

(Artículo Original)

Cardiopatías congénitas diagnosticadas en el Hospital Iván Portuondo en un periodo de 20 años

Hospital Iván Portuondo

Omar García Díaz¹, Silvia Evelyn Jiménez Abreu², Dianelys Leal Salgado³, Yanet García Fernández⁴, Sualy Ruiz Morera⁵

¹Médico Especialista de 1er Grado en Neonatología, Máster en Ciencias, Profesor Instructor. ²Médico Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y Especialista de 1er Grado en Neonatología, Máster en Ciencias, Profesor Instructor. ³Médico Especialista de 1er Grado en Neonatología. ⁴Médico Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y Especialista de 2do Grado en Neonatología, Profesor Auxiliar. ⁵Licenciada en Enfermería, Máster en Infectología, Profesora Auxiliar.

RESUMEN

Objetivo: Determinar el comportamiento de las cardiopatías congénitas en el Hospital Iván Portuondo, Artemisa, Cuba, en un periodo de 20 años, los factores de riesgo asociados y otras anomalías encontradas en los pacientes.

Método: Estudio descriptivo retrospectivo longitudinal, realizado desde el 1ro de enero de 1990 hasta el 31 de diciembre de 2009. A todos los casos sospechosos de padecer alguna cardiopatía se les realizó ecocardiograma, rayos X de tórax y gasometría. También se realizó ecocardiografía a los pacientes susceptibles de sufrir una cromosomopatía o síndrome malformativo. Se determinaron los factores de riesgo asociados, los tipos de cardiopatías y otras malformaciones relacionadas.

Resultados: En el periodo se produjeron 39 260 nacimientos y se diagnosticaron 132 niños con cardiopatías para una tasa de incidencia general de 3,3/1 000 nacidos vivos. El principal factor de riesgo identificado se relacionó con la presencia de este antecedente en la familia, detectado en 12 infantes para un 9%. La comunicación interventricular fue el tipo de cardiopatía más frecuente (52,3%). Otras malformaciones congénitas se presentaron en 12 casos para un 9,1%, siendo el síndrome de Down la más frecuente (4,5%).

Conclusiones: La incidencia de cardiopatías congénitas fue inferior a la notificada en otros estudios siendo la comunicación interventricular la anomalía más frecuente. El antecedente familiar de cardiopatía congénita fue el factor de riesgo principal identificado al que se asoció el síndrome de Down como alteración cromosómica fundamental en los pacientes.

Palabras clave: Cardiopatías, Cardiopatías Congénitas, Malformación.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas constituyen un problema médico importante, en el 90% de los pacientes se ignoran las causas que la originan (1-3). Se considera la afección cardiológica más frecuente de la edad pediátrica con una incidencia estimada entre 8 y 9/1 000 nacidos vivos, aunque algunos informes registran cifras entre 4 y 12/1 000; dos de cada 1 000 casos, son malformaciones complejas de difícil tratamiento. En el mundo estas afecciones se encuentran dentro de las 10 primeras causas de muerte infantil; en 22 países de América Latina aparecen registradas dentro de los cinco primeros motivos de fallecimiento en los menores de un año (4, 5).

En Cuba, se estima que nacen por año alrededor de 1 250 niños con cardiopatías las cuales, en su mayoría

conducen a la muerte del infante en el primer año de vida. Las malformaciones congénitas constituyen la segunda y tercera causa de muerte en los menores de cinco años, y entre 5 y 14 años, respectivamente; de estas, el 50% son causadas por cardiopatías. Hasta el momento, solo el 15% de los defectos cardíacos importantes se diagnostican en la etapa prenatal (7, 8).

La etiología de las cardiopatías congénitas es variable en la mayoría de los pacientes, la causa se considera multifactorial como resultado de la interacción entre los genes y el ambiente. La afección puede aparecer como un evento aislado o manifestarse en conjunción con otras malformaciones. Estudios realizados revelan que, en el 5-10% de los casos, la cardiopatía es una manifestación más de una alteración del genoma y puede ser parte de diversos síndromes genéticos y cromosómicos (9, 10).

En las últimas décadas los logros de la cardiología, la cirugía cardiovascular y los cuidados posoperatorios han sido espectaculares, lo cual ha permitido alargar la supervivencia de los cardiopatas (11, 12). En los Estados Unidos, en el periodo 1979-1997 se informa un descenso de la mortalidad del 40% en este grupo de pacientes (13).

En Cuba, en el año 1986, se inaugura el Cardiocentro del Hospital William Soler y con él la red cardiopediátrica, con el objetivo de contribuir al diagnóstico temprano y tratamiento oportuno de las cardiopatías congénitas. El servicio de Neonatología del Hospital Iván Portuondo, como parte de sus protocolos, realiza esta pesquisa con el fin de realizar el diagnóstico precoz de dicha afección. No obstante, a pesar de las medidas adoptadas para la prevención y el control de los factores de riesgo asociados a las cardiopatías congénitas y de los avances científicos dirigidos a detectar en la etapa prenatal este tipo de alteración, continúan naciendo niños con tales anomalías.

El presente estudio tuvo como objetivo determinar el comportamiento de las cardiopatías congénitas en el Hospital "Iván Portuondo", Artemisa, Cuba, durante los 20 años que abarcaron los dos últimos decenios; los factores de riesgo asociados y otras anomalías detectadas en los pacientes.

SUJETOS Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo longitudinal, realizado en el servicio de Neonatología del Hospital General Docente Iván Portuondo, Artemisa, Cuba, en el período comprendido desde el 1ro de enero de 1990 hasta el 31

de diciembre de 2009. Las fuentes de información consultadas fueron el Registro de Neonatología y las historias clínicas individuales de los pacientes.

De acuerdo con el protocolo establecido en el servicio de Neonatología del hospital, todo paciente sospechoso de padecer una cardiopatía (con crisis de cianosis, trastornos del ritmo o soplo cardiaco) se observó durante cinco días. Bajo estos criterios y teniendo en cuenta el estado clínico del paciente, se les realizó ecocardiograma, rayos X de tórax y gasometría. También se practicó una ecocardiografía a aquellos casos susceptibles de padecer una cromosomopatía o síndrome malformativo. Se determinaron los factores de riesgo asociados según los reportados en la literatura (antecedentes familiares de padecer cardiopatía congénita, diabetes materna, alcoholismo, infección viral congénita, entre otros); los tipos de cardiopatías y otras malformaciones relacionadas.

Para la confirmación del diagnóstico todos los recién nacidos estudiados se remitieron al Cardiocentro del Hospital William Soler, La Habana, Cuba.

Se determinaron las tasas de incidencia general y por quinquenio. Los resultados se expresaron en porcentajes.

RESULTADOS

En el periodo analizado se produjeron 39 260 nacimientos y se diagnosticaron presuntivamente como cardiopatas 132 niños, para una tasa de incidencia general de 3,3/1 000 nacidos vivos; por quinquenios, la tasa más baja encontrada fue de 2,8 (periodo 2005-2009) y la mayor 3,6 (periodo 1990-1994) (Tabla 1).

Del total de 132 niños con cardiopatías, se identificaron

Tabla 1. Tasas de incidencia de cardiopatías congénitas por quinquenios

Quinquenio	Total recién nacidos vivos	Cardiopatas	Tasa/1 000 nacidos vivos
1990-1994	11 464	41	3,5
1995-1999	10 794	30	2,8
2000-2004	9 017	32	3,5
2005-2009	7 985	29	3,6
Total	39 260	132	3,3

Fuente: Registro del servicio de Neonatología de Hospital Iván Portuondo e historias clínicas de los pacientes.

factores de riesgo en 21 para un 15,9%. No se comprobaron antecedentes en 111 casos (84,1%). El principal factor de riesgo identificado se relacionó con la presencia de este antecedente en la familia, detectado en 12 infantes para un 9% (tabla 2).

Del total de cardiopatías identificadas la comunicación interventricular (CIV) fue la más frecuente (52,3%) seguida por la tetralogía de Fallot (7,6%), la estenosis pulmonar y la transposición de grandes vasos (6,1%) (Tabla 3).

Tabla 2. Factores de riesgo identificados en los pacientes con cardiopatías congénitas

Factor de riesgo	No.	%
Antecedentes familiares de cardiopatías congénitas	12	9,1
Diabetes materna	4	3,0
Infección viral congénita (infección por Citomegalovirus)	3	2,3
Alcoholismo	1	0,75
Tratamiento con fenitoina	1	0,75

Fuente: Registro del servicio de Neonatología de Hospital Iván Portuondo e historias clínicas de los pacientes.

Tabla 3. Tipos de cardiopatías identificadas según orden de frecuencia

Tipo de cardiopatía	Total	%
Comunicación interventricular	69	52,3
Tetralogía de Fallot	10	7,6
Transposición de grandes vasos	8	6,1
Estenosis pulmonar	8	6,1
Comunicación interventricular y persistencia del conducto arterioso	5	3,8
Persistencia del conducto arterioso	5	3,8
Hipoplasia cavidades izquierdas	4	3,0
Comunicación interventricular y comunicación interauricular	4	3,0
Canal aurículo ventricular	3	2,3
Comunicación interauricular y persistencia del conducto arterioso	3	2,3
Atresia pulmonar	2	1,5
Comunicación interauricular	2	1,5
Atresia tricuspídea	2	1,5
Coartación aórtica	1	0,8
Otras	6	4,5
Total	132	100,0

Fuente: Registro del servicio de Neonatología de Hospital Iván Portuondo e historias clínicas de los pacientes.

Tabla 4. Malformaciones o cromosomopatías asociadas a las cardiopatías congénitas

Alteración asociada	Total	%
Síndrome de Down	6	4,5
Multimalformado	2	1,5
Trisomía 18	1	0,75
Ano imperforado	1	0,75
Atresia esofágica	1	0,75
Síndrome de Marfán	1	0,75
Total	12	9,1

Fuente: Registro del servicio de Neonatología del Hospital Iván Portuondo e historias clínicas de los pacientes.

Otras malformaciones congénitas o alteraciones cromosómicas se presentaron en 12 casos para un 9,1%. La trisomía 21 o síndrome de Down fue la de mayor frecuencia (4,5%), seguido por las malformaciones múltiples (1,5%) (Tabla 4).

Del total de 132 pacientes con cardiopatías se confirmaron 119 por el Cardiocentro del Hospital William Soler, para una correspondencia del diagnóstico del 90,1%. De ellos, 93 de 104 padecían cardiopatías acianóticas (89,4%) y 26 de 28 cardiopatías cianóticas (92,8%).

DISCUSIÓN

La tasa de incidencia de cardiopatías congénitas encontrada en este estudio es inferior a la notificada en la bibliografía consultada la cual refiere cifras cercanas a 8/1 000 nacidos vivos (7, 13, 14). Ello pudiera explicarse porque aquí solo se contemplaron las cardiopatías diagnosticadas antes del egreso hospitalario.

Los factores de riesgo encontrados se corresponden con los relacionados en la literatura la cual destaca su origen multifactorial. Se plantea que alrededor del 25% de los cardiopatas presentan alguna otra malformación asociada a otro sistema, asimismo, que la existencia de un primer hijo con una malformación cardiovascular predispone en un 3% al hijo subsiguiente de padecerla, y si el padre o la madre sufren una cardiopatía, las probabilidades aumentan hasta un 10%. La exposición a enfermedades maternas entre las cuales se cita la diabetes, también está asociada con la aparición de cardiopatías congénitas, así como el abuso de sustancias como el alcohol y la terapia anticonvulsivante con fenitoina, entre otros agentes teratógenos asociados a defectos cardiacos en el feto y el recién nacido. La literatura también describe a la infección congénita por virus como la

Rubéola y el Citomegalovirus entre las causas de cardiopatías congénitas (3, 15-17).

En cuanto al tipo de cardiopatía principal encontrada en este estudio, los resultados encontrados coinciden con lo informado por otros autores (17, 18). Silva y colaboradores (19), notifican como más frecuente la CIV con valores muy similares al encontrado en el presente trabajo. Otro estudio consultado señala a esta cardiopatía con una frecuencia de 61,2% lo cual también reafirma su alta incidencia (20). Magliola y colaboradores (21) encuentran como tipos de cardiopatías más frecuentes la CIV, la tetralogía de Fallot y la comunicación interauricular (CIA) que comprenden casi el 50% de las cirugías.

En la literatura se describe la presencia de malformaciones congénitas o alteraciones cromosómicas asociadas a las cardiopatías (22, 23). Se señala que más del 50% de los niños con síndrome de Down tienen algún defecto cardíaco. Los resultados encontrados en cuanto a esta relación coinciden también con lo notificado por diferentes autores (16, 17). Un estudio realizado en el Hospital Pediátrico Provincial Docente Paquito González Cueto, Cienfuegos, Cuba, el síndrome de Down se asoció al 46,15% de los pacientes cardiopatas (24). Otros autores notifican cardiopatías congénitas en el 13,7% de los casos con síndromes genéticos y, específicamente, con síndrome de Down como alteración más frecuente (25). El diagnóstico presuntivo realizado fue confirmado en un porcentaje elevado de casos, lo cual constituye un logro del servicio de Neonatología de nuestro Hospital, pues a pesar de no contar con un equipo de Ecocardiografía con efecto Doppler, se logró realizar el diagnóstico precoz de una gran parte de las cardiopatías críticas lo cual se ha obtenido gracias al entrenamiento continuo de especialistas y residentes.

CONCLUSIONES

La incidencia de cardiopatías congénitas fue inferior a la notificada en otros estudios siendo la comunicación interventricular la anomalía más frecuente.

El antecedente familiar de cardiopatía congénita fue el factor de riesgo principal identificado al que se asoció el síndrome de Down como alteración cromosómica fundamental en los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yates R. The influence of prenatal diagnosis on postnatal outcomes in patients with structural congenital heart disease. *Prenatal Diagnosis*. 2004;24: 1143-9.
2. Montanari DF, Obregon MG. ¿Cuál es la importancia de las cardiopatías en el conjunto de los defectos congénitos? *Arch. Argent. Pediatr.* [online]. mar/abr. 2005; 103(2): 180-4.
3. Blanco K, Blanco N. Propuesta de una estrategia preventiva preconcepcional de asesoramiento genético para las cardiopatías congénitas. Villa Clara; 2006. Disponible en: <http://www.monografias.com/trabajos28/cardiopatiasongenitas/>. [Consultado junio 2 de 2009].
4. Carballés JF. Programa cubano de Rehabilitación Cardíaca del niño. Evaluación de 13 años. Tesis para optar por el título de Master en Atención Integral al niño. Ciudad de La Habana, Facultad Enrique Cabrera; 2007.
5. Valdés F. La atención médica al niño. En: *Pediatría*. Colectivo de autores Tomo I. La Habana, Editorial de Ciencias Médicas; 2006.
6. Bibliomed sobre anomalías congénitas. *Rev. Cubana Med Gen Integr [serie en Internet]*. 2004 [citado 6 Oct. 2004]; 20(3): [aprox. 4 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-1252004000300012&Ing=es&nrm=iso&tIng=es
7. Moreno Granado F. Epidemiología de las cardiopatías congénitas [monografía en Internet]. España: SECPCC; 2009. Disponible en: http://www.secardioped.org/protocolos/protocolos/Capitulo_2.pdf
8. Landzberg MJ, Unger Leider R. Pediatric cardiology and adult congenital heart disease. *JACC*. 2006; 47(11suppl D): 33-40.
9. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*. 2001; 107(3): 84-9.
10. Gula JM, Tellez C, Castro FJ, Gamica B, Bosch V, Gracian M. Aspectos epidemiológicos de las cardiopatías congénitas: estudio sobre 1 216 niños en Murcia. *Acta Pediat. Esp*. 2002; 60(23): 250-8.
11. Bruneau B. The developmental genetics of congenital heart disease. *Nature* 2008; 451: 943-8.
12. Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, eds. *Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*, 8th ed. St. Louis, Mo; WB Saunders; 2007.
13. Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A, Erickson JD. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997. *Circulation*. 2001; 103: 2376-81.
14. González TR. Características generales de las cardiopatías congénitas en niños del municipio Cerro. Año 2006. Tesis Maestría. Facultad de Ciencias Médicas Dr. "Salvador Allende". Ciudad Habana. 2006. 89 p.
15. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge. A scientific statement from the American Heart Association council on cardiovascular disease in the young. Endorsed by American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2007; 115: 2995-3014.
16. Martin Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine, 8th ed. 2006.
17. Avery's Neonatology, 6th Edition, 2005.
18. Blanco Pereira ME, Almeida Campos S, Russinyoll Fonte G, Rodríguez de la Torre G, Olivera Muñoz E; Medina Robaina RE. Actualización sobre cardiogénesis y epidemiología de las cardiopatías congénitas. *Revista médica electrón*. 2009; 31(3).
19. Silva VM, Lopes MVO, Araujo TL. Evaluación de los percentiles de crecimiento en niños con cardiopatías congénitas. *Rev. Latinoam Enfermagem*. 2007; 15(2).
20. Viñals L, Arri,go Giuliano B. Cardiopatías congénitas. Incidencia postnatal. *Rev Chilena Obstetricia Ginecología*. 2002; 67(3): 207-10.
21. Magliola R, Althabe M, Charroqui A, Moreno G, Balestrini M, Landry L et al. Cardiopatía congénita: actualización de resultados quirúrgicos en un hospital pediátrico 1994-2001. *Arch argent pediatr*. 2004; 102(2).
22. Bruneau B. The developmental genetics of congenital heart disease. *Nature*. 2008; 451: 943-8.
23. Aracena AM. Cardiopatías congénitas y síndromes malformativos genéticos. *Rev. Chil Pediatr*. 2003; 74(4): 426-31.
24. Fonseca Hernández M, Pina Cobas B, Acevedo Fonseca R. Cardiopatías congénitas asociadas a cromosomopatías. *Revista cubana de Pediatría*. 1997; 69(2): 102-7.
25. González TR. Características generales de las cardiopatías congénitas en niños del municipio Cerro. Año 2006. Tesis Maestría. Facultad de Ciencias Médicas Dr. "Salvador Allende". Ciudad de La Habana. 2006. 89 p.

Congenital cardiopathies diagnosed at Iván Portuondo Hospital over a 20 year period

SUMMARY

Objective: To determine the behavior of congenital cardiopathies, the associated risk factors and other anomalies found in patients of Iván Portuondo Hospital, Artemisa, Cuba, over a period of 20 years.

Method: A descriptive longitudinal retrospective study, carried out from January 1st, 1990 until December 31st, 2009. Echocardiography, thoracic X-rays and arterial blood gases were performed on all cases suspected of having a cardiopathy. Echocardiographies were also performed on patients susceptible of suffering a chromosomal disorder or malformation. The associated risk factors, types of cardiopathies and other related malformations were also determined.

Results: During the period 39,260 births took place and 132 children were diagnosed with cardiopathies, giving a general incidence rate of 3.3/1,000 live births. The main risk factor identified was related with the presence of a family history of cardiopathy, which was detected in 12 infants, or 9%. Interventricular communications were the cardiopathies most frequently present (52.3%). Other congenital malformations were present in 12 cases for a total of 9.1%, with Down's syndrome being the most frequent (4.5%).

Conclusions: The incidence of congenital cardiopathies was lower than those reported in other studies, with interventricular communications being the most frequent anomaly. A family history of congenital cardiopathies was the main risk factor identified, while Down's syndrome was associated with being the key chromosomal defect in the patients.

Keywords: Heart Defects; Heart Defects Congenital; Abnormalities.

Dirección para la correspondencia: Dr. Omar García Díaz. Avenida 29 No 3207 e/ 32 y 34
San Antonio de los Baños, Artemisa, Cuba.

E-mail: omargarcia@infomed.sld.cu