

Planificació i Avaluació

Pla Director de Malalties de l'Àparell Circulatori.

Títol de la publicació:

Atenció a les Cardiopaties Congènites a Catalunya.

Capítol:

3

Revisió:

22 d'abril de 2008

Coordinador grup de treball:

Casaldàliga Ferrer, Jaume

Membres grup de treball:

Benet Rodríguez, Carles
Casas Puig, Carme
Collell Hernandez, Rosa
Del Alcazar Muñoz, Ricardo
Fusté Sugrañes, Josep
Girona Comas, Josep
Gonçalves Estella, Arturo
Iglésias Solà, Jaume
Masià Martorell, Rafael
Puigdevall Dalmau, Ma. Àngels
Rissech Payret, Miquel
Soriano Belmonte, Dolors
Subirana Domenech, Ma.Teresa
Tresserras Gaju, Ricard
Vidal-Bota, Joan

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

Índex

1. Introducció.
2. Magnitud del problema.
3. Enfocament òptim de la problemàtica.
 - 3.1. Àrea preventiva.
 - 3.1.1. Educació sanitària.
 - 3.1.2. Consell preconcepcional.
 - 3.1.3. Diagnòstic precoç.
 - 3.1.4. Actuació postdiagnòstica a l'època fetal i perinatal.
 - 3.2. Àrea assistencial.
 - 3.2.1. Atenció a les cardiopaties congènites en l'edat pediàtrica.
 - 3.2.2. Atenció a les cardiopaties congènites en l'edat adulta.
 - 3.3. Àrea social.
 - 3.4. Àrea docent.
 - 3.4.1. Definició, àmbit i justificació de la docència.
 - 3.4.2. Programa de formació en cardiologia pediàtrica i CC.
 - 3.4.3. Desenvolupament del programa docent.
 - 3.4.4. Acreditació d'unitats docents en cardiologia pediàtrica i cardiopaties congènites.
 - 3.5. Àrea de recerca.
4. Situació actual a Catalunya.
 - 4.1. Unitats de Cardiologia. Atenció a les Cardiopaties Congènites de l'adult.
 - 4.2. Serveis de Pediatria. Atenció a les Cardiopaties Congènites en l'edat pediàtrica.
5. Actuacions necessàries per a una atenció òptima a la població afectada de cardiopaties congènites a Catalunya.
 - 5.1. Àrea preventiva.
 - 5.2. Àrea Assistencial.
 - 5.2.1. Atenció a les Cardiopaties Congènites en l'edat pediàtrica.
 - 5.2.2. Atenció a les Cardiopaties Congènites en l'edat adulta.
 - 5.3. Àrea social.
 - 5.4. Àrea docent.
 - 5.5. Àrea de recerca.
6. Bibliografia.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

1. Introducció.

Les cardiopaties congènites són el resultat de trastorns en l'embriogènesi cardíaca, que es reflecteixen en anomalies estructurals del cor, que solen tenir el seu debut clínic a l'edat neonatal i pediàtrica si bé, en altres casos a la vida adulta.

En els últims anys, degut als avenços en els mitjans diagnòstics, és possible en molts casos la detecció del defecte abans del naixement. També, i com a resultat dels progressos terapèutics, tan mèdics com quirúrgics, avui en dia, és probable que arribin a l'edat adulta els malalts amb una Cardiopatia Congènita. Donada aquesta situació, s'ha de planificar l'atenció a les cardiopaties congènites des de l'època prenatal i al llarg de tota la vida.

Per un adequat tractament cal un diagnòstic anatòmic-estructural-fisiològic acurat i per tractar-se de malformacions estructurals, la seva atenció passa per l'aplicació d'estratègies mèdiques i quirúrgiques. És funció del cardiòleg expert en cardiopaties congènites la indicació personalitzada per cada malalt i patologia, dissenyant l'estratègia més adequada a cada cas.

La complexitat terapèutica d'aquesta disciplina requereix el treball d'un equip mèdic i quirúrgic i una estreta col·laboració amb les Unitats de Cures Intensives neonatal pediàtrica, i de l'edat adulta, així com d'anestesiòlegs i personal sanitari no mèdic amb un alt nivell d'especialització. Per la repercussió, a cada edat, de les malalties cardíques congènites sobre altres òrgans i sistemes, es fa necessari el treball conjunt amb altres àrees de coneixement mèdic.

La repercussió vital que comporta néixer i viure amb una cardiopatia congènita requereix d'un programa d'ajut educatiu-social adreçat a assolir la integració d'aquestes persones.

Donada la complexitat de l'atenció d'aquesta patologia, cal crear centres de referència i a la vegada emprar esforços per donar una assistència més personalitzada i més apropiada al malalt.

2. Magnitud del problema.

La incidència de cardiopaties congènites es xifra en un 0,8 % dels nascuts vius. A Catalunya l'any 2005 van haver-hi 79.547 naixements (mapa 1), el que comporta 637 nens nascuts amb cardiopatia congènita (mapa2).

Mantenint la natalitat actual i considerant una mortalitat aproximada del 5% dels nascuts amb cardiopaties congènites, es calcula que viuen a Catalunya uns 9.700 malalts amb cardiopatia congènita de menys de 16 anys, com se'ns mostra en el mapa 3, repartits en les diferents regions sanitàries.

També avui en dia, s'estima que el 85 % dels nens nascuts amb una cardiopatia congènita arriben a l'edat adulta, tant per cent que pot augmentar encara més en les pròximes dècades, donat els progressos terapèutics.

Un estudi fet a l'any 2000 als EEUU, xifra l'existència de 787.800 malalts adults amb una CC. Extrapolant aquestes dades a la població Espanyola, és pot estimar que hi ha a Espanya més de 100.000 i a Catalunya uns 19.600 malalts

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

afectats de cardiopatia congènita de més de 16 anys, tal com se'ns mostra al mapa 4.

Sumant les dues poblacions, (nens i adults), a Catalunya hi ha 29.300 persones amb cardiopatia congènita, tal com es veu en el mapa 5, distribuïts per les diferents regions sanitàries.

Cal tenir en compte que mantenint aquestes condicions, tant en el nombre de malalts adults amb cardiopaties congènites, com en el total de la població afectada, la xifra seguirà incrementant-se en 550 nous casos cada any.

3. Enfocament òptim de la problemàtica.

L'enfocament del problema i l'atenció centrada en el pacient suposa contemplar les vessants preventiva, assistencial, social, docent i de recerca, adreçat a les persones de totes les edats, fent una planificació d'intervenció, en l'època prenatal, neonatal, pediàtrica i adulta, organitzada en una xarxa de diferents nivells assistencials i a cada una de les regions sanitàries de Catalunya, amb clars centres de referència

3.1. Àrea preventiva.

La prevenció té com a finalitat disminuir el percentatge de nens que neixen amb cardiopatia congènita i la incidència de patologia adquirida amb repercussions en l'edat adulta, actuant en:

- Educació sanitària.
- Consell pre-concepcional.
- Diagnòstic precoç.
- Actuació postdiagnòstica a l'època fetal i perinatal.

3.1.1. Educació sanitària.

- Campanyes d'educació ciutadana, establint pautes de vida saludable per la prevenció dels factors de risc cardiovascular i d'atenció a les necessitats bàsiques periconcepcionals.
- Adreçada a la disminució de teratògens ambientals, farmacològics i infecciosos.

3.1.2. Consell preconcepcional.

Consell preconcepcional adequat, dirigit a persones amb antecedents familiars de cardiopatia congènita, per tal de donar informació sobre l'índex de recurrència en els seus descendents. Aquesta tasca ha de ser feta pel cardiòleg expert en cardiopaties congènites, en col·laboració amb el genetista.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

3.1.3. Diagnòstic precoç.

- Triple screening i ecografia morfològica obstètrica d'alta resolució feta a les 20 setmanes. Davant la sospita de malformació realització d'una ecocardiografia fetal, valorada pel cardiòleg expert en cardiopaties congènites.
- Amniocentesi i/o biòpsia de còrion per descartar cromosomopaties, quan està indicada.

3.1.4 Actuació postdiagnòstica a l'època fetal i perinatal.

Un cop establert el diagnòstic prenatal de cardiopatia congènita s'ha de garantir una informació a la parella, real, objectiva i acurada, sobre el tipus de cardiopatia, la seva gravetat, el seu tractament i el pronòstic a curt i llarg termini, garantint l'accés a la interrupció voluntària de l'embaràs, quan els progenitors ho decideixin i oferint el control del fetus amb cardiopatia congènita, fet per l'obstetra i el cardiòleg pediàtric. Derivació dels casos que requereixin tractament prenatal o neonatal immediat a una unitat de cardiologia fetal de Nivell III.

3.2. Àrea assistencial.

L'assistència al malalt s'ha de dispensar en totes les edats de la vida (prenatal, neonatal, pediàtrica, adolescent, i adulta), el que condiciona la intervenció de diferents professionals amb diferents especialitats, a diferents nivells i en diferents centres.

Per raons funcionals pensem que s'ha d'organitzar l'assistència a les persones afectes de cardiopaties congènites en dues franges d'edat: la pediàtrica, (que inclou les actuacions en l'època prenatal, neonatal, pediàtrica i adolescència), i la de l'edat adulta. Per raons logístiques, la primera estarà ubicada en Hospitals Materno-infants i la segona en Hospitals Generals.

3.2.1. Atenció a les cardiopaties congènites en l'edat pediàtrica.

L'assistència s'ha d'organitzar als diferents nivells d'atenció (I, II i III), adaptant-la, en lo possible, a la distribució poblacional del país i a la planificació de les Regions Sanitàries de Catalunya.

Unitats de Cardiologia Pediàtrica de nivell III:

Les Unitats de nivell III, en la franja pediàtrica (prenatal a adolescència), han de garantir, amb resultats d'alta qualitat, el diagnòstic i tractament mèdic i quirúrgic de les cardiopaties congènites. També han de donar solució a tota la patologia cardíaca adquirida i funcional en aquesta edat.

Han de disposar d'una Unitat de diagnòstic prenatal i cardiologia intervencionista fetal.

Per tal de garantir un nivell òptim d'assistència, donada la clara relació entre el volum de pacients atesos en un Hospital i la seva qualitat assistencial, cal

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

agrupar en les Unitats de referència les actuacions diagnòstiques i terapèutiques complexes, pel que han de comptar amb el suport mèdic i quirúrgic, i la dotació d'equipament i personal necessaris. Apart del tractament convencional, han d'estar en condicions de poder oferir un programa de trasplantament cardíac i pulmonar en l'edat pediàtrica.

Aquestes Unitats han d'estar ubicades en les àrees de major població i relacionades amb un Hospital Maternal, amb un Hospital Cardiològic general i amb la Universitat. Han de tenir una estreta relació amb altres àrees de coneixement mèdic, a fi de garantir un nivell òptim en la qualitat assistencial i l'aprofitament de recursos en l'assistència, la docència i la recerca.

Seguint l'experiència d'altres països, es recomana un centre de nivell III per cada 4-6 milions d'habitants, o per cada 30.000 naixements a l'any, amb un índex d'excel·lència que ve determinat per la realització de 250 intervencions quirúrgiques per centre i any, amb 125 intervencions per cirurgia i any.

L'equip mèdic-quirúrgic ha d'estar format per pediatres, cardiòlegs i cirurgians cardíacs, experts en cardiopaties congènites en l'edat pediàtrica, neonatòlegs, pediatres generals i experts en altres especialitats pediàtriques de suport, (intensivistes neonatals i pediàtrics, anestesiòlegs i infermeres, perfusionistes, psicòlegs, rehabilitadors), i treballadors socials. La comunicació interprofessional i d'intercanvi de dades, millora el benestar dels pacients i els seus familiars, la qualitat de vida i la integració social, al temps que repercuteix positivament en els resultats i costos d'hospitalització.

Aquestes Unitats, pel seu nivell d'excel·lència han de ser capaces de garantir la docència en Cardiopaties Congènites en el programa MIR de Pediatria i Cardiologia i la formació d'especialistes en cardiopaties congènites de l'edat pediàtrica. Han de garantir l'elaboració de registres i bases de dades diagnòstiques i terapèutiques, mèdiques, hemodinàmiques i quirúrgiques, extraient-ne protocols de derivació de malalts i d'actuació a cada nivell. També són les responsables de la creació de programes de recerca clínica, bàsica i experimental en cardiopaties congènites.

D'altra banda, les Unitats de nivell III han d'estar dotades amb l'utilitatge i mitjans necessaris per garantir la pràctica adequada de les següents:

1. Exploracions diagnòstiques no invasives:

- Pulsioximetria i determinació de TA amb braçals de mida adequada als nens.
- Electrocardiografia: ECG estàndard, registre Holter i monitor d'esdeveniments.
- Ecocardiografia Doppler: fetal, transtoràcica i transesofàgica, amb ecocardiògrafs suficients per cobrir l'atenció dels malalts ingressats, els de consulta ambulatoria, els urgents de les UCIs neonatal i pediàtrica i els rebuts d'altres unitats, laboratori d'hemodinàmica i quiròfan.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

- Estudis funcionals: ergometria amb consum de gasos i taula basculant.
 - Diagnòstic anatòmic i funcional per la imatge: RNM, angioTAC, isòtops.
2. Exploracions diagnòstiques invasives: laboratori d'hemodinàmica i electrofisiologia.
 3. Cateterisme terapèutic intervencionista en malformacions estructurals i arítmies.
 4. Cirurgia cardíaca amb circulació extracorpòria amb disponibilitat d'ECMO i d'assistència ventricular a l'edat pediàtrica, així com del suport pre i postoperatori adequats en Unitats de Cures Intensives neonatal i pediàtrica.

Pel que fa al personal, les Unitats han d'estar dotades amb el nombre suficient de pediatres i cardiòlegs experts per atendre el control dels malalts ingressats i els que fan seguiment ambulatori a consultes externes, més els gabinets d'electrocardiografia, ecocardiografia i proves d'esforç, així com les consultes originades en l'hospital pediàtric, en la consulta prenatal (cardiologia fetal) i en l'atenció urgent continuada (24x7x365).

Ha d'haver com a mínim dos cardiòlegs pediàtrics experts en la pràctica de cateterisme diagnòstic i terapèutic en cardiopaties congènites, de manera que es pugui garantir la pràctica d'uns 100 a 150 cateterismes/any i la possibilitat de localització per l'atenció continuada les 24 hores del dia, dues infermeres especialitzades en tècniques invasives cardiovasculars i un anestesiològ pediàtric amb coneixements específics d'aquesta patologia. Ha de comptar amb un expert en el diagnòstic invasiu i tractament per ablació de les arítmies en l'edat pediàtrica, i amb professionals experts en el diagnòstic anatòmic i estudi funcional de les cardiopaties congènites per la imatge.

Les Unitats ha de disposar d'un equip de, com a mínim, dos cirurgians cardíacs experts en cardiopaties congènites, per garantir l'atenció quirúrgica programada i urgent en nadons i pacients pediàtrics. A fi d'adquirir els nivells d'excel·lència, cada Unitat ha de garantir un mínim de 250 intervencions quirúrgiques (IQ) per any, amb un nombre aproximat de 125 IQ per cada cirurgia.

A la vegada aquest personal mèdic i quirúrgic ha de vetllar per l'actualització de protocols, per la formació continuada, pròpia i impartida, i per la integració en equips de recerca, amb un temps de dedicació prèviament fixat.

Han d'estar integrades en la comunitat, establint connexió amb els pediatres d'Atenció Primària, potenciant la comunicació amb els familiars, tan a nivell particular com en les associacions de pares, i participant en l'educació i la planificació sanitària.

Unitats de Cardiologia Pediàtrica de nivell II.

Les Unitats de nivell II, en la franja pediàtrica (prenatal, neonatal i adolescència) han de garantir el diagnòstic i tractament mèdic de les cardiopaties congènites i les alteracions cardiovasculars adquirides i, quan el

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

pacient requereixi intervencionisme per catèter o per cirurgia, el trasllat a la seva Unitat de nivell III de referència, en el temps adequat i en bones condicions.

Han d'estar capacitades per portar el control i seguiment dels malalts un cop fetes les actuacions terapèutiques a la Unitat de referència, amb la que ha de mantenir un estret contacte assistencial i de formació continuada.

Han d'estar relacionades amb el seu Hospital Maternal i el servei de Cardiologia general, i ser referència per la pròpia Atenció Primària i altres Hospitals Materno-infantils que no disposin d'Unitat de Cardiologia Pediàtrica. Han d'estar integrades en la comunitat, establint connexió amb els pediatres d'Atenció Primària, potenciant la comunicació amb els familiars, tan a nivell particular com en les associacions de pares, i participant en l'educació i la planificació sanitària.

Han de disposar de diagnòstic prenatal, UCI neonatal, servei de Pediatria i especialitats de suport pediàtric, i del material adient per mantenir estabilitzat ventilatòria i hemodinàmicament el pacient de debut crític, fins que arribi el transport medicalitzat per dur-lo a la Unitat de nivell III.

Quan el diagnòstic prenatal orienti a la necessitat d'intervencionisme postnatal immediat, es derivarà la mare a la Unitat de Cardiologia Fetal del centre de referència, pel control de l'embaràs i la planificació de l'actuació al naixement.

A nivell bibliogràfic no està concretada la població adscrita als centres de nivell II de cardiologia pediàtrica.

Han d'estar dotades amb l'utilitatge i mitjans necessaris per garantir la pràctica adequada de les següents:

Exploracions diagnòstiques no invasives:

- Pulsioximetria i determinació de TA amb braçals de mida adequada als nens.
- Electrocardiografia: ECG estàndard, registre Holter i monitor d'esdeveniments.
- Ecocardiografia Doppler: fetal, transtoràcica, tant per malalts ingressats com pels de consulta ambulatoria, i els urgents de la UCI neonatal i els dels Hospitals nivell I de referència.
- Estudis funcionals amb ergometria.
- Diagnòstic anatòmic i funcional per la imatge: RNM, angioTAC, isòtops.

Pel que fa al personal, la Unitat ha d'estar dotada amb els pediatres i/o cardíologs experts en Cardiopaties Congènites necessaris, en número no inferior a dos, per atendre el control dels malalts ingressats i els que fan seguiment ambulatori a consultes externes, així com les consultes originades en l'hospital pediàtric, en la consulta prenatal i els pacients urgents derivats dels centres del que s'és referent.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

Aquest personal ha de seguir un programa de formació continuada que inclogui l'assistència al seu centre de nivell III de referència, i hauria de tenir garantida la connexió amb aquest, a través de telemedicina, per sessions conjuntes i consulta on-line de pacients. La utilització de la telemedicina afavoreix i millora la comunicació i la rapidesa de diagnòstics, evitant trasllats innecessaris. Està demostrat que l'estalvi econòmic que suposa evitar aquests trasllats compensa, a curt-mig termini, els gastats derivats de la connexió.

Aquestes Unitats han de garantir l'elaboració de registres i bases de dades diagnòstiques i terapèutiques mèdiques, elaborant protocols d'actuació i de derivació de malalts amb les Unitats de referència i dels centres del que s'és referent.

Unitats de Cardiologia Pediàtrica de nivell I

A nivell I s'ha de garantir el cribatge de les cardiopaties congènites i dels problemes cardíacs en l'edat pediàtrica, referint els pacients per ser diagnosticats i tractats adequadament als nivells de referència que correspongui.

El cost econòmic i la pèrdua de qualitat en l'atenció del malalt, donat el baix volum i complexitat, no justifica l'existència d'Unitats pròpies de Cardiologia pediàtrica de nivell I.

L'assistència en aquest nivell ha de ser feta pels pediatres d'Atenció Primària i dels Hospitals Comarcals Pediàtrics, que han d'estar dotats amb l'utilitatge i mitjans necessaris per garantir l'orientació bàsica en cardiologia pediàtrica (estudi radiològic de tòrax, ECG estàndard, valoració de la saturació d'oxigen i determinació de la TA amb braçals de mida adequada als nens.)

Davant la necessitat urgent d'orientació diagnòstica, el trasllat es farà al centre de referència de nivell II quan el pacient estigui estable, i directament al centre de nivell III de referència, amb transport medicalitzat, quan estigui inestable o es diagnosticui de cardiopatia que requereixi tractament urgent.

Aquests centres han de garantir el seguiment dels protocols d'actuació i de derivació de malalts, elaborats amb els seus centres de referència.

3.2.2. Atenció a les cardiopaties congènites en l'edat adulta.

Els avenços en el diagnòstic i tractament de les cardiopaties congènites ha permès, en els últims anys, un increment significatiu de la població adulta afecta de cardiopaties congènites, composta fonamentalment per 5 grups diferents de malalts:

1. Els encara no diagnosticats, perquè estan asimptomàtics.
2. Els diagnosticats, sense tractament quirúrgic, que segueixen bona evolució.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

3. Els ja tractats amb cirurgia, amb bons resultats, amb poca repercussió clínica o seqüeles residuals poc importants.
4. Els operats, amb bons resultats, però que per la seva patologia poden patir complicacions tardanes i necessiten una vigilància estricta i possibles reintervencions al llarg de la seva vida.
5. Els tractats o no, que segueixen una mala evolució clínica.

Per la seva patologia tots aquests malalts tenen risc de presentar trastorns del ritme, endocarditis, complicacions en el curs de l'embaràs i una major repercussió de les possibles cardiopaties adquirides. També tenen dificultats socials importants (integració al món social, dificultat a l'accés al treball, a les assegurances, als crèdits, etc), pel que l'atenció a aquests pacients requereix l'estreta col·laboració d'un equip multidisciplinari (pneumòlegs, obstetres, ginecòlegs, odontòlegs, psicòlegs, rehabilitadors, treballadors socials, etc.), coordinats per cardiólegs, cirurgians cardíacs i hemodinamistes experts en CC.

Unitats de Cardiopaties Congènites de l'adult de nivell I

En aquesta franja d'edat l'atenció a nivell I queda coberta pels cardiólegs d'Atenció Primària. A ells els correspon el cribatge de les cardiopaties congènites de l'adult encara no diagnosticades i el seguiment de les cardiopaties congènites simples, operades o no.

Aquests professionals han de tenir garantida la possibilitat de consulta i derivació als centres de referència de nivell II o III, per circuits clarament establerts, així com l'accés a la formació continuada en aquesta patologia.

Unitats de Cardiopaties Congènites de l'adult de nivell II

En aquest nivell es farà el diagnòstic acurat de les cardiopaties congènites de debut clínic en l'edat adulta, així com el seguiment ambulatori i el tractament mèdic de les complicacions de les cardiopaties congènites complexes, operades o no, amb defectes residuals simples, dels pacients pediàtrics que es fan grans.

S'han d'ubicar en els Serveis de Cardiologia i l'assistència correspon a cardiólegs generals, amb coneixements i grau d'expertesa suficient en CC, mantenint contacte amb l'equip de la Unitat de Cardiopaties Congènites de nivell III i el de Cardiologia Pediàtrica del seu centre, si existeix.

S'han de constituir en Unitats de referència, clarament establertes i prèviament definides, dels cardiólegs que atenen aquesta patologia a nivell I i, al mateix temps, mantenir una estreta relació amb el centre nivell III de referència, tan per que fa a l'assistència, com pel seu programa de formació continuada.

Han de garantir el seguiment dels protocols d'actuació i de derivació de malalts, elaborats amb els seus centres de referència, amb connexió a través de telemedicina, per sessions conjuntes i consulta on-line de pacients, i han de

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

col·laborar en el programa docent de la formació MIR de Cardiologia, en l'apartat de cardiopaties congènites.

Han d'estar dotades de personal expert en cardiopaties congènites de l'adult, per assumir les exploracions diagnòstiques no invasives:

- Pulsioximetria i determinació de TA.
- Electrocardiografia: ECG estàndard, registre Holter i monitor d'esdeveniments.
- Ecocardiografia Doppler: transtoràcica, transesofàgica i d'estres, tant per malalts ingressats com pels de consulta ambulatoria, i els urgents propis o vinguts dels Hospitals de nivell I de referència.
- Estudis funcionals amb ergometria.
- Diagnòstic anatòmic i funcional per la imatge: RNM, angioTAC, isòtops.

Unitats de Cardiopaties Congènites de l'adult de nivell III.

Les Unitats de nivell III, en la franja adulta, han de garantir, amb resultats d'alta qualitat i alt grau d'expertesa, el diagnòstic i tractament mèdic i quirúrgic de les cardiopaties congènites i les seves complicacions, la supervisió de per vida dels pacients i les intervencions i reintervencions quirúrgiques que calguin en les cardiopaties congènites rares i complexes, i que requereixin mitjans diagnòstics o terapèutics sofisticats o d'alta especialització. També han de donar solució a tota la patologia cardiovascular adquirida i funcional en aquests pacients.

Apart del tractament convencional, han d'estar en condicions de poder oferir un programa de trasplantament cardíac i pulmonar en les cardiopaties congènites.

Donat que aquestes necessitats es concreten en un 20-25% de les persones que pateixen una cardiopaties congènites en l'edat adulta, i l'experiència d'altres països es recomana una Unitat per cada 6 a 8 milions d'habitants.

Aquestes Unitats s'han d'ubicar en un centre sanitari que tingui Hospital Cardiològic de nivell III, Unitat de Cardiologia Pediàtrica de nivell III, i que pugui disposar del suport multidisciplinar en les principals àrees de coneixement mèdic i quirúrgic, per donar resposta a totes les necessitats dels pacients, assegurant amb la col·laboració del Servei d'Obstetrícia, la creació d'una Unitat d'embaràs d'alt risc per malaltes amb cardiopatia congènita. Ha de tenir una Unitat d'hipertensió pulmonar i de Trasplantament cardiopulmonar en cardiopaties congènites. També han d'estar relacionades amb la Universitat a fi de garantir un nivell òptim en la qualitat assistencial i l'aprofitament de recursos en l'assistència, la docència i la recerca.

Aquestes Unitats han de garantir un contacte permanent amb la Unitat de Cardiologia Pediàtrica de nivell III i amb els centres de cardiopaties congènites

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

de l'adult de nivell II, convertint-se en el seu referent i cobrint la formació continuada dels seus especialistes.

Han de garantir l'elaboració de registres i bases de dades diagnòstiques i terapèutiques, mèdiques, hemodinàmiques i quirúrgiques, extraient-ne protocols de derivació de malalts i d'actuació a cada nivell.

Han d'estar integrades en la comunitat, establint relació amb els cardiòlegs d'Atenció Primària i els de les Unitats de nivell II, potenciant la comunicació amb els pacients, tan a nivell particular com en les associacions de malalts, i participant en l'educació i la planificació sanitària.

Han d'estar dotades amb l'utilitatge i mitjans necessaris per garantir la pràctica adequada de les següents:

1. Exploracions diagnòstiques no invasives:

- Pulsioximetria i determinació de TA.
- Electrocardiografia: ECG estàndard, registre Holter i monitor d'esdeveniments.
- Ecocardiografia Doppler: transtoràcica i transesofàgica, amb ecocardiografs suficients per cobrir l'atenció dels malalts ingressats, els de consulta ambulatoria, els urgents de les UCI i rebuts d'altres unitats, laboratori d'hemodinàmica i quiròfan.
- Estudis funcionals: ergometria amb consum de gasos i taula basculant.
- Diagnòstic anatòmic i funcional per la imatge: RNM, angioTAC, cardiologia nuclear.

2. Exploracions diagnòstiques invasives: laboratori d'hemodinàmica i electrofisiologia amb navegador tridimensional i sistema d'exploració dins de cors amb grans alteracions estructurals i complexos tractaments quirúrgics.

3. Cateterisme terapèutic intervencionista en malformacions estructurals i arítmies

4. Cirurgia cardíaca, amb expertesa provada en CC, amb circulació extracorpòria, disponibilitat d'ECMO i d'assistència ventricular, així com del suport pre i postoperatori adequats en Unitats de Cures Intensives.

Pel que fa al personal, les Unitats han d'estar dotades amb el nombre suficient de:

Cardiòlegs experts en cardiopaties congènites de l'adult per atendre el control dels malalts ingressats i els que fan seguiment ambulatori a consultes externes, més els gabinets d'electrocardiografia, ecocardiografia i proves d'esforç, l'atenció de les interconsultes de la Unitat d'embaràs d'alt risc i les de

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

pneumologia, participant activament en el tractament de la HTP (Hipertensió Pulmonar) secundària a cardiopaties congènites.

- Cardiòlegs experts en el tractament i ablació de les arítmies en les cardiopaties congènites de l'adult.
- Cirurgians cardíacs experts en cardiopaties congènites i en la seva evolució i tractament en l'edat adulta.
- Servei d'Anestèsia i de Cures Intensives pre i postoperatòries, personal expert i amb hàbit d'atenció a aquesta patologia, i llits disponibles.
- Personal no mèdic encarregat de la coordinació dels diferents equips d'atenció que intervenen en l'atenció al pacient.
- Personal amb dedicació a la investigació, la formació i l'impuls de la recerca.

3.3. Àrea Social.

L'Administració ha de preveure i afavorir la creació i desenvolupament d'Associacions de malalts amb cardiopaties congènites i els seus familiars, que facilitin el recolzament informatiu, psicològic, emocional i logístic en les vessants familiar, escolar, educativa, de lleure, laboral, legal i econòmica, al temps que facin tasques divulgatives per afavorir el coneixement de l'existència d'aquesta patologia i les seves repercussions socials.

Aquestes associacions s'han de constituir en estímul permanent per potenciar la progressió i consecució d'avenços sanitaris i socials, adreçats a garantir la millor qualitat de vida i la integració de les persones que pateixen aquestes malalties.

Han d'estar relacionades amb l'Administració Sanitària i amb les Unitats de Cardiologia Pediàtrica i de Cardiopaties Congènites de l'Adult de referència, a fi de treballar per un millor coneixement i progrés en aquesta patologia.

S'ha de facilitar la seva actuació en tot l'àmbit territorial de Catalunya i afavorir la relació amb les diferents Unitats assistencials, potenciant la seva implicació en l'assistència a través d'una acció de voluntariat hospitalari.

3.4. Àrea Docent.

3.4.1. Definició, àmbit i justificació de la docència.

La cardiologia pediàtrica i de les cardiopaties congènites (CC), és l'especialitat que es fonamenta en l'aplicació del saber en les anomalies estructurals del cor, en un període que va des de la concepció fins a l'edat adulta. Com a conseqüència d'aquest saber, la cardiologia pediàtrica i de les cardiopaties congènites s'ha d'entendre com una especialitat que s'encarrega del diagnòstic i tractament mèdic–quirúrgic, en el context integral del nen i de l'adult amb una malformació del cor.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

L' ampla complexitat d'aquestes malformacions, la seva varietat i la possibilitat de les seves combinacions, converteixen cada cas en una singularitat diagnòstica i terapèutica que justifica, per una adequada praxis mèdica, una formació específica en les següents vessants:

- Embriologia cardíaca, anatomia i fisiologia cardio-neumo-vascular, des del fetus fins a l'edat adulta.
- Patologia congènita cardíaca.
- Patologia cardíaca adquirida en l'edat pediàtrica
- Domini de tècniques de diagnòstic, registres gràfics, ecocardiografia en totes les seves variants, ergometria, cateterismes cardíacs diagnòstics i terapèutics, electrofisiologia, RNM, TAC i medicina nuclear.
- Domini de les tècniques de diagnòstic i tractament en les arítmies.
- Coneixement de les diferents tècniques quirúrgiques que s'utilitzen en la reparació de les cardiopaties congènites.
- Coneixement i repercussió de l'evolució de les cardiopaties congènites, reparades o no en l'edat adulta.

Cal fer esment que, en diferents països de la comunitat Econòmica Europea i també als EEUU, és reconeguda la cardiologia pediàtrica com una subespecialitat mèdica independent. La seva formació, en aquesta matèria, té una durada de 5 anys, repartits de la següent manera: un any en cardiologia d'adults, un any en pediatria general i tres anys en les unitats on es desenvolupa l'especialitat de cardiologia pediàtrica i de les cardiopaties congènites.

En el nostre país no està reconeguda com a especialitat independent, i la formació en cardiologia pediàtrica i en cardiopaties congènites i ha de fer-se després d'acabar l'especialització en pediatria o en cardiologia. Per tant, a Espanya, el període total de formació de la especialitat té una durada de 6 a 7 anys, motiu pel que aconsellem contemplar la especialitat d'especialització en aquesta matèria seguint les directrius Europees, establint un programa específic des de la Pediatria o des de la Cardiologia.

3.4.2. Programa de formació en cardiologia pediàtrica i CC

Metodologia docent

- Si bé és cert que ningú pot esdevenir professional sense disposar del cos de coneixements específics i d'un nivell d'expertesa suficient, també ho és que ambdós atributs han de sostenir-se sobre una base que té a veure amb la persona, la seva actitud i maduresa psicològica, i que és tot aquest conjunt el que defineix i qualifica al professional.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

- Ronald Epstein defineix la professionalitat mèdica com la capacitat d'utilitzar, de forma habitual i assenyada, la comunicació, els coneixements, les habilitats tècniques, la capacitat per a la presa de decisions basada en l'evidència, les emocions, els valors i la reflexió, en benefici de la salut de l'individu i de la comunitat.
- Els metges en formació en cardiologia pediàtrica i en cardiopaties congènites han de ser protagonistes de l'activitat assistencial, per això han de participar en la presa de decisions diagnòstic-terapèutiques i en la realització de les tècniques necessàries, de manera escalonada i progressiva, revisades en tot moment per un professional expert.
- Les unitats docents han de tenir acreditat un tutor entre els seus professionals, encara que tots els membres de la unitat han de ser docents.

Objectius generals

- Realització d'anamnesi i exploració física correctes.
- Adquisició de coneixements suficients per una correcta presa de decisions diagnòstiques.
- Adquisició d'habilitats per desenvolupar diferents tècniques relacionades amb el diagnòstic i tractament de les Cardiopaties Congènites.
- Realització correcta d'informes clínics.
- Adequada comunicació amb els pacients, els seus familiars i la resta dels professionals.
- Participació activa en les diferents sessions i reunions del servei
- Participació, elaboració i adquisició d'hàbits metodològics de treball en recerca, investigació i desenvolupament científic.
- Orientació ètica de la pràctica mèdica.

Objectius específics

El principal objectiu durant el període de formació és adquirir els coneixements i habilitats de l'especialitat, a fi de poder oferir una major qualitat assistencial als malalts, implicant-se en l'empatia per poder donar així un millor suport a les seves necessitats globals.

La formació en cardiologia pediàtrica i en les cardiopaties congènites comprèn també un coneixement adequat de les tècniques pròpies de l'especialitat aplicades des de la vida fetal fins a l'adult, formació que ha de contemplar el manteniment d'una educació mèdica continuada, amb professorat adequat,

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

investigació i foment d'un pensament crític, tant pels aspectes teòrics com pels pràctics de l'especialitat.

Sobre una base de coneixements generals de l'especialitat, s'ha de contemplar la dedicació preferent a àrees específiques que requereixen un període de formació addicional. (cardiologia fetal, cateterisme intervencionista, electrofisiologia).

Per la formació bàsica, la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas recomana assolir, pels procedents de cardiologia uns coneixements en pediatria general, i pels procedents de pediatria uns coneixements de cardiologia general, adquirits en una rotació per àrees clíniques generals i unitats de cures intensives neonatals i pediàtriques, en un període de formació no inferior a 6 mesos.

La resta de formació es complementarà en les àrees d'ecocardiografia i les seves modalitats, hemodinàmica, consultes externes, registres gràfics, electrofisiologia, ergometria i cirurgia cardíaca.

3.4.3. Desenvolupament del programa docent.

a. Continguts de coneixements i habilitats:

- Embriologia cardíaca, anatomia i fisiologia normal del sistema cardio-neumo-vascular.
- Genètica humana aplicada a les CC.
- Anatomia i fisiologia de les cardiopaties congènites. Coneixement clínic i tractament mèdic-quirúrgic de les malalties cardíques congènites i adquirides.
- Farmacologia cardiovascular.

b. Maneig dels malalts cardíacs a la sala d'hospitalització, consultes externes, cures intensives i l'atenció d'urgències cardiològiques.

c. Habilitats tècniques específiques:

- Registres gràfics: coneixement bàsic d'electrocardiografia. Realització i interpretació d'ECG normal i patològic. Coneixement de les bases i les indicacions d'estudi Holter i la seva interpretació.
- Ergometria: Coneixement de les bases i protocols de l'estudi ergomètric i la seva interpretació.
- Ecocardiografia Doppler : Coneixement de les bases físiques de la tècnica i la seva aplicació pràctica. Aprenentatge de l'estudi segmentari seqüencial del cor i la seva patologia. Coneixement de les indicacions i peculiaritats de l'ecocardiografia fetal.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

d. Altres tècniques d'imatge:

- Radiologia de tòrax, TAC i RNM: Coneixement de les indicacions, valor diagnòstic, possibilitats i limitacions de les tècniques respecte a les cardiopaties congènites i adquirides.
- Cardiologia nuclear (CN). Coneixements sobre la indicació, valor diagnòstic, possibilitats i limitacions de la CN.
- Laboratori d'hemodinàmica i angiocardiografia: aprenentatge pràctic de les exploracions bàsiques i coneixement de les possibilitats de tractament invasiu. Aritmologia, tractament mèdic de les arítmies, cardioversió col·locació de marcapassos i laboratori d'electrofisiologia i tractament per ablació.

f. Cirurgia cardíaca.

El metge en formació en cardiopaties congènites ha de tenir coneixements en les indicacions i aplicació de les tècniques quirúrgiques, de les complicacions post-operatòries immediates i de la seva evolució a llarg termini

3.4.4. Acreditació d'unitats docents en cardiologia pediàtrica i cardiopaties congènites.

Aquestes unitats han d'estar integrades en Hospitals docents, tenir una complexitat assistencial de nivell III i comptar amb la col·laboració d' Unitats de nivell II per la possible rotació externa, garantint la consecució dels objectius docents.

3.5. Àrea de recerca.

És fonamental potenciar la recerca en aquest camp, contemplant la vessant clínica i l'experimental, ambdues aplicades a les diferents fases evolutives d'aquesta patologia.

Recerca Clínica

Els importants avenços en la teràpia farmacològica cardíaca van adreçats a la patologia cardíaca de l'adult. Amb molta possibilitat, una part d'aquests tractaments poden ser també d'utilitat per a la patologia cardíaca de l'edat pediàtrica. Aquesta realitat no és contemplada per la indústria farmacèutica i no hi ha dades, ni protocols pel que fa a la farmacocinètica, dosi, utilitat i efectes adversos. Sens dubte aquesta situació obliga a obrir un important camp per a la investigació clínica.

Les cardiopaties congènites de l'Adult és una patologia de nova aparició, - abans aquests malalts no arribaven a l'edat adulta- fruit dels avenços mèdics i quirúrgics en aquest camp. En l'actualitat no hi ha protocols, ni pautes clarament definides i contrastades pel tractament d'aquesta nova patologia. És per això que la recerca clínica és fonamental en aquesta franja d'edat. Cal

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

potenciar la creació i agrupament de registres de patologies, per l'obtenció de sèries nombroses a fi d'avaluar i contrastar científicament les diferents possibilitats terapèutiques. També, la recerca clínica comportarà el coneixement, evolutiu i a llarg termini, dels canvis que les noves terapèutiques estan introduint en la història natural d'aquestes malalties, el que, sens dubte, repercutirà en la consideració i replantejament de les estratègies emprades en l'edat pediàtrica

Per altre banda, l'aparició d'aquesta nova patologia ha comportat situacions totalment noves en cardiologia (patró circulatori univentricular, ventricle anatòmicament dret amb funció sistèmica, etc.), situacions per a les que encara no disposem de sistemes d'estudi ni avaluació. Cal doncs, potenciar la investigació de tècniques que possibilitin el seu millor coneixement i permetin fixar marcadors de normalitat i de risc.

Recerca bàsica experimental

Les possibilitats i vies d'investigació en aquesta patologia són nombroses. A títol d'exemple podem considerar el tractament ja en època fetal. Cal desenvolupar models experimentals animals que permetin avaluar les terapèutiques i les conseqüències del tractament invasiu en aquesta època evolutiva.

A totes les edats cal desenvolupar nous models experimentals animals de tractament anatòmic i/o fisiològic i estudiar-ne la seva evolució.

És clar que s'haurà de contemplar i potenciar la investigació i creiem que aquesta s'hauria d'ubicar en les Unitats de nivell III, si és possible en un àmbit universitari i enfocant-les cap a les direccions que ara mencionem:

1. Organitzar una xarxa que permeti la creació d'una base de dades centralitzada a la que hi tinguin accés, tant en la seva confecció, com en l'explotació dels recursos, les diferents Unitats compromeses en l'estudi i tractament d'aquesta patologia.
2. Dotar o permetre l'accés de les Unitats de nivell III als laboratoris d'experimentació bàsica animal i a les xarxes del Pla de recerca i innovació de Catalunya (PRI) dins del marc de les Unitats de R+D i altres Institucions públiques de recerca.
3. Potenciar la col·laboració amb la indústria, tant en la investigació farmacològica clínica, com en la tècnica, participant en el desenvolupament de prototips i noves tecnologies diagnòstiques.

4. Situació actual a Catalunya.

El coneixement de la situació actual l'hem obtingut per mitjà de les respostes a les enquestes enviades a 65 centres hospitalaris de la xarxa pública catalana, elaborades de dues maneres diferents segons anessin adreçades a les Unitats

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

de Cardiologia General o als Serveis de Pediatria, amb preguntes específiques pels dos centres de Cardiologia Pediàtrica reconeguts de nivell III.

Aquestes enquestes s'han completat amb un treball de camp, aclarint personalment detalls o aspectes que consideràvem dubtosos, i creiem que són representatives de totes les Regions Sanitàries i tots els nivells assistencials i assumim que són útils per conèixer la situació actual de l'atenció a les CC a Catalunya.

Enquestes de Cardiologia

De les Unitats de Cardiologia són vàlides les respostes de 36 centres, de les 40 rebudes (l'listat annex), falta com a gran centre l'Hospital Clínic.

D'aquestes Unitats, vint-i-sis poden ser catalogades en nivell I, cinc en nivell II i altres cinc en nivell III, basant-nos en si fan atenció en cardiologia clínica (nivell I), clínica i hemodinàmica (nivell II) o amb inclusió de la cirurgia cardíaca (nivell III).

En aquests centres treballen 232 cardiòlegs d'estaf. Anualment s'enregistren 191.868 visites, 25.636 altes, 15.384 estudis hemodinàmics i 1.435 estudis electrofisiològics.

Cal destacar que cap d'aquests centres atén pacients pediàtrics amb cardiopaties congènites i, pel que fa a l'atenció a les CC en pacients de més de 16 anys (CC de l'adult), les Unitats de Cardiologia dels Hospitals enquestats declaren atendre-les només en alguns casos aïllats i de manera esporàdica, constituint respectivament un 0,67% i 2,15% de les visites a Consultes Externes, un 0,05% i 0,88% dels ingressos, un 0% i un 0,08% i dels estudis hemodinàmics i un 1,2% i 2,4% dels estudis electrofisiològics. Es comptabilitza la realització de només 67 intervencions quirúrgiques, totes elles en adults i en CC simples.

A Catalunya es fa trasplantament cardíac a l'Hospital de Sant Pau, Hospitals Prínceps d'Espanya i a l'Hospital Clínic, havent-se trasplantat de manera ocasional algun nen amb cardiopatia congènita (Hospital de Sant Pau, Hospital Prínceps d'Espanya). En cap Hospital de Cardiologia de Catalunya s'ha fet trasplantament cardiopulmonar.

De l'anàlisi de les enquestes s'extreu l'existència de dos centres on es deriven les CC complexes de l'adult de Catalunya: el Servei de Cardiologia de l'Hospital de Sant Pau, on es dona atenció a les vessants clínica, hemodinàmica, electrofisiològica i quirúrgica a les CC, i l'Hospital de la Vall d'Hebron, on la llarga història en l'atenció a les CC ha generat un nombre important de CC en l'edat adulta que ha forçat a la formació, des de l'Hospital materno-infantil, d'una Unitat de seguiment i tractament mèdic i quirúrgic de les CC de l'adult, amb els cardiòlegs i hemodinamistes de la Unitat de cardiologia pediàtrica, els electrofisiòlegs del Servei de Cardiologia general, els cirurgians cardíacs de la Unitat de Cardiologia pediàtrica i les Cures Intensives postoperatòries de l'Hospital General, així com una Unitat d'embaràs d'alt risc per malalties amb CC, amb la col·laboració del Servei d'Obstetrícia.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

Tot i que l'Hospital Clínic no ha contestat l'enquesta, pel que ens ha informat l'Hospital de Sant Joan de Déu, sabem que els equips de cardiologia, els de cateterisme cardíac, cirurgia cardíaca, així com els electrofisiòlegs que fan la seva tasca a l'Hospital Clínic treballen per resoldre la problemàtica dels malalts amb cardiopatia congènita que havent set atesos a l'hospital de Sant Joan de Déu han arribat a l'edat adulta.

Enquestes de Pediatria

De les enquestes enviades als Serveis de Pediatria són vàlides les respostes de 31 centres de les 34 rebudes (l'listat annex), falta com a gran centre l'Hospital de Sant Pau.

Independentment del seu nivell assistencial pediàtric, hem considerat que s'atenia les CC quan el nombre de visites i ecocardiografies fetes en un any era superior a 100. Segons aquest criteri hi ha 12 Unitats de Cardiologia Pediàtrica. Els dos centres on es fa assistència clínica, terapèutica intervencionista i cirurgia de les CC són de nivell III, les vuit Unitats ubicades en Hospitals Comarcals pediàtrics amb UCI neonatal i docència MIR les considerem de nivell II, i les dues que estan en H comarcals sense UCI neonatal ni docència MIR de Pediatria, les hem considerat de nivell I. En un d'aquests centres de nivell I l'atenció a les CC es feta per un cardiòleg general amb dedicació a les CC, i a la resta es feta peditres amb dedicació a les CC (cardiòlegs pediàtrics).

Segons els resultats de les enquestes, entre tots aquests centres es fan 22.459 visites, 1.218 ingressos i 12.744 ecocardiografies per any, amb 405 intervencions quirúrgiques en CC en l'edat pediàtrica, aquestes últimes fetes en els dos centres de nivell III, el que suposa que un 4,2% dels 9.700 pacients de CC en l'edat pediàtrica són operades, xifra concordant amb la mitjana de tota Espanya que és d'un 4,8% i la de referència bibliogràfica, que és d'un 5% del total de les CC en edat pediàtrica.

Les Unitats de CP de nivell II i III compten amb un total de 24 metges, no tots amb dedicació exclusiva a la CP, ni en jornada completa. Els dos centres de nivell III reuneixen a 11 d'aquests 24 professionals, que atenen l'assistència clínica ambulatoria els pacients hospitalitzats en UCI o en planta, l'ecocardiografia fetal, i la de suport a hemodinàmica i cirurgia, l'hemodinàmica i cateterisme intervencionista, i es reparteixen l'atenció urgent continuada (24x7x365). A més, en un dels centres (VH) es coordina l'atenció a les CC de l'adult i la d'embaràs d'alt risc per dones cardiòpates, així com la d'hipertensió pulmonar secundària en l'edat pediàtrica.

Entre totes les Unitats de nivell II treballen 13 professionals, en una plantilla equivalent a 10,5 metges.

A Catalunya només hi ha un Centre amb autorització per fer trasplantament cardiopulmonar (Hospital Infantil de la Vall d'Hebron), autorització que compren només malalts d'edat pediàtrica.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

Explotació de dades

De les enquestes rebudes, tant de Cardiologia com de Pediatria es poden extreure varies dades i creiem que cal destacar les següents:

- 1- Actualment el seguiment dels pacients no està estandaritzat i hi ha Unitats de nivell II i III amb seguiment fins passats els 30 i 40 anys d'edat.
- 2- A l'àrea Metropolitana de Barcelona hi ha 19.959 malalts amb CC, entre totes les edats. Si la seva atenció la repartíssim entre totes les Unitats II i III de C,P i afegíssim la cardiòloga de l'Hospital St. Pau que atén CC de l'adult a nivell III, resultaria que cada metge seria responsable de 1.174 pacients.
- 3- Si mirem només els afectats menors de 16 anys, a les Comarques Gironines hi ha 1.822 malalts per cardiòleg pediàtric, a l'àmbit de Ponent 923, al Camp de Tarragona i Terres de l'Ebre 790, a la Catalunya central hi ha 1.365 pacients sense cap Unitat de nivell II, i a l'àrea Metropolitana hi ha una mitjana, falsa, de 835 pacients per metge, perquè hi ha zones com el Baix Llobregat que amb 757.000 habitants no té cap Unitat de nivell II i van directes a les Unitats de nivell III, que atenen a més de la seva població de referència els malalts complexos vinguts d'altres Comunitats Autònomes i d'altres països.
- 4- Només en una de les dues Unitats de Nivell III de Cardiologia Pediàtrica a Catalunya (H.VH) s'assoleix la *ratio* òptima d'un mínim de 250 intervencions /any. Atenent-nos el nombre de cirurgians que cada Unitat declara tenir, en cap de les dues Unitats queda garantida la *ratio* òptima d'un mínim de 125 intervencions/cirurgià/any.

Aquest paràgraf número 4 no correspon a la realitat actual a Catalunya: "A l'HSJD un dels cirurgians cardiovasculars fa 170 cirurgies per any, que són les mínimes que l'hospital fa cada any"

- 5- A Catalunya no hi ha cap Unitat autoritzada a fer trasplantament cardiopulmonar en malalts d'edat adulta.
- 6- A totes les Unitats de Cardiologia pediàtrica de nivell II i III es pot monitoritzar l'ECG en registre Holter, encara que gaire bé tots ho fan compartint material amb les Unitats de Cardiologia d'adults.
- 7- Cap centre disposa de laboratori d'estudis funcionals amb ergometria propi. Tots són compartits amb Cardiologia d'adults.
- 8- Considerant l'ecocardiografia com una eina bàsica pel diagnòstic i seguiment d'aquest tipus de patologia, cal remarcar que les 12 Unitats fan un total de 12.744 ecocardiografies pediàtriques. En els 7 centres (58%) que tenen l'ecocardiògraf compartit amb l'equip de Cardiologia d'adults, es fan 4.294 estudis/any, mentre que en els 5 centres (42%)

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

que disposen d'equips propis (VH, SJD, Taulí, Granollers, Reus) es fan 8.450 exploracions.

- 9- Es fa ecocardiografia fetal esporàdicament en 6 centres i de forma habitual en 4 (H. Vall d'Hebron, Agrupació Sanitària HSJD-HC, H. Sant Pau, CS. Parc Taulí).
- 10-La Unitat de CP de la V d'Hebron compta amb una Unitat d'Hipertensió pulmonar secundària a CC i amb una Unitat de Trasplantament cardiopulmonar en CC en edat pediàtrica.
- 11-Des de la "Unitat de CC de l'adult" de la Vall d'Hebron es coordina la Unitat d'embaràs d'alt risc per dones amb cardiopatia congènita.
- 12-La relació des dels Hospitals Pediàtrics amb les Unitats de referència de nivell II o III es realitza, majoritàriament, per telèfon (77%), per correu electrònic (19%), i només 2 Hospitals (Trueta i VH) mantenen contacte en temps real a través de telemedicina.
- 13-S'ha constatat l'existència a Catalunya de 5 Hospitals de referència de C Pediàtrica, 2 de nivell III (Vall d'Hebron i Sant Joan de Déu), i 3 de nivell II per altres Hospitals (Hospital Trueta per tot Girona, Hospital de Terrassa per tot Terrassa, Hospital de Reus per Mora d'Ebre i Hospital de Valls). Ho són atenent a criteris de proximitat geogràfica, restant dues Regions Sanitàries (Alt Pirineus i Aran i Catalunya Central) sense cap centre on es faci, d'una manera reglada l'atenció a les CC.
- 14-Aquestes dues Regions i les altres àrees sanitàries sense Hospitals II de referència, deriven directament als Hospitals de nivell III, que són, a més, centre de referència per la seva pròpia Atenció Primària de l'àrea metropolitana de Barcelona, i referents d'altres Comunitats Autònomes i d'altres països.
- 15-Quan analitzem de manera detallada els fluxos, comprovem que els Hospitals de referència de nivell II situats a les rodalies de l'àrea metropolitana de Barcelona, es reparteixen espontàniament una població de referència de 400.000 persones aproximadament, i que els de fora d'aquesta àrea atenen poblacions de més de 600.000 habitants.
- 16-Encara que la població global que, des d'arreu de Catalunya, sense circuit establert oficialment, pot arribar a cada un dels dos Hospitals de nivell III, suposa una població de referència d'uns tres milions i mig, aquesta referència no està condicionada per motius geogràfics, ni obeeix a cap circuit establert, ni depèn del tipus de patologia.
- 17-Es veu una clara tendència a que les Unitats de nivell II amb més temps de funcionament derivin els seus pacients a VH, que per la seva evolució històrica va ser el primer en atendre aquesta patologia i a que SJD assumeixi majoritàriament l'assistència de les Regions Sanitàries que no tenen Unitats de nivell II.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

Aquest paràgraf número 17 no correspon a la realitat actual, ja que actualment moltes unitats de nivell II deriven els seus pacients a l'HSJD invertint la tendència que durant anys ha existit.

Com a conclusions podem dir que:

- Hi ha 12 Unitats de Cardiologia Pediàtrica considerant les que fan més de 100 visites i més de 100 ecocardiografies /any.
- La C Pediàtrica és una matèria atesa però mal utilçada perquè ha de compartir equipaments, el que dificulta el seu funcionament.
- La distribució geogràfica de les Unitats de CP de nivell II no cobreix algunes àrees o molt poblades i properes a Barcelona, o molt distants i poc poblades.
- El nombre global de pacients per metge és elevat considerant la complexitat de la patologia.
- Les Unitats de nivell III estan assumint tasques que correspondria fer-les a nivell II, el que consumeix uns recursos optimitzables.
- A nivell Quirúrgic, cap de les dues Unitat de Cardiologia Pediàtrica de nivell III assolix les *ratios* òptimes de intervencions/cirurgià/any.
- L'atenció a les CC de l'adult no està atesa institucionalment, tot i que es fa a nivell III en Unitats no reconegudes ni dotades adequadament (Hospital Sant Pau, Hospital Vall d'Hebron, l'Agrupació Sanitària HSJD–HC i l'Hospital Prínceps d'Espanya), constituint-se espontàniament els dos primers centres en els principals de referència per a aquesta patologia per la majoria de Serveis Cardiologia de Catalunya.
- A Catalunya no hi ha cap Unitat autoritzada a fer trasplantament cardiopulmonar en malalts d'edat adulta.
- Cal millorar la connexió i la comunicació entre els diferents Hospitals, i per les diferents edats, afavorint circuits assistencials, de formació, de docència i de recerca.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

5. Actuacions necessàries per una atenció òptima a la població afectada de cardiopaties congènites a Catalunya.

5.1. Àrea preventiva.

Cal contemplar una major participació dels experts en CC en la potenciació i elaboració de programes de Salut pública adreçats a la prevenció, ja en l'edat pediàtrica, dels *factors de risc cardiovascular*, treballar amb els organismes corresponents per incrementar l'estudi, la informació i l'actuació sobre els *factors teratogènics*, i potenciar, des dels diferents estaments, el coneixement de les necessitats bàsiques i el *tractament periconcepcional* adequat.

Això inclou la sensibilització del personal d'Atenció Primària (Medicina de Família i Comunitària, Pediatria, Gineobstetricia) sobre aquests ítems. Les Unitats de nivell II i III de CP haurien de tenir contemplada com una tasca professional, tan important com l'assistencial, la participació del seu personal sanitari en aquests programes de Salut Pública, en el *consell preconcepcional* als familiars de pacients amb CC, i en l'educació sanitària de la població. Aquests aspectes fins ara són fets per voluntarisme afegit.

Donat que el programa de diagnòstic precoç de malformacions fetals està establert i funciona d'una manera correcta, cal mantenir-lo i aplicar les possibles millores que s'esdevinguin en el futur. Les Unitats de nivell II i III han de tenir representació i participar activament en els Comitès de Diagnòstic Prenatal i d'Ètica Assistencial, existents als seus centres.

A nivell II els cardiòlegs pediàtrics han de tenir la formació necessària per ser capaços de resoldre, dins l'ecografia general obstètrica, els dubtes en l'screening cardiològic, i derivar de manera establerta a les Unitats de nivell III. Quant a l'actuació postdiagnòstica a l'etapa fetal i postnatal, s'han d'establir clarament circuits entre els diferents Hospitals, els centres de diagnòstic prenatal i les Unitats de Cardiologia fetal ubicades als centres de nivell III, pel seguiment i intervencionisme.

S'ha d'establir una classificació de les patologies per tal de determinar el lloc del naixement del nadó, basat en les seves necessitats assistencials perinatals. Actualment a Catalunya hi ha tres centres clarament acceptats per fer diagnòstic prenatal (Hospital Vall d'Hebron, Agrupació Sanitària HSJD-HC i Hospital Sant Pau), i només hi ha dos centres on es fa el seguiment i intervencionisme cardiològic perinatal (Hospital St. Joan de Déu i Hospital Vall d'Hebron). El circuit a establir és que tots els centres de diagnòstic obstètric, de nivell I o II, davant la confirmació de necessitat d'intervenció cardiològica perinatal, derivin les dones pel seguiment i control neonatal a un d'aquests dos centres.

Per la consecució de tots aquests objectius s'ha d'incrementar la dotació de personal i incrementar els equipaments tècnics necessaris.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

5.2. Àrea assistencial.

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

5.2.1. Atenció a les Cardiopaties Congènites en l'edat pediàtrica.

Unitats de Cardiopaties Congènites de nivell III.

En l'actualitat hi ha dos Unitats definides d'assistència a nivell III (Hospital St. Joan de Déu i Hospital V d'Hebron).

Són suficients, d'escreix, ja que a Catalunya, valorant la població caldria tenir una única Unitat de nivell III en Cardiologia Pediàtrica, que hauria d'estar sobredimensionada i sobredotada, pel milió de persones que excedeix la xifra màxima aconsellada (1 Unitat de nivell III per cada 4 a 6 milions d'habitants).

Si ens atenem al nombre de naixements, clarament està justificada l'existència de dos Unitats de nivell III (1 per cada.30.000 naixements/any).

Els avantatges de tenir una única Unitat venen donats per l'elevat nombre de malalts tractats, el que possibilita una concentració de recursos i permet assolir unes més que acceptables *ratios* d'excel·lència (mes de 250 IQ/any). Els inconvenients són la falta de l'estímul de la competència, la sobredimensió ja esmentada i la impossibilitat per part del malalt d'escollir el centre segons les seves preferències.

Donat que els estàndards obtinguts fins ara en l'atenció de nivell III són prou acceptables, aquest grup de treball s'inclina per mantenir la situació actual, afegint algunes esmenes destinades a aconseguir millores, partint de la base que el funcionament de dos centres d'atenció terciària hauria de suposar treballar en estreta col·laboració, compartir protocols i, si s'escau, personal (sobretot quirúrgic), i només un d'ells hauria de disposar de programa de trasplantament cardíac i pulmonar en cardiopaties congènites.

Donat que la població global espontàniament i sense circuit establert oficialment, pot arribar a cada un dels dos Hospitals de nivell III, creiem que s'hauria de determinar un circuit de referència clarament establert, segons dos models diferents:

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

Pensem que la primera d'aquestes dues opcions té més inconvenients que avantatges: canvi de centre de referència i de metge responsable pels pacients actuals, canvis de pautes d'actuació i de derivació entre els centres que fan les derivacions, manca de competència, excés d'especialització, i alteració de la formació durant el període de residència. Com avantatge té el major domini tècnic i de maneig d'algunes patologies molt concretes, amb millors *ratio*

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

d'excel·lència per patologia, a expenses de perdre coneixements i habilitats en la resta de patologies.

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

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

Cal considerar que la Unitat de l'Hospital Vall d'Hebron realitza una atenció de nivell III ja filtrada a través de moltes de les Unitats de nivell II, mentre que la Unitat de l'Hospital St. Joan de Déu funciona com Unitat de nivell II per una ampla zona geogràfica (tota la part sud de l'àmbit metropolità), que no disposa d'Unitats II pròpies, realitzant una labor que no li pertoca com a nivell III.

També aquestes dues Unitats fan funcions d'Unitat II per tota l'àrea del Barcelonès, excepte l'àrea atesa per l'Hospital de Sant Pau. La seva població, de més de dos milions de persones, justificaria el funcionament de dues Unitats de nivell II, cada una dependent d'una d'aquestes àrees de nivell III.

Les dues Unitats poden garantir els estàndards establerts per les Societats Científiques respecte als laboratoris d'hemodinàmica, electrofisiologia i estudi per la imatge (ecocardiografia, TAC, RNM i Medicina Nuclear), si bé s'hauria de garantir el suport específic mèdic i tècnic que permetés el seu funcionament, àgil i operatiu, en règim d'atenció continuada en les CC de l'edat pediàtrica.

Cal incrementar el nombre de recursos humans mèdics, d'infermeria i de personal tècnic específic, perquè entenem que en l'actualitat la càrrega de treball que suporten sobrepasa les possibilitats de dedicació a la prevenció, assistència, docència i recerca que tenen encomanada i a la vegada s'hauria de treballar per a la consecució d'una estreta col·laboració entre les dues unitats de nivell III, tant en la part assistencial, com de docència i de recerca.

Pel que fa als cirurgians cardíacs, el nombre global de cirurgians cardíacs existents en els dos centres és suficient, però no és òptim el nombre d'intervencions quirúrgiques que es realitzen, per manca de disponibilitat de quiròfans, de perfusionistes, i de llits a les UCIs neonatal i pediàtrica. Aquestes Unitats no sempre disposen d'un equip d'anestèsia especialment entrenat en cirurgia cardíaca de les CC, pel que s'ha de potenciar la seva existència.

Aquest paràgraf no correspon a la realitat actual. A l'HSJD la ratio quirúrgia/intervencions/any és òptima, hi ha 2 anestesistes dedicats exclusivament a cirurgia cardíaca, hi ha 3 perfusionistes infantils, i no s'ha deixat d'operar un pacient de cirurgia cardíaca perquè no hi hagués llits a les UCIS.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

El grup de trasplantament cardiopulmonar en CC, clarament establert a l'Hospital V d'Hebron, no ha de duplicar-se, però sí que s'ha d'optimitzar el funcionament, millorant la dotació de recursos materials i humans, pel que fa a perfusionistes i pel seguiment dels pacients trasplantats.

Aquestes Unitats han de garantir un programa docent establint la rotació MIR de pediatria, cardiologia, cirurgia pediàtrica i cirurgia cardíaca general. Això asseguraria la docència en aquestes especialitats, garantiria la continuïtat generacional, tot donant suport a l'assistència.

En l'actualitat la xarxa de comunicació amb telemedicina és molt limitada. L'HSJD i l'Hospital Vall d'Hebron, tenen possibilitat de transmissió d'imatges on-line per telemedicina, encara que actualment a Catalunya només s'estableix regularment entre l'Hospital Trueta de Girona i l'Hospital Vall d'Hebron. El grau de satisfacció que manifesten aquestes Unitats en el seu ús és excel·lent i s'ha demostrat molt efectiva per l'atenció als malalts, la disminució dels desplaçaments evitables, la docència i la formació. Per aquest motiu creiem que s'ha d'establir una xarxa única catalana que faci possible la comunicació i l'intercanvi d'informació en temps real de les exploracions i processos de cada pacient, assegurant la comunicació assistencial i docent entre les totes les unitats referents.

Unitats de Cardiopaties Congènites de nivell II.

En l'actualitat a Catalunya hi ha 9 unitats de cardiologia pediàtrica de Nivell II, ubicades a l'Hospital de Sant Pau de Barcelona, Hospital Dr J Trueta de Girona, Hospital Arnau de Vilanova de Lleida, Hospital Joan XXIII de Tarragona, Hospital Parc Taulí de Sabadell, Hospital Germans Trias i Pujol de Badalona, Hospital S. Joan de Reus, Hospital de Terrassa i Hospital de Granollers.

Aquestes 9 Unitats suporten l'atenció i són referents de les següents comarques:

- L'Hospital de Sant Pau és referent d'una àrea important de Barcelona ciutat.
- L' Hospital Arnau de Vilanova de Lleida atén les poblacions de la Noguera, la Segarra, el Pla d'Urgell, l'Urgell, les Garrigues, i el Segrià.
- L'Hospital Joan XXIII de Tarragona atén a les poblacions del Tarragonès i Baix Penedès.
- L'Hospital de Reus és referent de les comarques del Baix Camp, el Priorat, la Ribera d'Ebre, la Terra Alta, l'Alt Camp i la Conca de Barberà.
- L'Hospital Parc Taulí de Sabadell atén la població del Vallès Occidental, zona de Sabadell.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

- L'Hospital de Terrassa és referent de la demarcació del Vallès Occidental, zona de Terrassa.
- L'Hospital de Granollers atén la població del Vallès Oriental.
- L'Hospital Can Ruti de Badalona atén la població del Maresme i Badalona.
- L'Hospital Dr. Josep Trueta és referent de l'Alt Empordà, el baix Empordà, la Garrotxa, El Pla de L'Estany, La Selva, el Ripollès i el Gironès.

Els hospitals de nivell II situats a les rodalies de l'àrea metropolitana de Barcelona tenen una població de referència aproximada de 400.000 habitants i la resta atenen unes poblacions de més de 600.000 habitants.

Aquestes unitats són adequades per la seva activitat assistencial en CC, per la bona proximitat metge malalt i pel nombre de població al que donen servei. Per tant, sobre la base del funcionament actual, creiem que han de ser mantingudes com a Unitats de Nivell II, però per tal que compleixin els requeriments necessaris per arribar a assolir en model d'Hospital de nivell II descrits anteriorment, caldrà dotar-los de professionals adequats (un mínim de dos) i completar la infraestructura necessària.

Analitzant la població d'arreu de Catalunya restant, hi ha zones territorials sense cap centre on es faci, d'una manera reglada l'atenció a les CC a nivell II. Són les regions sanitàries de L'Alt Pirineus i Aran, Catalunya Central, l'Alt Penedès, el Baix Llobregat i el Garraf. Aquestes zones sense Unitats de Nivell II deriven directament als H Nivell III, que són a més centre de referència per la seva pròpia població de Barcelona. El Barcelonès, amb una població de més de dos milions de persones, excepte l'àrea de Barcelona ciutat atesa per l'Hospital de Sant Pau, tampoc té cap Unitat de nivell II i aquesta tasca es feta a parts iguals per les dues Unitats de nivell III (HSJD i HVH), que són referents, alhora, d'altres regions sanitàries de Nivell II, d'altres Comunitats autònomes i d'altres països. Creiem doncs que està justificada la creació d'unitats de Nivell II en aquestes zones:

- La Regió de l'Alt Pirineus i Aran, que té una població de 70.470 habitants, no justifica la creació d'una Unitat de Nivell II, pel que s'aconsella que, excepte la la Cerdanya, aquestes comarques tinguin de referent la Unitat de CP de nivell II ubicada a l'Hospital Arnau de Vilanova, de Lleida.
- La Regió de la Catalunya Central, amb una població de 487.337 habitants justifica i fa necessària la creació d'una Unitat amb Cardiologia pediàtrica de Nivell II, que per raons de comunicació, creiem que s'hauria d'ubicar a Manresa. També per la seva bona comunicació amb la Cerdanya, ser referent d'aquesta comarca.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

- En les comarques del Baix Llobregat, l' Alt Penades i el Garraf (àrea sud de l'àmbit metropolità) s'hauria de crear una nova Unitat de nivell II.
- A Barcelona ciutat, s'hauria de crear al menys una nova Unitat de nivell II per atendre la població no coberta per l'Hospital de Sant Pau

Unitats de Cardiopaties Congènites de nivell I.

L'assistència en aquest nivell creiem que ja està atesa pels actuals Hospitals Comarcals de Nivell I i la Atenció Primària, és per això que no es justifica la creació de noves Unitats.

Caldria assignar que l' hospital de la Cinta, de Tortosa, tingui com a referent de Nivell II l' Hospital Joan XXIII de Tarragona o l'Hospital de Reus i el de Calella tingués assignat com a Nivell II l'Hospital Germans Trias de Badalona.

5.2.2. Atenció a les Cardiopaties Congènites en l'edat adulta.

Els avenços en el diagnòstic i tractament de les cardiopaties congènites (CC) ha permès un increment significatiu de la població adulta afectada de CC. Ara, suposa a Catalunya l'existència de uns 19.600 pacients d'aquesta edat, població que cada any s'incrementarà amb uns 500 nous malalts. S'estima que un 25% haurà de seguir de per vida un control especialitzat en Unitats de nivell III i l'altre 75% podran ser atesos per experts en CC ubicats en altres Unitats de nivell II o I.

Unitats de Cardiologia de les Cardiopaties Congènites de l'Adult (UCCA) de nivell III.

Seguint l'experiència d'altres països, recomanem la creació d'una Unitat per cada 6 a 8 milions d'habitants, pel que a Catalunya només cal crear i dotar una única Unitat d'aquestes característiques, fins que s'assoleixi la població mínima que justifiqui l'existència de més unitats.

Per garantir el seu bon funcionament i, també, a fi d'aprofitar recursos, aquesta UCCA s'ha de crear dins del context d'un Hospital Universitari de Cardiologia de nivell III, que a la vegada estigui ubicat dins un entorn sanitari que garanteixi el contacte amb una Unitat de Cardiologia Pediàtrica de nivell III, una Unitat de Pneumologia i Hipertensió Pulmonar i una Unitat de Trasplantament Cardio-pulmonar en CC, a la vegada que li permeti mantenir una estreta relació amb altres disciplines mèdiques i quirúrgiques (Unitat d'Embaràs d'alt risc).

Aquesta UCCA ha de poder garantir la realització habitual d'hemodinàmica intervencionista, electrofisiologia amb sistema de navegació tridimensional, estudis d'imatge (ECO, RNM, TAC) i cirurgia cardíaca de procediments complexos, amb les corresponents Unitats de recuperació post quirúrgica.

Actualment a Catalunya no hi ha cap Unitat institucionalitzada per aquesta assistència, si bé hi ha dos centres que, encara que de manera no reconeguda, amb una manca important de recursos de personal professional i amb una gran dosi de voluntarisme, atenen regularment aquesta patologia i són considerats per la majoria dels serveis de Cardiologia de Catalunya com a centres de referència per aquesta atenció: l'Hospital de Sant Pau que garanteix gairebé tota l'assistència, excepte trasplantament cardiopulmonar, i l'Hospital Vall d'Hebron que, des de l'Hospital Materno-infantil coordina l'atenció a aquesta patologia amb hemodinàmica intervencionista, cirurgia

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

complexa, trasplantament cardiopulmonar i Unitat d'embaràs d'alt risc per dones amb cardiopatia congènita.

Sembla coherent que l'Unitat de Cardiopaties Congènites de l'adult a Catalunya (UCCAC) resulti de la fusió de l'experiència i dels recursos de ambdues Unitats. Atenent al nombre de malalts i a llarga tradició històrica de l'Hospital Vall d'Hebron en l'atenció mèdica i quirúrgica d'aquesta complexa patologia, ja des de l'edat pediàtrica, sembla raonable ubicar aquesta Unitat en aquest Hospital. Es així, doncs, que proposem la creació, oficialització i dotació de la UCCAC a l'Hospital de la Vall d'Hebron, aprofitant i fusionant l'experiència acumulada en aquest Hospital i en l'Hospital de Sant Pau.

Es coherent que es doni autorització i es doti aquesta Unitat amb tot el necessari per a el trasplantament cardiopulmonar a malalts, també d'edat adulta, amb cardiopatia congènita.

Atenent el nº de pacients cardiòpates congènits que arriben a l'edat adulta, i donat que l'única unitat existent està saturada, creiem que no s'hauria de tancar les portes a que s'obris una nova Unitat de congènits de l'adult. La Agrupació Sanitària HSJD-HC té el nº més alt de cirurgies cardíques de tot l'Estat Espanyol.

Unitats de Cardiologia de les Cardiopaties Congènites de l'Adult de nivell II.

Aquestes Unitats s'haurien d'ubicar dins dels Serveis de Cardiologia existents arreu del país, escollits en funció de la seva distribució geogràfica i dotació. S'han de crear en nombre no molt diferent al de les Unitats de Cardiologia Pediàtrica de nivell II i en la seva ubicació s'ha de contemplar la necessitat de tenir en el mateix Hospital, o en la seva proximitat, una Unitat de Cardiologia Pediàtrica de nivell II, a fi de garantir una fluït traspàs de malalts i coneixements, assegurant la continuïtat del seguiment i tractament per cada cas i per cada malalt. S'ha de garantir que aquestes UCCAA de nivell II tinguin un contacte permanent (telemedicina i formació presencial) amb la Unitat de nivell III

En l'actualitat no existeix oficialment cap Unitat d'aquestes característiques, tot i que alguns Hospitals ja s'han adonat de la seva necessitat i ja han començat a treballar en aquest sentit.

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

Unitats de Cardiologia de les Cardiopaties Congènites de l'Adult de nivell I.

No creiem justificada la creació d'aquestes Unitats, ja que l'atenció en aquest nivell queda garantida pels Cardiòlegs d'Atenció Primària. Aquests professionals han de tenir garantida la possibilitat de consulta i derivació als centres de referència de nivell II o III, per circuits clarament establerts, així com l'accés a la formació continuada en aquesta patologia

5.3. Àrea social.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

S'ha de potenciar el suport que actualment es dona a les associacions de malalts i pares. Les Unitats de Cardiologia Pediàtrica i les UCCAs haurien de formar, impulsar i monitoritzar la incorporació de Voluntaris pel suport dels malalts ingressats i per la col·laboració en tasques de coordinació de les Unitats assistencials.

5.4. Àrea docent.

Pel que fa a la docència, considerem que les propostes de les Societats Científiques espanyoles no contemplen prou la realitat que suposa la formació en aquesta especialitat al llarg de 6 o 7 anys (pediatria 4+2, cardiologia 5+2). Pensem que el programa MIR de Pediatria i de Cardiologia haurien de tenir en compte l'orientació cap a aquestes àrees específiques, i si cal complementar-la en un any, o tenir en compte directament el pla docent de la Comunitat Europea.

5.5. Àrea de Recerca.

En l'actualitat, donada la pressió assistencial de les Unitats, alguna d'elles ni reconeguda, no fa possible la dedicació necessària per aconseguir els objectius de recerca, per mantenir la disciplina i el rigor que exigeix.

Cal el suport i la dotació humana necessaris, sobretot a nivell administratiu i informàtic i becaris interessats en realitzar:

- Recerca i investigació clínica.
- Control de la teràpia farmacològica cardíaca en l'edat pediàtrica i en l'adult
- Registres de patologies i tractaments.
- Investigació en tècniques quirúrgiques i materials que possibilitin el millor coneixement.
- Estudi de marcadors de normalitat i de risc.
- Models experimentals animals que permetin avaluar les terapèutiques i les conseqüències del tractament invasiu en l'època fetal.
- Models experimentals animals de tractament anatòmic i/o fisiològic i estudiar-ne la seva evolució a totes les edats.

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

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

6. Bibliografia.

1. Training programs in the United States in adult cardiology, pediatric cardiology and cardiothoracic surgery, and postfellowship training in adult cardiology. *Am Coll Cardiol* 1997;30:1110-1148.
2. Guidelines for training in paediatric cardiology. *Cardiol Young*.200;10:76-79.
3. Santos de Soto J. Pasado, presente y futuro de la Cardiología Pediátrica. *Revista Pediátrica de Atención Primaria* 2001;11:107-117.
4. Oliver Ruiz J.M. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol* 2003;56(1):73-88
5. Allen HD, Bricker JT, Freed MD, et al. American College of Cardiology Foundation, American Heart Association, American Academy of Pediatrics (ACC/AHA/AAP). Recommendations for training in pediatric cardiology. *Pediatrics*.2005;116:1574-1596.
6. Proposal for “General requirements for training Institutes in paediatrics cardiology”. Association for European Paediatric Cardiology. Accepted by the general Assembly on May 21st,2005. <http://193.68.38.76:8080/aepc/portal/nid/4003>.
7. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Management of Grown Up Congenital Heart Disease. *European Heart Journal* 2003;24:1035-1084.
8. Subirana M.T. Cardiopatías congénitas: presente y futuro. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(12):1381-1384.
9. Alcívar Villa J, García Fernández E, Gutierrez-Larraya Aguado F, et al. Guías de Actuación clínica de la Sociedad Española de Cardiología. Requerimientos y equipamiento de las técnicas invasivas en cardiología pediátrica: Aplicación clínica. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52:688-707.
10. British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital Heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital Heart disease in the UK. *Heart* 2002;88(Suppl I) 11-14.
11. Santos de Soto J. Registro Español sobre organización, recursos y actividades en Cardiología Pediátrica. *An Pediatr* 2004;61:51-61.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

12. Epstein RN, Hubbert EM. Defining and assessing professional competence. JAMA 2002; 287(2):226-235.
13. Santos de Soto J, Fernández Pineda L, Zabala Argüelles JI. Memoria sobre la Especialidad de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Protocolo Docente. www.secaroped.org/publicaciones.
14. Kaplan S. Natural adult survival patterns. J Am Coll Cardiol 1991;18:311-342.
15. Perloff JK. Pediatrics congenital cardiac becomes a postoperative adult: The changing population of congenital heart disease. Circulation 1973;47:606-619.
16. Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR et al. Organization and delivery systems for adult with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2001;37:1187-93.
17. Child J S, Collins-Nakai R L, Alpert J S et al. Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2001;37:1183-7.
18. Fernández Pineda L. Protocolo Docente en Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.2004.
19. Santos de Soto J. Protocolo Docente en Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.2004.
20. Paridon S M, Alpert B S, Boas S R et al. Clinical Stress testing in the Pediatric Age Group: A Statement From the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young, Committee on Atherosclerosis, Hypertension and Obesity in Youth. Circulation 2006;113:1905-20.
21. Srinathan S K, Bonser R S, Sethia B, et al. Changing practice of cardiac surgery in adult patients with congenital heart disease. Heart 2004;91:207-212.
22. Stark J, Gallivan S, Lovegrove J, et al. Mortality rates after surgery for congenital heart defects in children and surgeon performance. Lancet 2000;355:1004-07.
23. Chang Ruey-Kang R, Chen Alex Y, Klitzner Thomas S. Factors Associated with Age at Operation for Children with Congenital Heart Disease. Pediatrics 2000;105:1073-81.

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

24. Erikson Lars C, Wise Paul H, Cook F, et al. The impact of managed care Insurance on Use os Lower- Motality Hospitals by Children Undergoing Cardiac Surgery in California. *Pediatric* 2000;105:1271-78.
25. Jenkins K J, Newburger J W, Lock J E, et al. In-Hospital Mortality for Surgical Repair of Congenital Herat Defects: Preliminary Observation of Variation by Hospital Caseload. *Pediatrics* 1995; 95 (3):323.
26. Cosín J, Plaza L, Martín R, et al. Guia de formación del especialista en cardiología en España. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53:212-17. Geggel R L.
27. Conditions Leading to Pediatric Cardiology Consultation in a Tertiary Academic Hospital. *Pediatrics* 2004;114:409-17.
28. Sable C A, Cummings S D, Pearson G D, et al. Impact of Telemedicine on the practice of pediatric Cardiology in Community Hospitals. *Pediatrics* 2002;109:1-7.
29. Santos de Soto J, Alcívar J, Garcia E, et al. Técnicas invasivas en Cardiología Pediátrica. Guías de práctica clínica de la Sociedad española de Cardiología. Madrid: SEC.2000;889-909.
30. Ra-id Abdulla MD. Board certification in pediatric Cardiology. *Pediatr Cardiol* 2005;26:309-310.
31. Lundström N R, Berggren H, Björkhem G, Jögi P, et al. Centralization of Pediatric Heart Surgery in Sweden. *Pediatr Cardiol* 2000; 21:353-357
32. Hannan E L, Racz M, Kavey R E, et al. Pediatric Cardiac Surgery: The effect of Hospital and Surgeon Volume on In-hospital Mortality. *Pediatrics* 1998; 101:963-969
33. Goodman D S, Mendez E, Throop Ch, Ogata E S. Adult Survivors of Pediatric Illness: The Impact on Pediatric Hospitals. *Pediatrics* 2002; 110:583-589
34. Sedman A, Harris J M, Schulz K, et al. Relevance of the Agency for Healthcare Research and Quality Patient Safety Indicators for Children's Hospitals. *Pediatrics* 2005; 115:135-145
35. Guidelines for Pediatric Cardiovascular Centers. Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Amecican Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 2002; 109:544-549
36. Daenen W, Lacour-Gayet F, Aberg T. Optimal Structure of a Congenital Heart Surgery Department in Europe by EACTS Congenital Heart Disease Committee. *European Cardio-thoracic Surgery* 2003; 24:343-351

Capítol 3. Atenció a les cardiopaties congènites a Catalunya

37. Dudley R A, Johansen K L, Brand R et al. Selective Referral to High-Volume Hospitals. Estimating Potentially Avoidable Deaths. JAMA 2000; 283:1159-1166