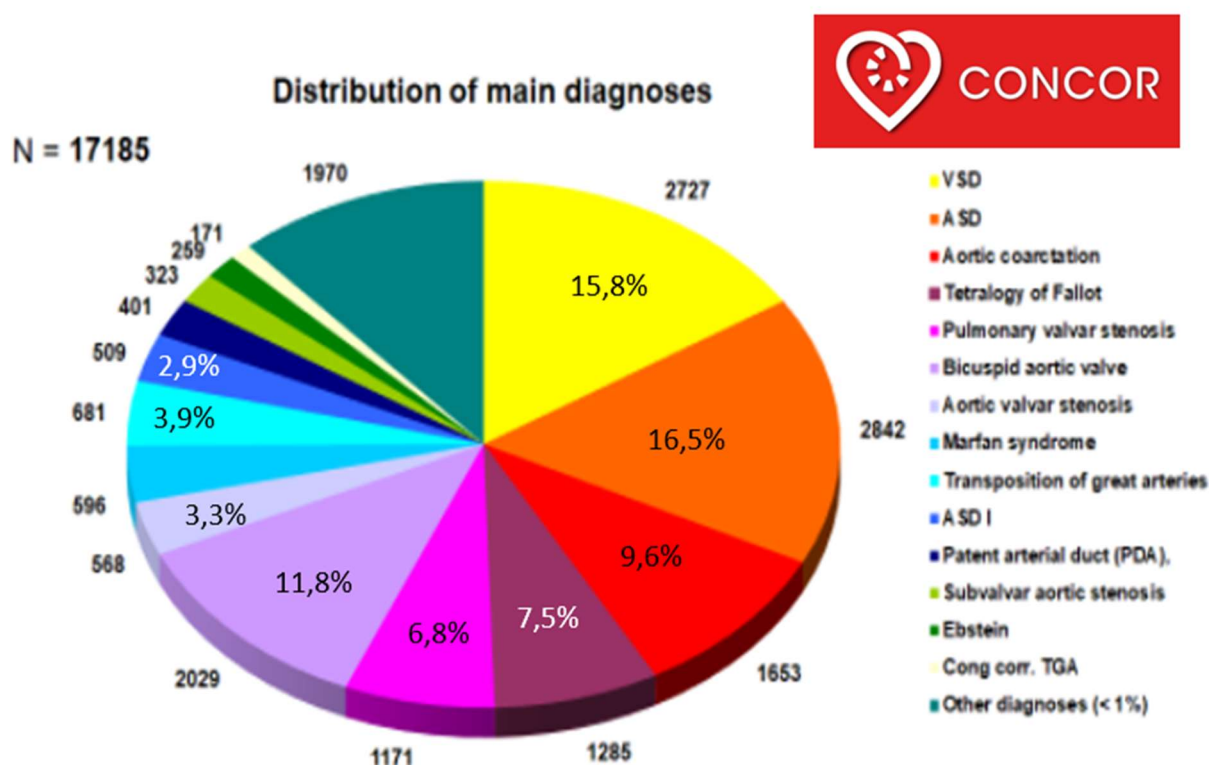


Figura 8: Distribución de las principales cardiopatías congénitas en el registro nacional de Países Bajos (Concor: Van der Velde et al. European Journal of Epidemiology 2005; 20: 549–557)

La mayoría de los pacientes se encuentran en **clase funcional I de la NYHA** (Figura 9), lo que sugiere una buena situación clínica global en el momento de la evaluación.

No obstante, este hallazgo contrasta con la elevada complejidad estructural observada, con un **45% de los pacientes clasificados como de complejidad anatómica moderada** y un **18% como de alta complejidad**.

Este aparente desacople entre el estado funcional y la complejidad anatómica sugiere que, pese a una situación clínica aparentemente favorable, existe una anomalía estructural relevante con implicaciones potenciales en la evolución de la enfermedad, lo que refuerza la necesidad de un seguimiento estrecho y continuado a largo plazo.

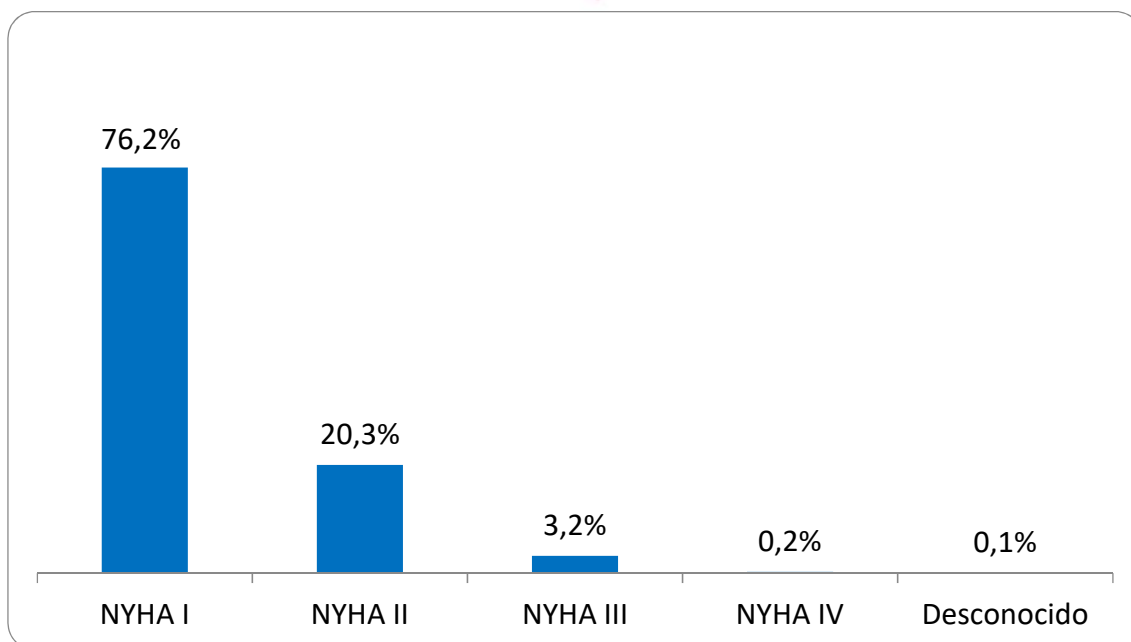


Figura 9: Clase funcional (Escala NYHA: New York Heart Association)

3.3 Mortalidad.

Se han registrado **377 fallecimientos** en el periodo analizado. Dado que el RECC incluye exclusivamente pacientes que han otorgado consentimiento informado, la mortalidad reportada refleja únicamente los eventos ocurridos desde el inicio del registro en 2018.

La **insuficiencia cardiaca** constituye la principal causa de muerte (**36%**), seguida de la **muerte súbita (18%)** y la **mortalidad perioperatoria (19%)** (Figura 10).

El análisis comparativo entre distintos periodos (Figura 11), que incluye datos históricos del registro nacional alemán, evidencia una **tendencia creciente y sostenida de la insuficiencia cardiaca como causa predominante de mortalidad**, en contraste con una estabilización o descenso relativo de la muerte súbita. Este patrón sugiere un cambio progresivo en el perfil de riesgo de esta población a lo largo del tiempo.

Este cambio en la distribución de las causas de muerte es coherente con el **envejecimiento progresivo de la cohorte** y la **mayor supervivencia de pacientes con cardiopatías congénitas complejas**, lo que condiciona la aparición de complicaciones tardías, particularmente la insuficiencia cardiaca. En este contexto, estos hallazgos ponen de relieve la necesidad de **estrategias específicas de prevención, detección precoz y manejo de la insuficiencia cardiaca** en este grupo de pacientes.

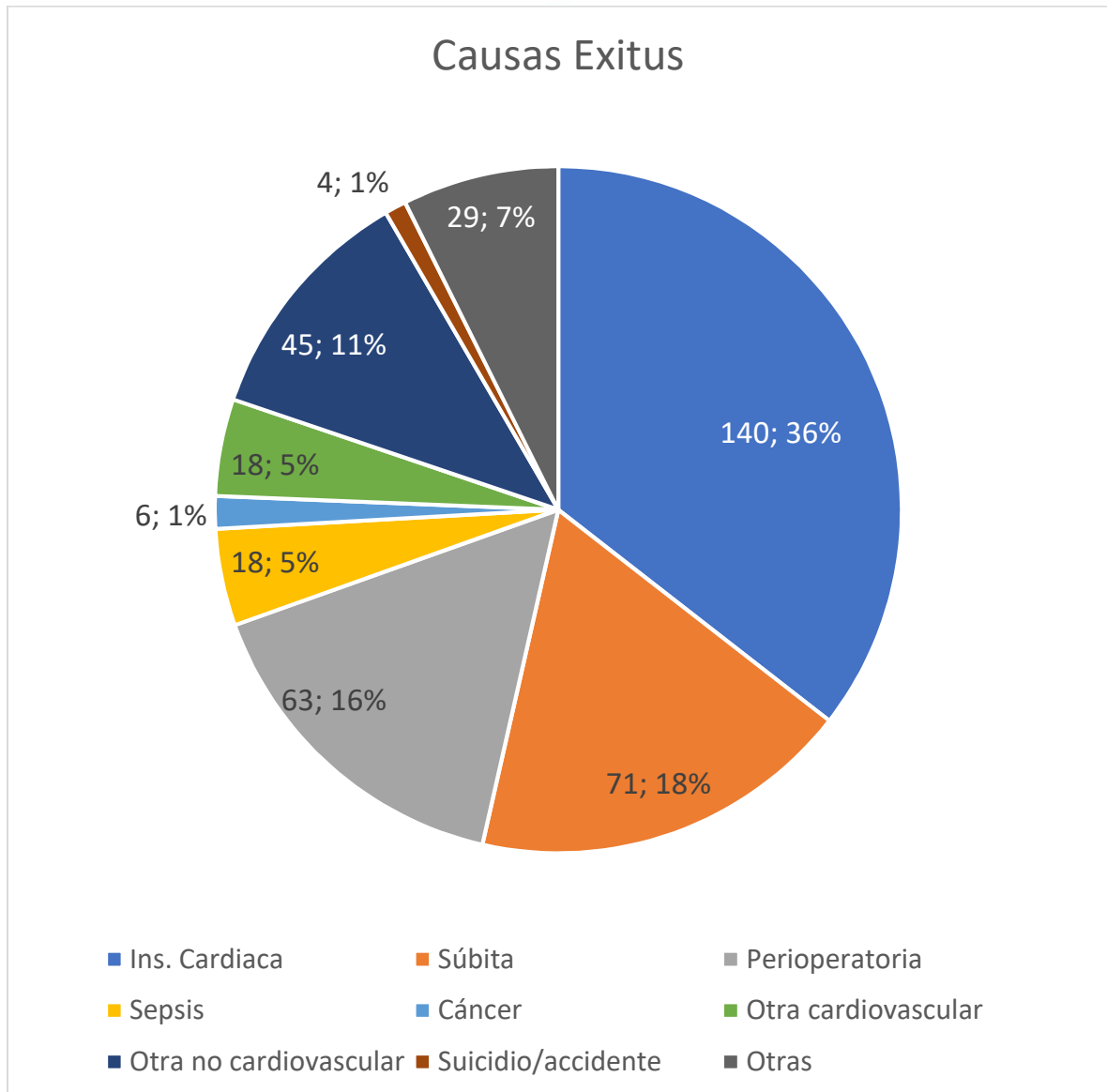
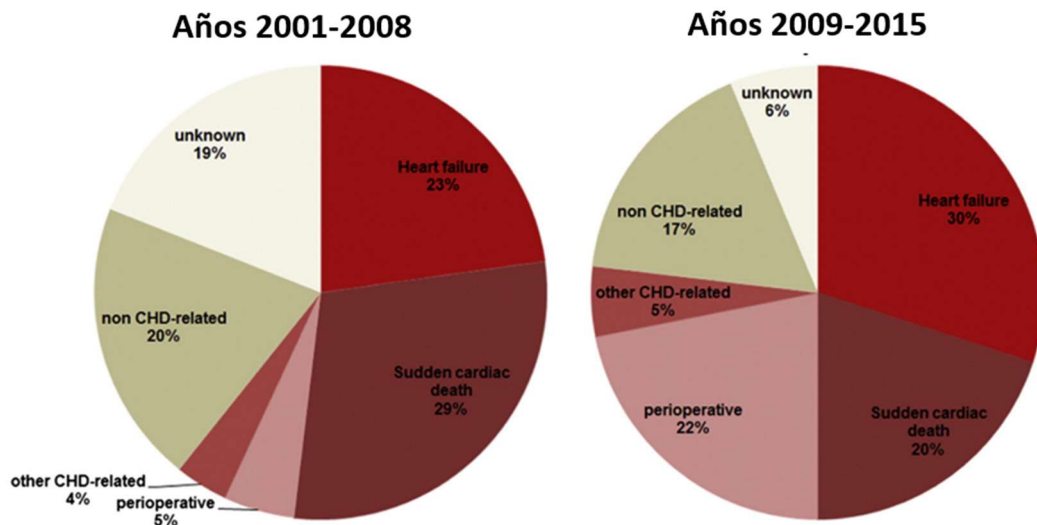


Figura 10: Distribución de las causas de muerte.



Causas de muerte por períodos: Registro Nacional Alemán
(Engelings, C et al. International Journal of Cardiology 2016; 211: 31–36)

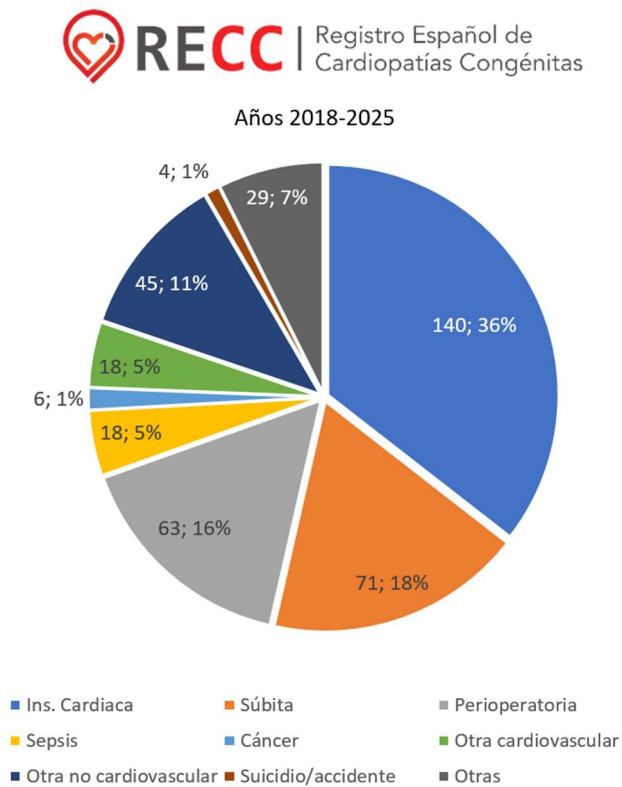


Figura 11: Representación comparativa de las causas de muerte según el período analizado

4. Conclusiones

El Registro Español de Cardiopatías Congénitas (RECC) confirma su consolidación como una herramienta clave para la caracterización epidemiológica y clínica de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas en España, evidenciada por el crecimiento sostenido en el número de pacientes incluidos y la amplia participación de centros a nivel nacional.

Los datos muestran una población joven con distribución por sexo equilibrada. A pesar de que la mayoría se encuentran en una situación funcional favorable, persiste una elevada complejidad anatómica, lo que pone de manifiesto la necesidad de un seguimiento especializado y continuado a largo plazo.

La distribución diagnóstica observada es consistente con la descrita en registros internacionales, aunque destaca una mayor representación de cardiopatías complejas, probablemente relacionada con el papel de los centros de referencia. No obstante, la inclusión de pacientes procedentes de centros no CSUR resulta esencial para garantizar una visión más representativa de la práctica clínica real y mejorar la estimación de la prevalencia de la enfermedad.

En cuanto a la mortalidad, se evidencia un cambio en el perfil de las causas de muerte, con un claro predominio de la insuficiencia cardíaca, en contraste con la reducción relativa de la muerte súbita. Este hallazgo, en línea con la evolución natural de la cohorte, subraya la necesidad de desarrollar estrategias específicas orientadas a la prevención y manejo de la insuficiencia cardíaca en esta población.

En conjunto, estos resultados refuerzan el papel del RECC como una herramienta estratégica no solo para la investigación clínica, sino también para la planificación sanitaria y la optimización del modelo asistencial en cardiopatías congénitas del adulto.

Coordinadores del RECC

Dra. Laura Dos Subirà

Dr Joaquín Rueda Soriano