



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. julio-dic. 1999; 3(2):2-12

ARTÍCULO ORIGINAL

Características clínico - epidemiológicas de las cardiopatías congénitas

Clinical-epidemiological characteristics of congenital heart defects

**Sergio Piloña Ruiz¹, Ramón Acosta Díaz², Orlando Martínez Hernández³,
María Elena Portal Miranda⁴.**

¹Especialista de I Grado en Neonatología. Hospital Provincial Docente Gineco - Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

²Especialista de I Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Jefe de servicio de Neonatología. Hospital Docente Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

³Especialista de I Grado en Cardiología. Responsable de la Red Cardiopediátrica. Hospital Pediátrico Docente Provincial "Pepe Portilla". Pinar del Río.

⁴Especialista de I Grado en Neonatología. Instructora. Hospital Provincial Docente Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

RESUMEN

Con el objetivo de conocer algunas características clínico - epidemiológicas en recién nacidos con cardiopatías congénitas, se realizó un estudio prospectivo longitudinal y analítico entre los nacimientos ocurridos en el Hospital Gineco-Obstétrico Provincial "Justo Legón Padilla" de Pinar del Río, desde enero-96 hasta diciembre-97. Se estudiaron 11,234 nacidos vivos, diagnosticándosele una cardiopatía congénita a 63 de ellos, se evaluaron criterios clínicos, electrocardiográficos y ecocardiográficos. Para el procesamiento estadístico se utilizaron bases de datos de Microsoft Excel-97, aplicándosele análisis porcentual y/o chi cuadrado, según fuera necesario con un nivel de significación $p < 0.05$. Se observó una incidencia de cardiopatías congénitas de $56.07 \times 10\ 000$ nacidos vivos, con 14 fallecidos, para una totalidad del 22.2%, para una letalidad del 22.2%, con predominio del sexo masculino aunque no resultó estadísticamente significativo, así como una tasa de mortalidad de 1.24×1000 nacidos vivos. Las cardiopatías congénitas más frecuentes fueron los defectos septales interventriculares aislados (61.8 %), siendo la aparición del soplo (95.2%) la forma de debut clínico más frecuente y la etiología poligénica multifactorial estuvo presente en el (85.6%) de los casos. Se le realizó eco cardiografía al 100% de los casos estudio necrótico a todos los fallecidos para el completamiento del estudio.

DeCS: CARDIOPATÍAS CONGENITAS, ANOMALIAS.

ABSTRACT

A prospective, longitudinal and analytic study to know some Clinical and epidemiological characteristics of the newborns with congenital cardiopathies was conducted at Justo Legon Padilla Gyneco-Obstetric Hospital, Pinar del Rio, between January, 1996 and December, 1997. During this period, 11.234 live births were studied, 63 of them had a congenital cardiopathy diagnosis, based upon the valuation of clinical, electrocardiographic and echocardiographic criteria. Databases of Microsoft Excel-97, using percentage analysis and shi-square test, were used for the statistical analysis, signification level $p < 0.05$. Congenital cardiopathies had an incidence of $56.07 \times 10\ 000$ live births, with 14 deaths (fatality, 22.2%), masculine sex was predominant, although it wasn't statistically significant; mortality rate was of 1.24×100 live births. The most frequent congenital cardiopathies were the isolated intraventricular septal defects (61.8%), being cardiac murmur apparition (95.2%) a main sign of clinical debut, and multifactorial polygenic ethiology was noted in all the cases and a necropsy study was conducted in all the dead babies to complete the investigation.

DeCS: HEART DEFECT, CONGENITAL/ Epidemiology

INTRODUCCIÓN

Se ha estimado que la incidencia de cardiopatías congénitas varía entre 8 a 10 x 1000 nacidos vivos, según los diferentes autores¹⁻⁴ y que casi la mitad es diagnosticada por primera vez antes de la segunda semana de vida. Antes de la filosofía de la intervención agresiva, Michell y col¹ observaron que el 2,3 x 1000 nacidos vivos desarrollaba problemas cardíacos letales en la infancia. Los datos de Newburger,³ indican que el índice de mortalidad por cardiopatías congénitas se aproxima a 0.8x 1000 nv.

La etiología de este tipo malformaciones es considerada multifactorial. Existen opiniones de la influencia del sexo para una u otra cardiopatía, así mismo la influencia de algunas enfermedades maternas, como por ejemplo la diabetes mellitus, que se asocia con numerosas anomalías cardiovasculares: transposición de grandes vasos (TGV) y defectos de tabique. Alrededor de un tercio de los pacientes con cardiopatías congénitas tenían antecedente familiar positivo de malformaciones cardíacas congénitas y ciertas enfermedades consideradas aberraciones cromosómicas se asocian también a estas anomalías, de hecho se ha comprobado que existe asociación entre el bajo peso al nacer y múltiples enfermedades cardiovasculares, de manera que la etiología de estas enfermedades es multifactorial.^{4,5}

El estudio de las malformaciones congénitas conlleva el análisis de tres aspectos: la epidemiología, la etiología y los hallazgos clínicos, estos tres eslabones unidos permitirán una comprensión más adecuada de cada malformación congénita que se pretenda estudiar. Los conceptos introducidos por el Registro Cubano de Malformaciones Congénitas (RECUMAC), en la maternidad Justo Legón Padilla, permitió recopilar información clínica y epidemiológica sobre las malformaciones congénitas en Pinar del Río. Como resultado del trabajo realizado durante estos años, se ha podido conocer la incidencia de malformaciones congénitas en el período 93-95, que ha oscilado entre 18.2 y 25.7 x 1000 nacidos vivos, correspondiendo el 14% a anomalías múltiples y el 7.0% para anomalías aisladas, comportamiento similar al reportado por otras provincias del país a través del RECUMAC. En el momento actual, si aspiramos a continuar disminuyendo nuestros indicadores del Programa de Salud Reproductiva, resulta importante y vital prestar atención al diagnóstico de malformaciones congénitas, difícil de disminuir aún para países de gran desarrollo científico en este campo, constituyendo para nosotros un problema de salud importante a resolver, es por eso que dentro de este contexto, nos motivamos a realizar este estudio, con el objetivo de evaluar las características clínico-epidemiológicas de las cardiopatías congénitas en los recién nacidos vivos de nuestra Institución, que podrá ser de utilidad en la prevención, diagnóstico y terapéutica de los recién nacidos (RN) con cardiopatías congénitas; de esta forma contribuiríamos a mejorar nuestros indicadores de mortalidad infantil.

MÉTODOS

Se realizó un estudio prospectivo, longitudinal y analítico que incluyó 11.234 nacidos vivos, en el Hospital Gineco-Obstétrico Provincial "Justo Legón Padilla" de Pinar del Río, desde enero 96 hasta diciembre 97. Se le realizó el diagnóstico de cardiopatía congénita a 63 recién nacidos, a todos ellos se les confeccionó una detallada historia clínica y la planilla del Registro de Malformaciones Congénitas (RECUMAC), además de, estudios electrocardiográficos, ecocardiográficos y epidemiológicos. Desde el punto de vista clínico se consideró para el diagnóstico la presencia de taquipnea sin otra sintomatología, cianosis central, aparición del soplo,

manifestaciones de insuficiencia cardíaca o combinaciones entre ellos. El diagnóstico ecocardiográfico de los recién nacidos con cardiopatías críticas o no, fue realizado en el Hospital "William Soler", utilizando un equipo Siemens de eco cardiografía bidimensional con Doppler. Todos estos niños fueron evaluados en una consulta multidisciplinaria por Neonatología, Genética y Cardiología, precisando los aspectos terapéuticos (Médico-Quirúrgico) según la severidad de los defectos cardíacos. A todos los fallecidos se le realizó estudio necrótico. En los neonatos con sospecha de cromosomopatía, se le realizó estudio citogenético de cariotipo por técnicas convencionales de banda G en muestras de sangre, en el laboratorio de citogenética de Ciudad de la Habana. Una vez obtenidos los resultados, se realizó el procesamiento estadístico de los mismos aplicando el método porcentual y la prueba de chi cuadrado de Pearson con nivel de significación de $p < 0.05$.

RESULTADOS

Al evaluar la clasificación de las cardiopatías congénitas, según las alteraciones anatómicas (tabla 1), observamos que predominó la comunicación interventricular aislada (39.7%), siguiéndole los defectos de tabique asociados a la estenosis pulmonar (11.1%), los defectos de septación atriventricular (11.1%), la transposición de grandes vaso (9.5%), los defectos de ambos tabiques combinados (9.5%), la comunicación interatrial y la estenosis pulmonar aislada (6.3%) respectivamente, mientras que otras cardiopatías tuvieron menos incidencia.

Tabla 1. Clasificación de los defectos en las cardiopatías congénitas. Estudio clínico-epidem "Justo Legón Padilla", Pinar del Río, enero 96-diciembre 97.

Tipo de defecto	No.
C. I. V. Aislado	25
C. I. V. Mas E. P.	7
Defecto septal A- V	7
T. G. V.	6
C. I. V. Mas C. I. A.	4
C. I. A. Ostium Primum	4
E. P. Aislada	3
Tetralogía de Fallot	2
Ventrículo Único y E. P.	2
D. A. V. P.	2
Origen Anómalo de la C. I.	1
Atresia tricúspide con T. G. V.	1
Doble emergencia de V. D.	1
Atresia tricúspide	1
Dexiocardia mas E. P.	1
Ventrículo Único MAS Co. A.	1

Leyenda:

C.I: Coronaria Izquierda C.IV: Comunicación Interventricular
D.A.V.P: Drenaje Anómalo de Venas Pulmonares. E.P.: Estenosis Pulmonar
V.D.: Ventrículo V.D: Ventrículo Derecho
C.I.A.: Comunicación Interauricular Co.A: Coartación Aórtica
T.G.V.: Transposición de Grandes Vasos

Fuente: Encuestas Realizadas

Atendiendo a la complejidad de las malformaciones en dependencia de su debut, consideremos cardiopatías congénitas críticas, aquellas que presentaron manifestaciones de insuficiencia cardíaca o crisis de hipoxemia en su inicio. En la tabla 2, observamos que la principal forma de debut es la aparición de soplo cardíaco (95.2%) seguida de cianosis (22%), así como la aparición de soplo e insuficiencia cardíaca (20.6%). Fueron observados en menor cuantía otros hallazgos clínicos como: el soplo más cianosis (14.3%) y la taquipnea sola (11.1%) o acompañada con soplo (7.9%).

Tabla 2. Manifestaciones Clínicas de debut en las Cardiopatías Congénitas. Estudio Clínico- epidemiológico. Hospital Docente Gineco- Obstétrico " Justo Legón Padilla " Pinar del Río. Enero 96-Dic-97.

Debut Clínico	Cardiopatías Congénitas	
	No.	%
Soplos	60	95,2
Cianosis	14	22,2
Soplos E. I. C.	13	20,6
Soplos y Cianosis	9	14,3
Taquipnea	7	11,1
Taquipnea y soplos	5	7,9
Taquipnea, soplos I. C.	1	1,6

Leyenda: I.C. Insuficiencia Cardíaca

Fuente: Encuestas Realizadas.

Al analizar las cardiopatías congénitas según la edad de diagnóstico (tabla 3), vemos que, en la primera semana de vida se diagnosticaron el 60.3% de los niños con cardiopatías congénitas y entre la segunda y la tercera semana de vida se diagnosticaron el 27.0%, mientras que solo el 12.7% de los niños fueron diagnosticados en la etapa postneonatal.

Tabla 3. Cardiopatías Congénitas según la edad de diagnóstico. Estudio Clínico- epidemiológico. Hospital Docente Gineco- Obstétrico "Justo Legón Padilla" Pinar del Río Enero-96-Dic-97.

Edad de diagnóstico (días)	Cardiopatías Congénitas	
	No.	%
< 7	38	60,3
7- 28	17	27,0
> 28	8	12,7
Total	63	100

Fuente: Encuestas Realizadas

En la tabla 4 se representa la etiología de las cardiopatías congénitas diagnosticadas y seguidas en consulta multidisciplinaria (Cardiología- Neonatal-Genética), donde la herencia multifactorial resultó la principal citología para el 85.6%(54/63), seguida por las causas genéticas (cromosómicas) con el 14.4%(9/63), desglosados como sigue: síndrome de Down (4 casos), trisomía 18 (3 casos) y trisomía 13 (2 casos), no se atribuyó herencia monogénica como agente etiológico a ningún caso.

Tabla 4. Etiología de las Cardiopatías Congénitas. Estudio Clínico-epidemiológico. Hospital Docente Gineco- Obstétrico "Justo Legón Padilla" Pinar del Río Enero-96-Dic-97.

Etiología	No.	%
Genéticas		
a. Cromosómicas	9	14,4
b. Monogénicas	0	0,0
Herencia multifactorial	54	85,6
Total	63	100

Fuente: Encuestas Realizadas.

Al evaluar el comportamiento de algunas variables estadísticas de la muestra relacionadas con el sexo (tabla 5), vemos que de un total de 11.234 nacidos vivos se diagnosticaron por consulta multidisciplinaria 63 niños con cardiopatías congénitas, no existiendo diferencias significativas entre las incidencias por sexo, de los cuales fallecieron 10 varones, para una letalidad de 30.3% y una tasa de mortalidad de 0.88x 1 000 n.v, mientras solo 4 hembras fallecieron para una letalidad de 13.3% y una tasa de mortalidad de 0.35x 1 000 n.v.. a pesar del predominio del sexo masculino, no resultó estadísticamente significativo, según valor de $p = 0.935$.

Tabla 5. Comportamiento de algunas variables estadísticas de las Cardiopatías Congénitas con respecto al sexo. Estudio Clínico- epidemiológico. Hospital Docente Gineco-Obstetrico "Justo Legón Padilla" Pinar del Río. Enero-96-Dic-97.

Variables Estadísticas (n. v. 11,234)	Masculino	Femenino	Total	Valor de p
Cardiopatías (n)	33	30	63	
Fallecidos (n)	10	4	14	P= .0935
Incidencia (10,000 n v)	29,3	26,7	56,07	
T. Mortalidad (1000 n v)	0,88	0,35	1,23	
Letalidad (%)	30,3	13,3	22,2	

Fuente: Historias Clínicas. $\chi^2=2.618$

DISCUSIÓN

La frecuencia de las cardiopatías congénitas tiene una gran variabilidad en los diferentes estudios revisado, sin embargo todos los autores están de acuerdo en que las cardiopatías congénitas complejas tendrán su debut en edad temprana. Por

ejemplo, Torres ⁶ señala en su serie, que los defectos septales interventriculares representaron el 20%, la comunicación ínter auricular del 5-10% poco diagnosticada en la etapa de recién nacido, el ductus arterioso 10%, excluyendo a los prematuros, el canal auriculoventricular completo 2%, de los cuales más del 30% son síndromes de Down, esta asociación ha sido observada desde hace mucho tiempo, por ejemplo Hall ⁷ encontró una relación de más del 50% entre estas cromosopatías y los defectos de septación atrioventricular.

En nuestro trabajo coincidimos con algunos autores y diferimos de otros por lo que se hace necesario realizar un estudio más prolongado de las cardiopatías congénitas a fin de reunir una muestra más significativa que incluya no sólo los nacidos en el hospital Justo Legón Padilla, sino en toda la provincia de Pinar del Río. El distress respiratorio es un conjunto de síntomas y signos que obedecen a numerosas causas, su relación con las cardiopatías congénitas debe tenerse en cuenta cuando se asocia con cardiomegalia, taquicardia, cianosis, soplo, signos de congestión pulmonar e hipertensión pulmonar que evidencian cardíaca.

Como hemos podido apreciar en más del 95% de los recién nacidos que debutan con cardiopatías congénitas, la aparición de un soplo precoz o tardío es el principal signo que guarda relación con la magnitud del defecto. y van desde los casos sin repercusión hemodinámica totalmente asintomáticos, hasta aquellos casos severos con flujo pulmonar aumentando y manifestaciones de insuficiencia cardíaca, que muchas veces necesitan corrección quirúrgica en etapas tempranas de la vida. Algunas estadísticas revelan que el 8% de los soplos que se auscultan en la primera semana de vida y el 2% de los que se descubren entre los 12 y 15 meses se asocian a una cardiopatía congénita, por lo que la precocidad en la auscultación del soplo, asociado a distress respiratorios con o sin cianosis, hace mayor la probabilidad que traduzca un significado patológico. ⁸ El desarrollo científico técnico en los últimos años y la aplicación de novedosas técnicas no invasivas, han permitido mediante la utilización de la eco cardiografía bidimensional, un diagnóstico más preciso de las cardiopatías congénitas en la etapa neonatal, que se deberá realizar en todo niño con sospecha clínica: soplo, distress respiratorio, cianosis u otro síntoma que haga pensar en malformación congénita cardiovascular. La auscultación de un soplo es el método más común para reconocer una cardiopatía congénita, pero mucho más amenazadora que el soplo es la presencia de cianosis donde un tercio de los niños con cardiopatías letales en potencia tienen cianosis como síntoma principal. Nuestras observaciones al igual que los demás autores, coinciden, en que la observación clínica continuada y la correcta auscultación son los pilares fundamentales para el diagnóstico precoz de las malformaciones precoz de las malformaciones cardíacas congénitas. La precocidad del diagnóstico debe ir unido a la precocidad de la terapéutica médica o quirúrgica en dependencia de la repercusión hemodinámica, si se trata de una cardiopatía crítica o no crítica.

Chang ⁹ considera que en el debut precoz de las cardiopatías congénitas hay que tener en cuenta el tipo de defecto y el nivel de cortocircuito de derecha a izquierda con la presencia o no de fallo ventricular atendiendo a los criterios anteriores. Nosotros igualmente obtuvimos una elevada incidencia de diagnóstico temprano, lo que está en relación al adecuado seguimiento de los recién nacidos y al pesquaje de las malformaciones cardiovasculares. En relación a la etiología de las cardiopatías congénitas, Justo y Col. ¹⁰ en Canadá, observaron que había gran asociación entre los defectos de Septación Antrioventricular y el Síndrome De Down. Giambertí A., ¹¹ por su parte en su serie considera que los defectos septales atriovasculares, se asocia al síndrome de Down, como la principal cromosopatía asociada a dicho defecto.

Aproximadamente el 30% de los RN con malformaciones cardíacas múltiples tienen estigmas mal formativos extracardíacos, y en más del 90% de las cardiopatías, no se puede identificar el agente cromosómico o teratogénico.¹⁰ Marino B,¹² en un estudio realizado en Italia, Roma observó el nivel de asociación entre la tetralogía de Fallot y cromosomopatía, siendo el síndrome De Down la que mayor asociación tenía con dicha cardiopatía. Nosotros encontramos a la herencia multifactorial como la principal causa.

En cuanto al sexo, Avery,¹³ no encontró diferencias significativas entre ellos, aunque cita al sexo masculino como el más propenso a tener transposición de grandes vasos (TGV), coartación de la aorta (COA) y estenosis aórtica; mientras que el sexo femenino se asocia más a defectos del tabique y a ductus arterioso. Otros autores^{14,15} no encontraron diferencias significativas. Grinda y col¹⁶ en un estudio realizado en Francia en la reparación de los defectos septales interventriculares aislados y los defectos atriales septo ventriculares encontraron un predominio en el sexo femenino.

Behtman⁴ en su serie, se observó una incidencia de 8.1x1000 NV donde aproximadamente 1/3 de todos los que presentaron defectos cardíaco congénito al nacer, fallecieron en el primer mes de vida sin existir diferencias significativas entre el sexo y el tipo de cardiopatía, no obstante propone una explicación genética, donde trata de demostrar que el sexo masculino tiene mayor predisposición para diferentes entidades, que guardan relación con la expresión genética ligada al cromosoma X en etapas precoces del desarrollo embrionario, y la resistencia del sexo femenino depende de la heterocigocidad. Wu¹⁷ reporta una mortalidad de 0,9-15%, predominando el sexo masculino sobre el femenino en los recién nacidos con tetralogía de Fallot e intervenidos para la realización de la reparación de dicho defecto. Los varones suelen sufrir usualmente más coartación, estenosis aórtica y transposición de grandes vasos, mientras las hembras desarrollan defectos del tabique y ductus permeables.

Newburger y col³ reportan que el 3% de las muertes que se producen en neonatos durante la primera semana de vida se corresponden con RN con cardiopatías congénitas, en su serie la transposición de grandes vasos (TGV) simple y compleja tiene una mortalidad del 26%, en la hipoplasia de cavidades izquierdas 89% y en la atresia pulmonar con septum abierto - cerrado 68%. Como se ha podido observar, nuestros resultados en cuanto a la elevada mortalidad y letalidad en el sexo masculino, con respecto al femenino, es compartida por muchos autores, a pesar de que esta observación no resultó estadísticamente significativo ($p > .005$), sin embargo la incidencia de cardiopatías fue similar en ambos sexos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kan S, White R.I, Mitchell S E, Gardner T G. Percutaneous balloon valvuloplastic A new method for treating congenital pulmonary valve stenosis. N Engl Med 1992; 307-540.
2. Gomela TL, Cunnighan DM. Neonatología. Buenos Aires, Ediciones Médicas Panamericanas 1990; 239-251.
3. Newburger J W, Silbert A R, Buekky L P, Fyler D C, Congenitive Function and age at repair transposition of the great arteries in children. N England Med 1995;310-15.
4. Berhman R E, Klegman RM, Arvin AM. Nelson Textbook of Pediatric 15 ed. Philadelphia, WB Sanders 1996; 380 -386.

5. Miller J, Graham A. Congenital heart disease in the week of life. *British Heart J* 1995; 36:1160.
6. Torres AO. Electrocardiografía clínica en el niño. El electrocardiograma en las cardiopatías congénitas. Santiago de Cuba. Ediciones Médicas Panamericanas 1996; 109-141.
7. Hall BD. Twenty-five most common multiple congenital anomaly syndromes. Genetic issues in Pediatric. *Obstetric and Gynecologic Practice*. Kaback MM (editor) Year books 1981; 141-150.
8. Richard MR. Frequency and significance of cardiac mummurs in the first year of file. *Pediatric* 1995; 15-169.
9. Chang AC, ATZ AM, Wernowsky G, Burque RP, Wessel DL, Milr inone. Systemic and pulmonary hemodynamic effects in neonates after cardiac surgery. *Crit Care Nov* 1995; 23(11):1907-14.
10. Justo R N, Nicanen D G, Boutin C. Clinical impact of transchateter closure of secundum atrial septal defect with the double umbrel la device. *Am J cardiol*. 1996; 77(10): 889-92.
11. Giamberti A, Marino B, Di-Carlo D, Lorio FS, Formigari R, De - Zorzi A. Partial atrioventricular canal with congestive heart failure in the first year of life. *Ann Thorac Surgery* 1996; 62(1): 151-54.
12. Marino B, Deligio MC, Gracioli S. Associated cardiac anomalies in isolated and syndrome patients whit tetralogy of fallot. *Am J Cardiol* 1996; 1 77(7): 505-8.
13. Avery GB. *Cardiopatía Neonatal Fisiopatología y manejo del recién nacido*. 3 Ed. Barcelona, Edición Panamericana 1989; 504 - 543.
14. Oshima Y, Yamaguehi M, Hosokawa Y, Ohashi H, Inai M, Yoshimura N, Long Tem results of surgical treatment for transposition of the great arteries. *Act Ann* 1993; 1:1-9.
15. Hisatomi K, Isomura T, Sato T, Hiramio A. Lon g term results after conservative aortic value repair for aortic regurgitation whit ventricular septal defect. *J. Cardiovasc Surg Torino* 1995; 36(6): 541-4.
16. Grinda JM, Folliguet TA, Dervanian P, Legault B. Right anterolateral thoracotomy for repair of atrial septal defect. *Ann thorac surg* 1996; 62(1):175-8.
17. Wu Q. Indication and technique of total correction of tetralogy of fallot in 228 patients. *Ann Thorac Surg*. 1996; 61(6): 169-74.

Recibido: 2 de septiembre de 1999.
Aprobado: 20 de diciembre de 1999.

Dr. Sergio Piloña Ruiz. Calle Isabel Rodríguez # 21 e/ Francisco Rivera y José Martí. San Juan y Martínez. Pinar del Río. Teléfono: 98240.