

11237
299



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL
SINDROME DE DOWN.

EJEMPLAR UNICO

T E S I S

Para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

presenta

JORGE REYES NUÑEZ



Dirigida por:

DRA. LYDIA RODRIGUEZ H.

México, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

 2002



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CON SINCERO AGRADECIMIENTO A LA
DRA. LYDIA RODRIGUEZ H.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

AGRADEZCO AL DR. FABIO CARDENAS.
LA ASESORIA EN LA EVALUACION ES
TADISTICA DE ESTE TRABAJO.

AL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
POR LA OPORTUNIDAD DE CULMINAR
MIS ESTUDIOS PEDIATRICOS.

AL INSTITUTO COLOMBIANO DE CREDITO
EDUCATIVO, ESTUDIOS TECNICOS EN EL
EXTERIOR - ICETEX.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

C O N T E N I D O

- INTRODUCCION
- RESEÑA HISTORIA
- MATERIAL Y METODOS
- TAMAÑO MUESTRAL
- HALLAZGOS
- ANALISIS
- CONCLUSIONES
- BIBLIOGRAFIA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

I N T R O D U C C I O N

1. RESEÑA HISTORICA

Han transcurrido más de cien años desde que John Langdon Down describió por primera vez la entidad nosológica que lleva su nombre.

Es un hecho notable de que un proceso tal clínicamente característico y relativamente frecuente en los tiempos modernos fuese reconocido como una entidad clínica hace un poco más de un siglo. 1-8-32

En los primeros trabajos de Edouard Seguin de Francia en el año 1844, aparecieron descripciones detalladas del proceso que sugieren el Síndrome de Down, al cual llamó Idiocia Furfurácea. 3-32

En los registros de casos del Hospital Earlswood en don de Langdon Down fue Superintendente Médico de 1858 a 1868, los pacientes con este síndrome eran denominados como cretinos tiroideos. Posteriormente él describe el proceso clínico y lo denomina Idiocia Mongoliana en

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1886, término introducido por el parecido superficial de estos enfermos con individuos orientales normales, el cual llegó a ser de uso general. Aunque, la mayoría de los autores admitían que los pacientes así llamados no mostraban ninguna semejanza verdadera con los pueblos mongólicos. 1-8-18-32

Langdon Down percibió correctamente que en el síndrome había un fenómeno biológico insólito que requería una explicación especial y durante mucho tiempo hubo diversas hipótesis sobre la causa del síndrome.

En 1899 (Sutherland) sugirió la teoría de la sífilis. En 1906 Langdon Down y Shuttleworth habían observado tuberculosis familiar y esta enfermedad les parecía la causa más probable ya que los pacientes con el síndrome fallecían frecuentemente a causa de la tuberculosis, la cual era a menudo de tipo miliar, haciendo posible esta suposición. 32

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

En 1909 Shuttleworth hizo un intenso estudio etiológico de 350 casos, insistiendo sobre la edad avanzada de la madre en el momento de la gestación y también sobre el hecho de que los individuos con el Síndrome de Down tendían a ser los últimos nacidos en una gran familia. El alcoholismo paterno fue incriminado como causa por Cafferata en 1909. El mismo año Stoeltzner consideró que la causa era una deficiencia tiroidea. Wanderburg en 1932 sugirió la posibilidad de que estuviera relacionada con una anomalía cromosómica.(8) Después los científicos dirigieron su atención al estudio de las aberraciones cromosómicas aunque no disponían de técnicas citológicas adecuadas para aclarar los problemas biológicos.

En el año 1956 Tjio y Levin establecen definitivamente que el número normal de cromosomas en el hombre es de 46, iniciándose así el estudio de la citogenética humana. 8-32

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El doctor Lejeune en el año 1959 observó en sus investi
gaciones que los pacientes con Síndrome de Down presen-
taban un cromosoma extra, el cual es pequeño y acrocén-
trico y pertenece al grupo "G" según la clasificación
Denver y se le ha llamado cromosoma veintiuno. 19

Hasta el año 1971 se encontró la forma de distinguir
los dos pares que integran el grupo "G", el veintiuno
y el veintidós, gracias a las nuevas técnicas de bandeo
que logró diferenciarlos claramente. 8

El primer observador en reconocer claramente una asocia
ción definida entre las anomalías cardíacas y el Síndro-
me de Down fue Garrot en 1804 quien descubrió la alta
frecuencia de cardiopatía en este síndrome. 12-13

Esta asociación fue bien establecida por Sutherland
quien catalogó los defectos cardíacos como una de las
manifestaciones diferenciales entre este síndrome y el
cretinismo. 33

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Desde entonces se han realizado numerosos estudios para conocer la incidencia de cardiopatía en el Síndrome de Down. Pero lo cierto es que en este campo existen muchas contradicciones.(3-32-34) Las cifras han variado del 7.1% al 70.3%, esto porque los primeros estudios se basaron en exámenes clínicos en niños mayores y adultos (28), lo cual dá un índice bajo debido a que un gran porcentaje de niños con cardiopatía mueren durante el primer año de la vida.(4-9-10) Otros mediante estudios de autopsia, lo cual puede dar una frecuencia falsamente elevada, ya que en general los individuos con el Síndrome de Down y anomalías cardíacas congénitas es más probable que estén internados en hospitales que fuera de ellos. Además los estudios clínicos de los pacientes internados en hospitales o en instituciones implica muestras que no son necesariamente representativas de la población. 27-32

En 1961 Rowe y Uchida realizaron un estudio en una clínica de pacientes externos utilizando técnicas diagnós-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ticas avanzadas incluyendo la angiocardiografía, encontraron una incidencia del 40% de anomalías cardíacas (22) y en 1972 en otro estudio en Japón en forma similar, mostró que 55% tenían defectos cardíacos congénitos importantes. 32

Aunque en los estudios recientes hay bastante acuerdo acerca de la incidencia de anomalías cardíacas, la verdadera cifra es desconocida pero probablemente se encuentra entre el 40 y el 60%. 4-23-34

A pesar de que la mortalidad ha disminuído y la esperanza de vida ha mejorado debido a los constantes progresos de los cuidados médicos, especialmente el uso de antibióticos, el tratamiento médico y quirúrgico de las diferentes anormalidades cardíacas a edades cada vez más tempranas, la tasa de mortalidad permanece elevada, cinco veces más que en la población general. 11-16-21-35

Las tasas de mortalidad específica por enfermedades



respiratorias (neumonía), enfermedades infecciosas, cardiopatía, leucemia y trastornos neurológicos aún están elevadas. Trastornos inmunológicos, particularmente la inmunidad celular (linfos T) parece relacionada con este aumento de la vulnerabilidad. En un estudio realizado en 1970 en Massachussets en 2,421 pacientes con Síndrome de Down, 1180 niñas y 1241 niños, se encontró que había 353 niñas y 338 niños con cardiopatía congénitas; se comparó la sobrevivencia de los que tenían lesión cardíaca y los que no la tenían encontrándose una sobrevivencia a los 11 años de 75% para los que no tenían anomalías cardíacas y de 40% para los afectados. 11-21

De la misma manera que no ha habido acuerdo respecto a la incidencia de las anomalías cardíacas congénitas en el Síndrome de Down, tampoco ha habido acuerdo acerca de la frecuencia de los tipos de lesiones cardíacas encontradas. Abbot (1924 y 1936) llamó la atención sobre la persistencia del ostium primum y del ostium auriculoventricular común, como anomalías cardíacas del

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Síndrome de Down. (9-32)

En otros estudios, el defecto del tabique interventricular aislado se consideró una malformación cardíaca frecuente en este síndrome. (5-20)

En diferentes países se han realizado estudios con el fin de conocer cuál es la anomalía cardíaca más frecuente y se ha visto que dentro de una misma región probablemente por determinación de tipo geográfico, la frecuencia de anomalías cardíacas varía (22); así tenemos que la frecuencia del conducto arterioso patológico guarda una relación estrecha con la altura sobre el nivel del mar siendo veinte veces más frecuente a alturas superiores a 4000 mts. En la ciudad de México, la influencia de este factor se refleja en el hecho de que esta lesión ocupa el primer lugar en las casuísticas clínicas de nuestra institución. 26-36

En México (1974) la anomalía cardíaca más frecuente en

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

contrada fue la comunicación interventricular, seguida del canal AV. (36)

En New York, Estados Unidos (1975) el 50% tenía defectos en el canal atrioventricular. (7)

En Pittsburg, Estados Unidos (1977) la anomalía más frecuente fue la lesión del canal atrioventricular 43% seguida de la comunicación interventricular 32%. (24)

En Dinamarca (1976) la anomalía más frecuente fue en el tabique interventricular 41% de los casos, seguida del canal atrioventricular. (2)

En Navarra, España (1980) la mayor frecuencia fue defectos del cojinete endomiocárdico solo o asociado a otra patología en 40% seguido de defectos del tabique interventricular 26% (30)

En Lyon, Francia (1981) la anomalía más frecuente fue

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

defectos del cojinete endomiocárdico 42.7% y canal auriculoventricular completo 39%. 23

En México (tesis de grado-1982) la anomalía más frecuente fue la persistencia del conducto arterioso seguido del canal auriculoventricular.

Hay datos que sugieren que los niños con Síndrome de Down con o sin cardiopatía tienen un desarrollo precoz de hipertensión pulmonar, comparados con grupos control (7-17-29-37), lo cual los lleva a una mayor frecuencia de infecciones y esto se refleja en la tasa de mortalidad cuando se compara con la población general.

15

Diversos estudios han demostrado que los niños con Síndrome de Down sin cardiopatía tienen un desarrollo social más elevado que los cardiopatas. 6

La incidencia del Síndrome de Down es de uno en sete -

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

cientos nacimientos. Se ha comprobado que la incidencia de trisomia 21 regular aumenta despues de los 30 años y despues de los 35 hay un elevado incremento del porcentaje. Los riesgos que tiene una mujer joven (de 18 a 20 años) son de 1 en 2000 nacimientos, por el contrario en una mujer despues de los 45 el incremento es de 1 en 40 nacimientos. 8-14-32

CARACTERISTICAS FISICAS

Su elevada frecuencia aunada a su fácil reconocimiento contribuyen a que sea el Síndrome genético mejor conocido por el pediatra, a pesar de ello su diagnóstico puede no ser fácil en el período neonatal. 31

Algunas de las características específicas del Síndrome de Down que pueden presentarse son las siguientes:

Cabello: este es generalmente fino, lacio y sedoso, durante el crecimiento el cabello se torna seco y hay calvicie temprana.

TESIS CON
TALLA DE ORIGEN

Cabeza: redonda con occipucio aplanado y fontanelas grandes, con hipoplasia del macizo facial.

Cara: carece de expresión y las facciones están aplanadas.

Ojos: una de las características más prominentes en el Síndrome de Down es la fisura palpebral, además hay pliegues epicánticos; y la presencia de estrabismo convergente es muy frecuente.

Nariz: es corta y tiene el puente aplanado.

Boca: la lengua suele ser lisa y de tamaño normal pero hace protusión entre los labios, el paladar duro parece tener un arco alto.

Cuello: tiende a ser corto y ancho.

Tronco: el pecho parece ser redondo o en forma de qui-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

lla, generalmente hay aplanamiento del esternón. La espina dorsal no presenta la curvatura normal y tiende a ser muy recta y con xifosis dorsolumbar.

Abdomen: debido a hipotonía muscular éste tiene forma de batracio viéndose prominente, siendo muy frecuentes la hernia umbilical y la diastásis de rectos.

Extremidades: son cortas, las proporciones de los huesos largos están particularmente afectadas. Sus dedos son reducidos, el meñique puede mostrar una incurvación característica con la segunda falange corta y un pliegue de flexión en dos. Frecuentemente se ve un pliegue palmar transversal único en una o en ambas manos.

Genitales: en el varón el pene es pequeño y frecuentemente hay criptorquidia; en las hembras hay unos labios menores subdesarrollados.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

2. MATERIAL Y METODOS

El presente es un estudio retrospectivo que se desarrolló mediante la revisión de historias clínicas tomadas del archivo del Hospital Infantil de México, de los pacientes con Síndrome de Down y Cardiopatía Congénitas, que fueron corroboradas mediante cateterismo cardíaco, cirugía y estudio necrópsico. En el período comprendido de marzo 1978 a marzo 1983, descartando todos los pacientes que tenían solo valoración clínica.

2.1 OBJETIVOS.

- Conocer en forma real la distribución de frecuencia de las anomalías cardíacas.

- Establecer si existe algún tipo de asociación entre la altitud y el tipo de lesión cardíaca encontrada.

- Determinar si la tendencia secular de la cardiopatía en el Síndrome de Down ha variado.

- Cuantificar la incidencia de cardiopatía en el

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Síndrome de Down en nuestro medio.

-Teniendo en cuenta la frecuencia del Síndrome de Down en madres jóvenes y madres añosas, conocer si existe una relación entre las edades de los padres y el número de orden de nacimiento de los pacientes.

-Establecer a que edad se hacen inoperables los pacientes con Síndrome de Down y cardiopatía en nuestro medio.

2.2 Se estudiaron las siguientes variables.

Variables de persona

-Edad del paciente en la fecha en que se practicó el cateterismo, se realizó corrección quirúrgica o se practicó autopsia.

-Sexo.

-Edad de los padres.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

-Orden de nacimiento.

Variables de tiempo

La edad del paciente se tomó combinada con la variable de tiempo buscándose asociación tiempo-respuesta.

Variable de lugar

- Procedencia

- Buscándose la asociación dosis-respuesta en cuanto a la altura y el tipo de anomalía cardíaca.

2.3 Tamaño muestral.

Se analizaron las historias de todos los pacientes con Síndrome de Down que ingresaron al Hospital en el período comprendido entre Marzo 1978 a Marzo 1983, encontrándose un total de 192 niños portadores del Síndrome y 117 con probable cardiopatía; tomándose únicamente para el estudio a los pacientes que tenían diagnóstico corroborado mediante cateterismo cardíaco, cirugía y estudio necrópsico.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

-Orden de nacimiento.

Variables de tiempo

La edad del paciente se tomó combinada con la variable de tiempo buscándose asociación tiempo-respuesta.

Variable de lugar

- Procedencia

- Buscándose la asociación dosis-respuesta en cuanto a la altura y el tipo de anomalía cardíaca.

2.3 Tamaño muestral.

Se analizaron las historias de todos los pacientes con Síndrome de Down que ingresaron al Hospital en el período comprendido entre Marzo 1978 a Marzo 1983, encontrándose un total de 192 niños portadores del Síndrome y 117 con probable cardiopatía; tomándose únicamente para el estudio a los pacientes que tenían diagnóstico corroborado mediante cateterismo cardíaco, cirugía y estudio necrópsico.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

HALLAZGOS

En los 69 pacientes a los cuales se le corroboró el diagnóstico de cardiopatía congénita y que eran portadores del Síndrome de Down, se encontró que la edad varió entre una mínima de 4 días y una máxima de 9a10/12. La distribución etárea se observa en el Cuadro No. 1.

Cuadro N.º 1

Distribución Etárea de los pacientes con Síndrome de Down y Cardiopatía Congénita

edad en meses	n.º de Pacientes	% Porcentaje
menos de 1	4	5.8
de 1 a 10	22	32.0
de 11 a 20	20	29.0
de 21 a 30	8	11.6
de 31 a 40	4	5.8
de 41 a 50	6	8.7
de 51 a 60	-	-
de 61 a 70	1	1.4
de 71 a 80	2	2.9
de 81 a 90	-	-
de 91 a 100	1	1.4
de 101 a 110	-	-
de 111 a 120	1	1.4
Total	69	100.0

Fuente: Hospital Infantil de México-1984

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El promedio de edad no se realizó ya que se encontraba afectado por los valores extremos de las edades de los pacientes, por tal motivo se tuvo que utilizar la mediana que fue de 14.8 meses.

Del total de pacientes con Síndrome de Down que se analizaron durante el estudio 97 eran masculinos y 95 femeninos para una relación de 1,02 y de los 69 pacientes a los cuales se le corroboró la cardiopatía 43 eran de sexo femenino y 26 de sexo masculino para una relación de 1.6.

En el Cuadro No. 2 el significado de la simbología utilizada es el siguiente:

- LI - Límite Inferior
- LS - Límite Superior
- Pm - Punto medio
- F - Frecuencia
- Fr - Frecuencia relativa
- Fa - Frecuencia acumulada
- Fra- Frecuencia relativa acumulada.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TABLA DE FRECUENCIAS

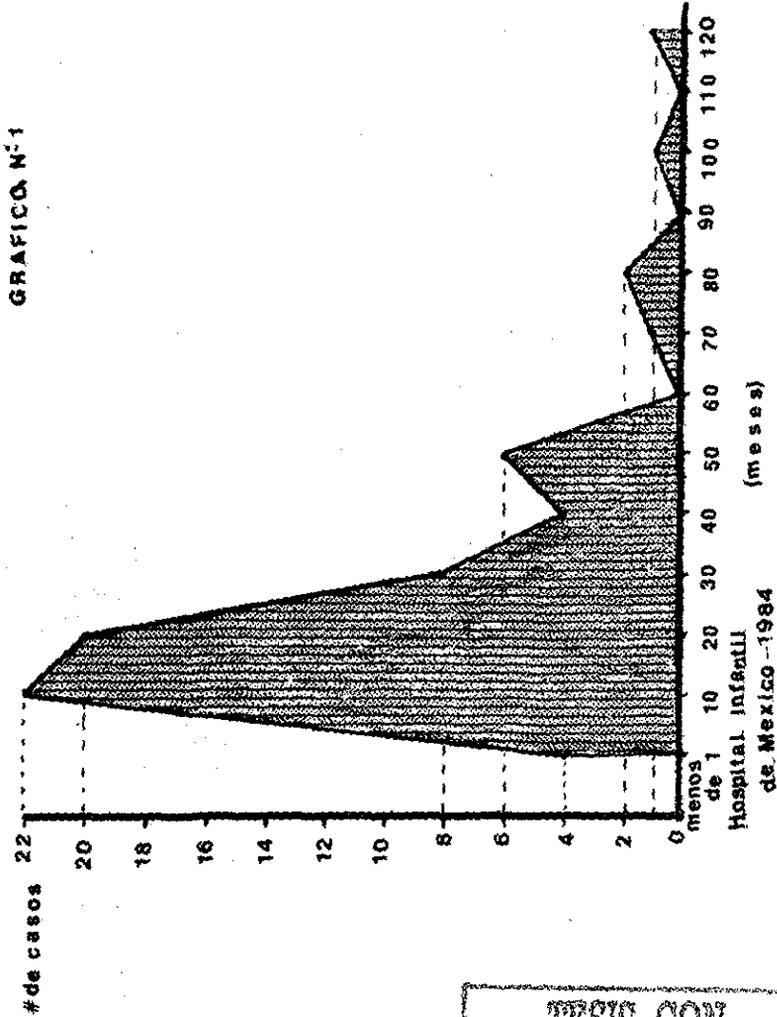
$L_j - L_s$	P_m	f	F_a	f_r	F_{ra}	P_{mf}	P_{mf}^2
menos de 1	0.5	4	4	5.8	5.8	2.0	1.00
de 1 a 10	5.5	22	26	32.0	37.8	27.5	15125
de 11 a 20	15.5	20	46	29.0	66.8	310.0	480500
de 21 a 30	25.5	8	54	11.6	78.4	204.0	520200
de 31 a 40	35.5	4	58	5.8	84.2	142.0	504100
de 41 a 50	45.5	6	64	8.7	92.9	273.0	1242100
de 51 a 60	55.5	-	-	-	-	-	-
de 61 a 70	65.5	1	65	1.4	94.3	65.5	4290.25
de 71 a 80	75.5	2	67	2.9	97.2	151.0	11400.50
de 81 a 90	85.5	-	-	-	-	-	-
de 91 a 100	95.5	1	68	1.4	98.6	95.5	9120.25
de 101 a 110	105.5	-	-	-	-	-	-
de 111 a 120	115.5	1	69	1.4	100.0	115.5	13340.25
TOTAL	-	69	-	100.0	-	1386.0	65773.00

$M_e = L_j + \frac{\frac{n}{2} - F_{a_{j-1}}}{f_j} \times i_j$ $M_e = 11 + \frac{34.5 - 26}{20} \times 9$ $M_e = 14.82$	$S^2 = \frac{\sum_{j=1}^n p_m^2 f}{n} - \left(\frac{\sum_{j=1}^n p_m f}{n} \right)^2$ $S^2 = \frac{65773}{69} - \left(\frac{1386}{69} \right)^2$ $S^2 = 953.23 - 400$ $S^2 = 553.23$ $S = 23.5$	$F_{a_j} = 46$ $F_{a_{j-1}} = 26$ $f_j = 20$ $L_j = 11$ $i_j = 9$
---	---	---

Fuente: Hospital Infantil de Mexico - 1984

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN

DISTRIBUCION ETAREA DE LOS PACIENTES CON SIN-
DROME DE DOWN Y CARDIOPATIAS CON-
GENITAS



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

En la gráfica No. 1 y en la Tabla de frecuencias (cuadro No. 2) observamos que el 78.4 de los pacientes tenían edades menores de 30 meses. Hubo edades extremas de 118 meses, por lo cual la varianza y la desviación standard fueron de 553,23 y 23,5 respectivamente, aspecto que significa que existe mucha variabilidad entre las edades de los pacientes.

El 25% de los pacientes tenían una edad promedio menor de 6.4 meses y el 75% de los pacientes tenían menos de 27.4 meses de edad.

Estos datos tienen una confiabilidad de 95% teniendo como base la curva normal de probabilidades.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Cuadro N°3

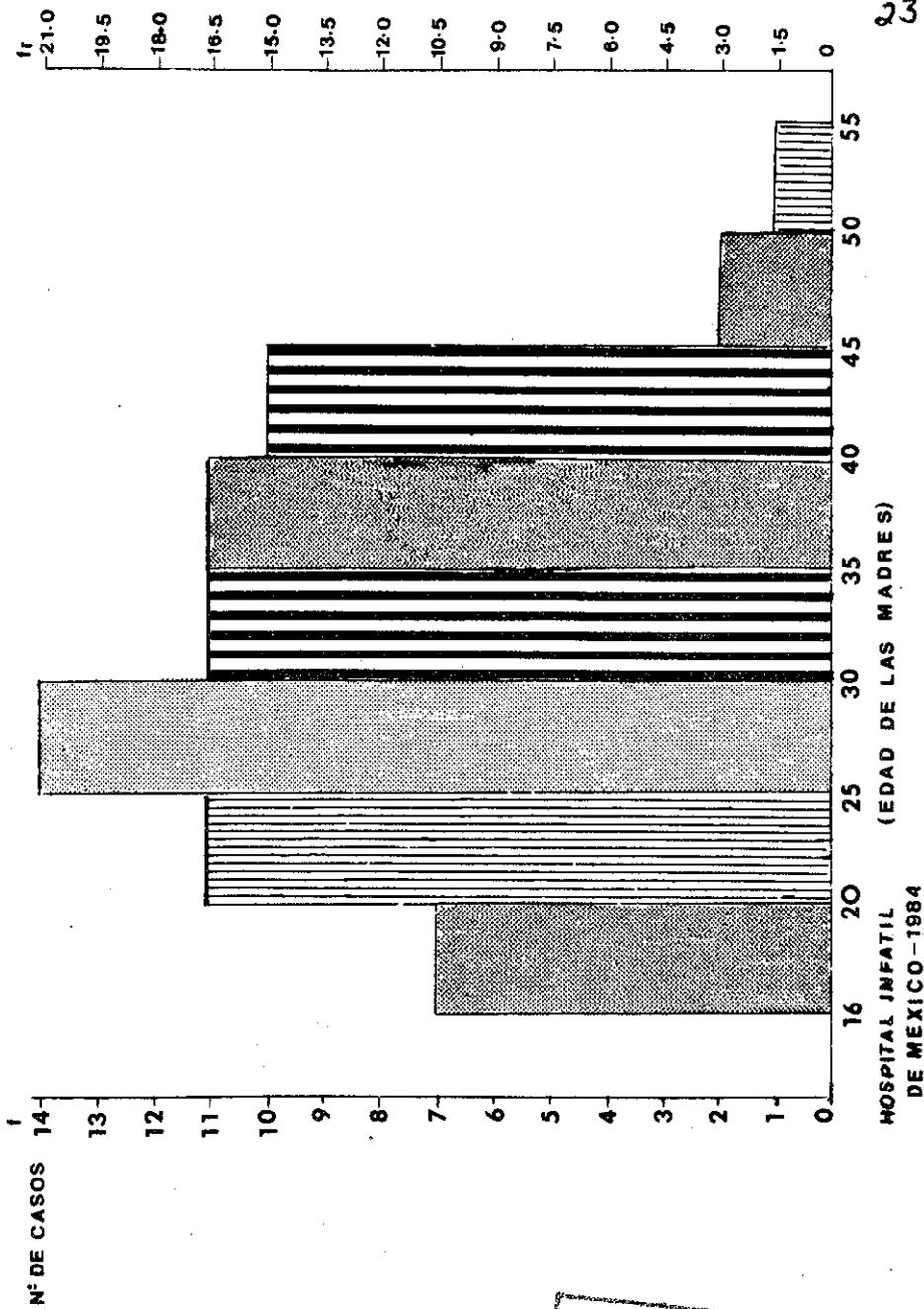
Tabla de Frecuencias de las Edades de las Madres

$L_i - L_s$	P_m	f	f_r	F_a	F_{ra}	$P_m f$	$P_m^2 f$
16 a 20	18	7	10.4	7	10.4	126	2268
21 a 25	23	11	16.4	18	26.8	253	5819
26 a 30	28	14	20.9	32	47.7	392	10976
31 a 35	33	11	16.4	43	64.1	363	11979
36 a 40	38	11	16.4	54	80.5	418	15884
41 a 45	43	10	15.0	64	95.5	430	18490
46 a 50	48	2	3.0	66	98.5	96	4608
51 a 55	53	1	1.5	67	100.0	53	2809
TOTAL	-	67	100.0	-	-	2131	72833
$\alpha = \frac{\sum_{i=1}^n P_m f}{n}$ $\alpha = \frac{2131}{67}$ $\alpha = 31.8$	$S^2 = \frac{\sum_{i=1}^n P_m^2 f}{n} - \left(\frac{\sum_{i=1}^n P_m f}{n} \right)^2$ $S^2 = \frac{72833}{67} - \left(\frac{2131}{67} \right)^2$ $S^2 = 75.82 \quad S = 8.71$		L_i = Limite Inferior L_s = Limite Superior P_m = Punto medio f = frecuencia f_r = frecuencia relativa F_a = Frecuencia acumulada F_{ra} = Frecuencia relativa acumulada				

Fuente: Hospital Infantil de Mexico-1984

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

HISTOGRAMA DE FRECUENCIAS EN RELACION CON LA EDAD DE LAS MADRES



23

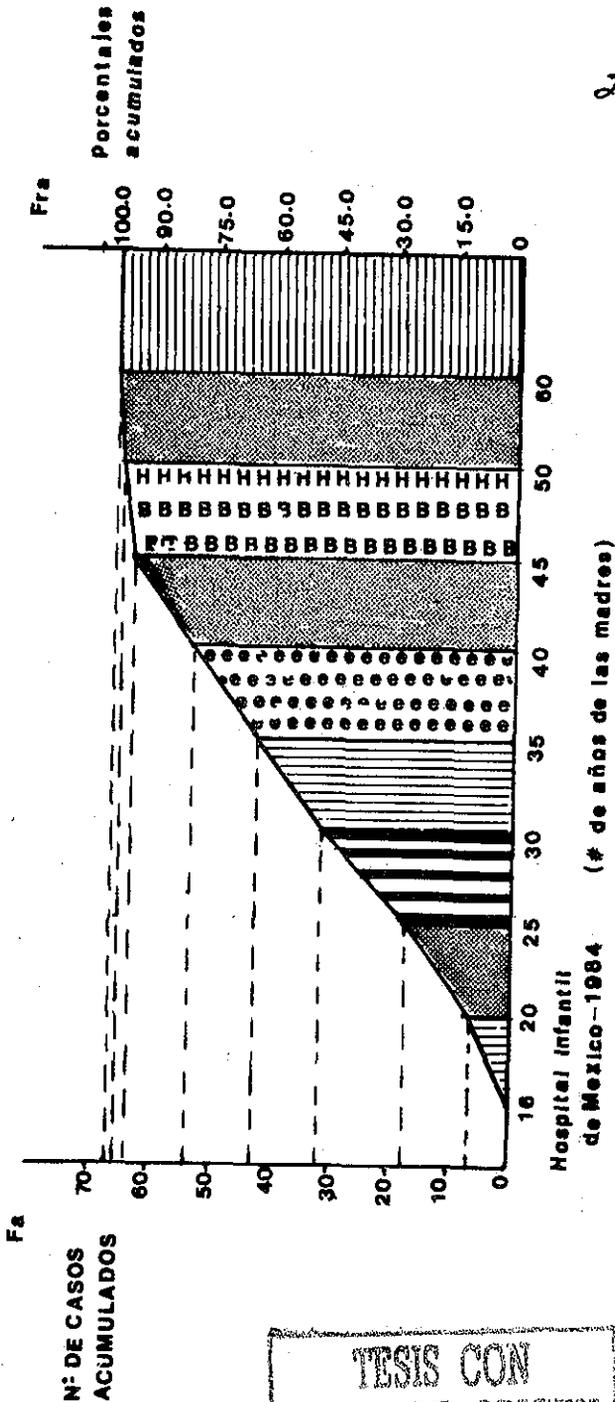
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO - 1984

GRAFICA N° 2

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

GRAFICA N° 3

POLIGONO DE FRECUENCIAS EN RELACION CON LA EDAD DE LAS MADRES



TESIS CON FALLA DE ORIGEN

En cuanto a las edades de las madres esta varió de una mínima de 18 años y una máxima de 51 años de edad, con un promedio de 31.8 años de edad (Cuadro No. 3 - Gráfica No. 2).

La varianza y la desviación standard fueron respectivamente de 75.82 y 8.51, lo que significa que la distribución de las edades de las madres tiende a ser homogénea.

El 64.1% de las madres eran menores de 35 años de edad, madres con edades mayores de 45 años únicamente hubo 3 en la serie estudiada.

La mayor frecuencia de madres estuvo comprendida entre las edades de 25 y 30 años de edad, con un 20.9% (Cuadro No. 3 - Gráfica No. 2).

El 80.5% de las madres tenían edades menores de 40 años. (Cuadro No. 3 - Gráfica No. 3).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Cuadro N° 4

Distribucion de los Pacientes con Síndrome de Down
y Cardiopatía por orden de Nacimiento

# gesta- cion	# de ca- sos	%	casos acumulados	%
I	14	20.9	14	20.9
II	11	16.4	25	37.3
III	16	23.9	41	61.2
IV	7	10.4	48	71.6
V	5	7.5	53	79.1
VI	3	4.5	56	83.6
VII	-	-	-	-
VIII	-	-	-	-
IX	1	1.5	57	85.1
X	2	2.9	59	88.0
XI	1	1.5	60	89.5
XII	3	4.5	63	94.0
XIII	1	1.5	64	95.5
XIV	2	3.0	66	98.5
XV	1	1.5	67	100.0
TOTAL	67	100.0	-	-

Fuente: Hospital Infantil
de Mexico-1984

En este Cuadro se observa que el mayor número de casos 79.1% correspondió a las primeras 5 gestaciones, de aquí en adelante los aumentos porcentuales fueron menos pronunciados. El mayor número de pacientes con el Síndrome de Down y cardiopatía fueron producto de la gesta III 23.9% seguidos de los nacidos de la gesta I 20.9%. No hubo ningún caso que naciera de las gestas VII y VIII.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Cuadro N.º 5

Distribucion del Orden de Nacimiento Relacionado con las Edades de las Madres

edad de las madres	orden de nacimiento															total
	I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII	IX	X	XI	XII	XIII	XIV	XV	
16 a 20	3	3	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	7
21 a 25	4	3	3	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	11
26 a 30	3	3	5	1	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	14
31 a 35	3	1	4	2	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	11
36 a 40	1	1	-	2	2	1	-	-	-	1	1	1	1	-	-	11
41 y más	-	-	3	2	1	-	-	-	1	1	-	2	-	2	1	13
total	14	11	16	7	5	3	-	-	1	2	1	3	1	2	1	67

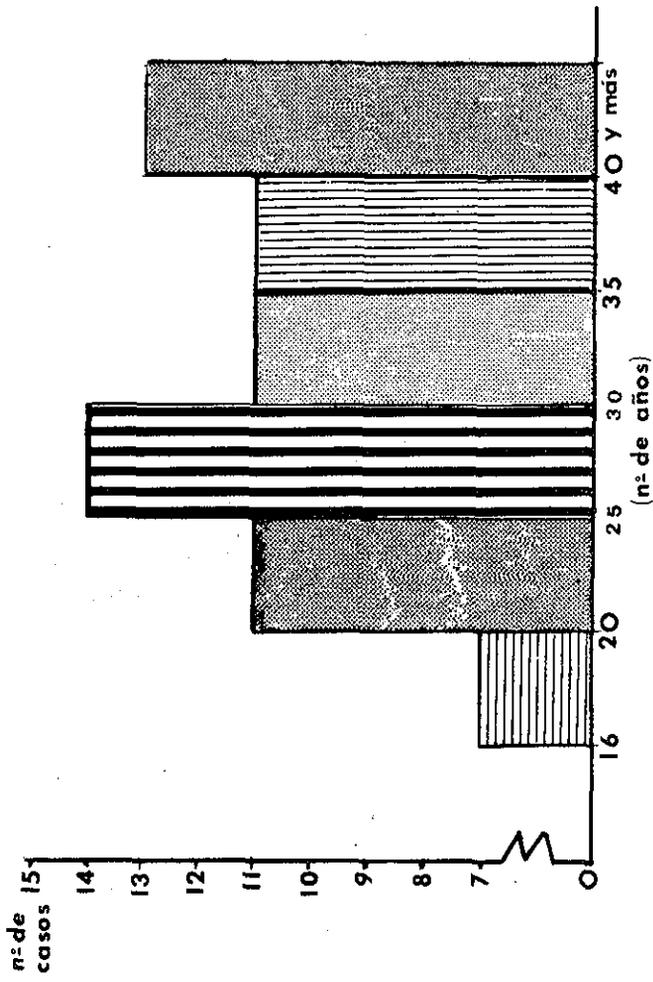
Fuente: Hospital Infantil de México-1988

En este Cuadro observamos que el mayor número de pacientes fueron producto de madres de 26 a 30 años de edad, seguidos por los nacidos de madres de más de 40 años, lo cual se observa en la Gráfica No. 4 y Cuadro No. 5.

El mayor número de casos de pacientes con el síndrome y cardiopatía nacieron de la gesta III de madres de 26 a 30 años seguidos de los nacidos de la gesta I de madres de 21 a 25 años y los de la gesta III de madres de 31 a 45 años. (Gráfica No.5). El 44.7 de los casos fueron producto de la Gesta I y III.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

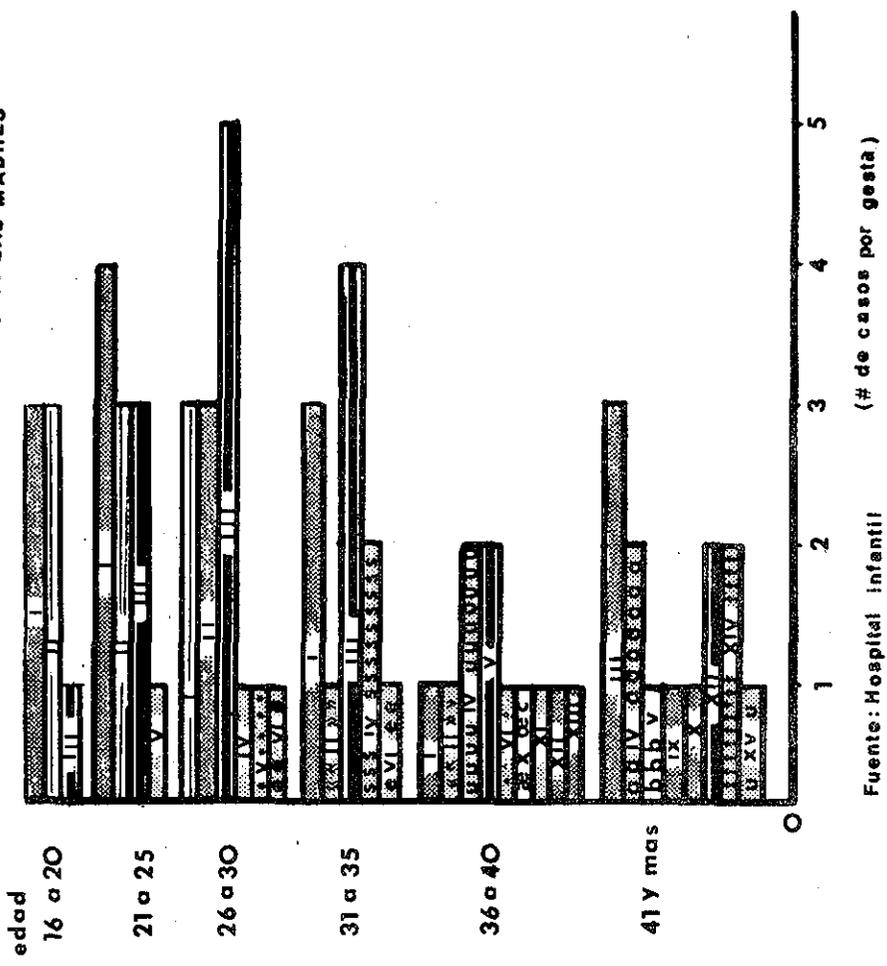
DISTRIBUCION DE FRECUENCIAS DE LOS PACIENTES
 CON SINDROME DE DOWN POR EDAD
 DE LAS MADRES



HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO - 1984
 GRAFICA N° 4

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

DISTRIBUCION DEL ORDEN DE NACIMIENTO RELACIONADO CON LAS EDADES DE LAS MADRES



Fuente: Hospital infantil de Mexico-1964 (# de casos por gesta)

GRAFICA Nº 5

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

Cuadro N^o 6

Distribucion del orden de Nacimiento Relacionado con las Edades de los padres

EDAD DE LOS PADRES	ORDEN DE NACIMIENTO															total
	I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII	IX	X	XI	XII	XIII	XIV	XV	
16 a 20	2	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3
21 a 25	1	3	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	5
26 a 30	4	4	3	3	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	15
31 a 35	2	2	6	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	11
36 a 40	2	1	4	2	2	1	-	-	-	-	-	1	-	-	-	13
41 y más	3	-	2	2	2	1	-	-	1	2	1	2	1	2	1	20
total	14	11	16	7	5	3	-	-	1	2	1	3	1	2	1	67

Fuente: Hospital Infantil de Mexico-1964

En el cuadro anterior observamos que el mayor número de pacientes con el síndrome y cardiopatía eran hijos de padres de más de 41 años de edad, seguidos por los hijos de padres de 26 a 30 años.

Se trató de correlacionar el orden de nacimiento con las edades de los padres no encontrándose ninguna significancia estadística.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Cuadro N.º 7

TABLA MATRIZ

ESTADOS	n.º de pacientes	ANORMALIDAD CARDIACA										Corroboradas		
		P.C.A.	C.I.V.	C.I.A.	canal av	cardio mio-patia	sin anor- malidad Carata- porti- ca	coar- tación ca.	tetra- logia de flot	atresia tricus- pidea	H.P.A.	cate- rismo	circu- gía	autop- stia
D.F.	28	19	5	6	4	1	2	1	-	-	-	23	3	2
ESTADO DE MEXICO	18	9	6	7	1	-	-	1	1	1	13	17	-	1
HIDALGO	6	3	1	-	2	1	-	-	-	-	3	4	1	1
VERACRUZ	3	2	1	2	-	-	-	-	-	-	-	2	1	-
PUEBLA	2	1	1	1	-	-	-	-	-	-	1	1	-	1
GUANAJUATO	2	-	2	-	-	-	-	-	-	-	1	2	-	-
MICHOACAN	2	1	-	-	1	-	-	-	-	-	1	2	-	-
CHIHUAHUA	2	1	-	2	-	-	-	-	-	-	1	2	-	-
TABASCO	1	-	1	-	-	-	-	-	-	-	1	1	-	-
QUERETARO	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-
MORELOS	1	1	1	-	-	-	-	-	-	-	1	1	-	-
DURANGO	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-
GUERRERO	1	-	-	-	1	-	-	-	-	-	1	1	-	-
OAXACA	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	1	1	-	-
TOTAL	69	40	18	18	9	2	2	2	2	1	40	58	6	5

Fuente: Hospital Infantil de Mexico-1984

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

En el Cuadro No. 7 observamos que el mayor número de pacientes 40.5% procedían del Distrito Federal, seguidos por los del Estado de México con 26%.

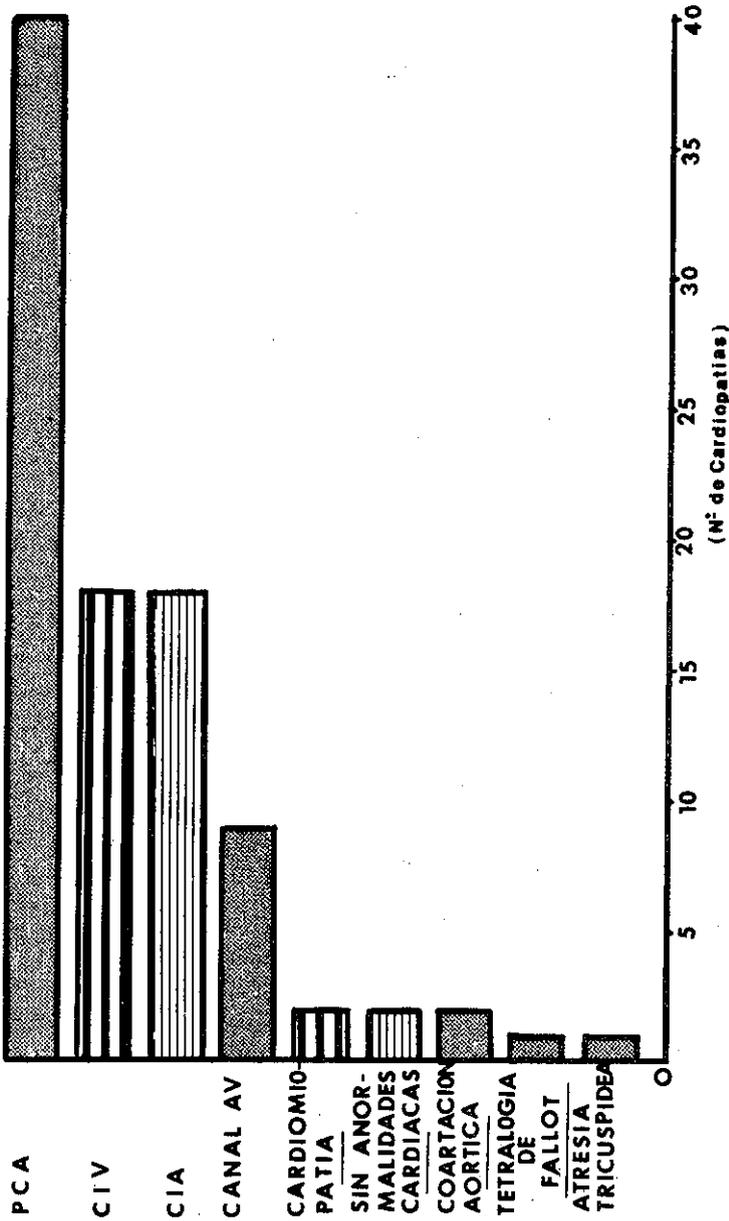
Se trató de buscar asociación entre la altura y la procedencia, la cual no se pudo realizar debido al escaso número de pacientes que procedían de regiones a nivel del mar.

La patología cardíaca más frecuente sola o asociada fue la persistencia del conducto arterioso con 43.9% seguidas por la comunicación interventricular y la comunicación interauricular con 19.7% respectivamente, el tercer lugar lo ocupó la patología del canal aurículoventricular común con 9.8% (Gráfica No. 6 - Cuadro No.7).

A dos pacientes a los cuales se les practicó cateterismo y cineangiografía no se le halló ninguna anormalidad cardíaca, únicamente datos de hipertensión arterial pulmonar moderada.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DISTRIBUCION DE LOS TIPOS DE MALFORMACION CARDIACA ENCON-
TRADAS EN LOS PACIENTES CON SINDROME DE DOWN



Hospital Infantil
de Mexico-1984

GRAFICA Nº 6

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

A los 69 pacientes del estudio le fue corroborada la patología cardíaca mediante cateterismo cardíaco a 58 (84%) de los pacientes, por cirugía a 6 (8.6%) y por autopsia a 5 (7.2%).

Cuadro N.º 3

Distribución porcentual de la Cardiopatía o Cardiopatía Asociada en el Síndrome de Down

N.º DE CARDIOPATÍAS	% sobre el total de Pacientes	% s/ total cardiopatías
una cardiopatía	65.2	48.4
dos cardiopatías	29.0	43.0
tres cardiopatías	2.9	6.4
sin cardiopatías	2.9	2.2
total	100.0	100.0

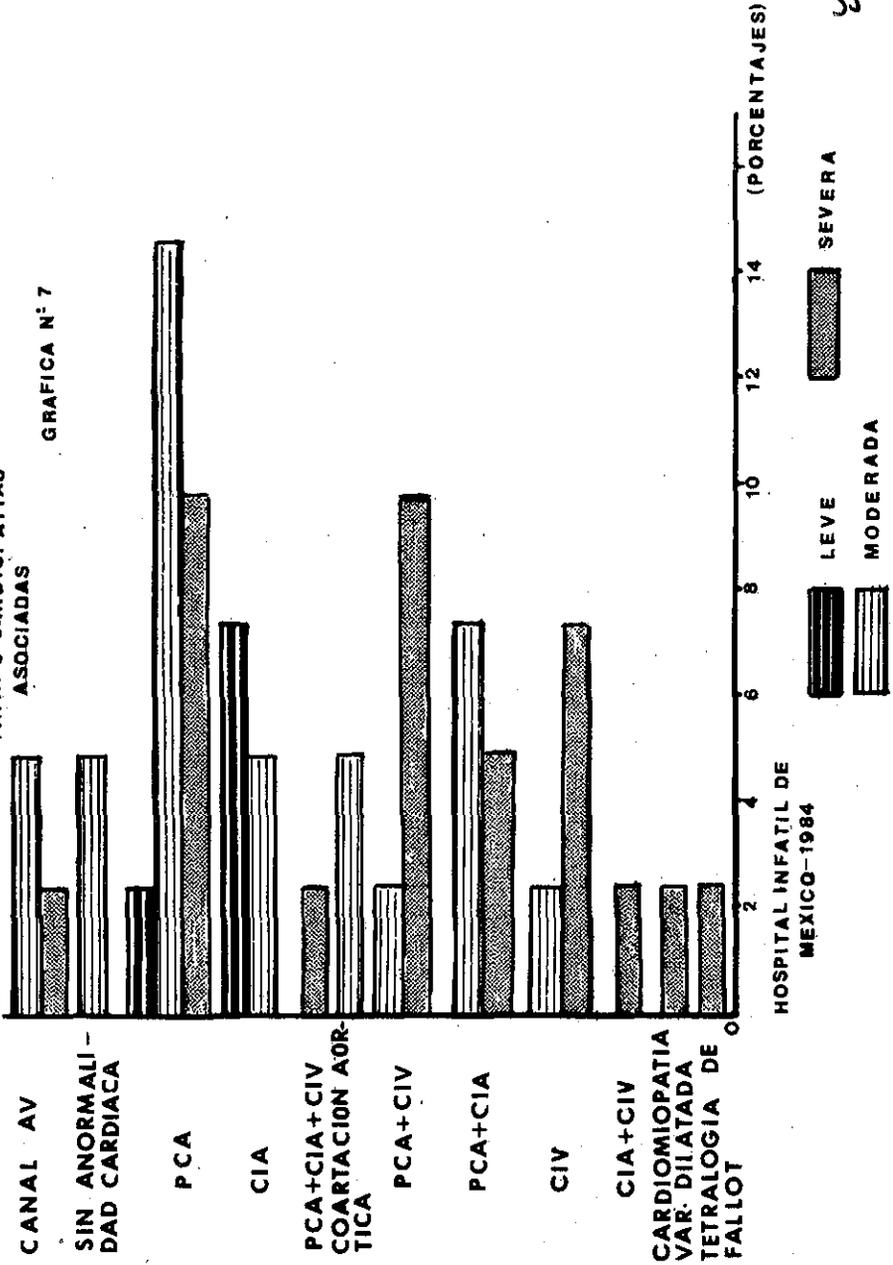
Fuente: Hospital Infantil de México - 1984

El mayor número de casos 65.2% tenían una sola lesión cardíaca, seguida de dos lesiones con 29%. Y del total de cardiopatías corroboradas se halló con una sola anomalía al 48.4% (Cuadro No. 3).

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

PORCENTAJE DE FRECUENCIAS DE LOS GRADOS DE HIPERTENSION ARTERIAL EN LOS PACIENTES CON SINDROME DE DOWN EN RELACION CON LA CARDIOPATIA O CARDIOPATIAS ASOCIADAS

GRAFICA N° 7



HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO-1984

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

En la gráfica No. 7 se observó que el mayor porcentaje de hipertensión severa correspondió a la persistencia del conducto arterioso y a la asociación de PCA y comunicación interventricular con el 10% respectivamente. Así mismo el mayor porcentaje de hipertensión arterial moderada correspondió también a los pacientes con persistencia del conducto arterioso en un 14%.

El mayor porcentaje con hipertensión arterial pulmonar leve la presentaron los pacientes con comunicación interauricular.

A los dos pacientes que no tenían anomalía cardíaca se les halló hipertensión pulmonar moderada.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

A N A L I S I S

El 75% de los pacientes con Síndrome de Down y Cardiopatía Congénita consultó a edades menores de 30 meses, los cuales fueron traídos al Hospital en la mayoría de los casos por presentar cuadros infecciosos intercurrentes.

Entre las edades de los pacientes estudiados hubo cinco a los cuales se les practicó el cateterismo cardíaco después de los 5 años de edad; sin embargo, esto motivó que se presentará una fuerte variabilidad entre las edades de la serie estudiada, por lo que no se pudo sacar el promedio de edad.

El 62% de los pacientes con el síndrome, a los cuales se les corroboró la cardiopatía eran del sexo femenino, hecho que llama la atención pues diversas series han demostrado que la mortalidad en pacientes del sexo femenino portadores del síndrome es mayor en edades tempranas. Sin embargo, al evaluar si los defectos cardíacos presentaban más severidad en este sexo,

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

38

no pudo ser confirmado. Motivo por el cual no hay explicación para la temprana mortalidad.

La distribución de las edades de las madres se comportó en forma homogénea siendo el 80,5% menores de 40 años. La incidencia del Síndrome de Down en la literatura universal varía considerablemente con la edad materna, siendo más alta en menores de 18 y mayores de 40 años; en este estudio no se pudo corroborar esta asociación, ya que el mayor número de pacientes 70,1% nacieron de madres con edades comprendidas entre 20 y 40 años. Sin embargo consideramos que este hallazgo no es representativo de la población debido a que éste es un Hospital Pediátrico y la mayoría de los pacientes ingresaron por un proceso infeccioso intercurrente y no por el síndrome ni por sospecha de cardiopatía.

No se encontró asociación entre las edades de las madres y de los padres al relacionarla con el orden de nacimiento de los hijos. Algunos autores han demostrado que es la edad materna y no la edad del padre, ni el número de

nacimientos lo que tiene significancia causal.

El 65,2% de los pacientes a los que se les corroboró la cardiopatía tenían una lesión cardíaca; el 28,9% tuvo dos y el 2,8% presentó tres.

En otras casuísticas principalmente en la literatura anglosajona, la mayor incidencia en el Síndrome de Down de lesión cardíaca está en relación con canal aurículo ventricular. En esta serie la mayor incidencia como lesión aislada la representó la persistencia del conducto arterioso con 51,3% posteriormente el canal aurículo ventricular con 23,1% seguido de la comunicación interventricular con 15,4%, para tener la menor incidencia la comunicación interauricular con 10,2%.

Los pacientes con hipertensión arterial pulmonar severa presentaron mayor relación con persistencia del conducto arterioso y comunicación interventricular como lesiones aisladas o asociadas y los de menor hipertensión arterial pulmonar estuvieron en relación con comunicación interauricular.

ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

CONCLUSIONES

El paciente con Síndrome de Down debido a la obstrucción de vías aéreas superiores (macizo facial pequeño) e hipotonía muscular, presenta hipoxia crónica que lo lleva a desarrollar con frecuencia hipertensión arterial pulmonar, sin cardiopatía. Si hay un corto circuito intra o extracardíaco significativo, con frecuencia la hipertensión es mayor y más temprana haciendo enfermedad vascular pulmonar obstructiva en los primeros años de vida. Habitualmente el retraso mental condiciona poca actividad física y limitaciones que se piensa están en relación con el síndrome y no que puedan tener una cardiopatía significativa por lo que pueden pasar sin diagnóstico y cuando éste se hace ya es en forma tardía.

La misma hipertensión arterial pulmonar condiciona que tengan o no soplos inespecíficos por lo que ante la presencia de hiperactividad precordial en un paciente con Síndrome de Down debe ser obligatorio efectuarle electrocardiograma y radiografía de torax, además de valoración por especialista; los casos con estudios anormales

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

deben ser remitidos a centros especializados aunque se encuentren asintomáticos desde el punto de vista cardiovascular.

La patología más frecuente hallada fue el conducto arterioso, siguiéndole en orden de frecuencia canal auriculoventricular, comunicación interventricular y comunicación interauricular.

La hipertensión arterial pulmonar severa fue mayor en la persistencia del conducto arterioso y comunicación interventricular como lesiones aisladas o asociadas. Sin embargo fueron en persistencia del conducto arterial los que llegaron a mayor edad, por lo que la presencia de hipertensión pudo deberse a ambos factores.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

B I B L I O G R A F I A

- 1) ALLEN G., BENDA C.E., BOOK J.A. y col.: Mongolism. Lancet 1:775, 1961.
- 2) BACKGARD JAURSEN H.: Congenital Heart Disease in Down's Syndrome. Dp. Cardiol. Paed. Univ. Hosp. Arhus Denmark; 1976, Brit Heart J. England, 38/1, p.p. 32-38.
- 3) BENDA C.E.: The child with Mongolism. 1960, Grune & Stratton N.Y.
- 4) BERG J.M., CROME L. & FRANCE N.E.: Congenital Cardiac Malformations in Mongolism. Brit Heart J. 1960, 22-331.
- 5) CULLUM L. and LIEBMAN J.: The Association of Congenital Heart Disease with Down's Syndrome (Mongolism). A.M.J. Cardiov. 1970, p.p. 24-354.
- 6) CULLEN S.M., CRONK C.E., PUESCHEL S.M. y col.: Social Development and Feeding Milestones of Young Down's Syndrome Children. Child Development Center 593 Eddy St. Providence RI 02902. A.M.J. Defic 85(4) 1981, p.p. 410-415.
- 7) CHI T.P.L. and KROVETZ L.J.: The Pulmonary Vascular Bed in Children with Down's Syndrome. Dp. Ped. John Hopkins Hosp. Univ. Sch. Med. Baltimore U.S.A. J. Pediat. 1975, p.p. 533-538.
- 8) DE LOPEZ FAUDO A SILVIA G.E.: El Niño con Síndrome de Down. México Ed. Diana, enero de 1983, p.p. 21-25.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 9) ESEN F.M.: Congenital Heart Malformations in Mongolism with special Reference to Ostium Atrioventricular. Comune Archv. Pediat. 1957, p.p.74-243.
- 10) EVANS P.R.: Cardiac Anomalies in Mongolism. Brit Heart J. 1950, p.p. 12-258.
- 11) FABIA J. & DROLETTE M.: Life Tables up to Age for Mongols with and without Congenital Heart Defect. J. Ment Defic. Res. 1970, p.p. 14-235.
- 12) GARROT A.E.: On the Association of Cardiac Malformation with other Congenital Defects. St. Bart. Hosp. Rep. 1984, 30-53.
- 13) GARROT A.E.: Cases Illustrating the Association of Congenital Heart Disease with the Mongolian Type Idiocy. Trans. Clin. Oc. 1896, 31-316, London.
- 14) GONZALEZ RAMOS M.: El Consejo Genético en la Práctica Clínica. Ass. de Médicos del Hosp. Inf. de Mex., 1972.
- 15) GREENWOOD R.D. and NADAS A.S.: The Clinical Course of Cardiac Disease in Down's Syndrome. Pediatrics 58:893, 1976.
- 16) KATLIC M.R., CLARK E.B., NEILL C., HALLER J.A. Jr.: Surgical Management of Congenital Heart Disease in Down's Syndrome. Journal Thorac Cardiovasc. Surg. 74(2) John Hopkins Univ. Sch. Med. Baltimore Md. 21205 U.S.A. 1977, p.p. 204-209.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 17) KROVETZ L.J. and GOLDBLOOM S.: Normal Standards for cardiovascular Data II, Pressures and Vascular Resistances. John Hopkins Med. J. 130, 1972, p. 187.
- 18) LANDONG DOWN J.: Observations on an Ethnic Classification of Idiots. Clin. Lect. and Rep. 1866, 3259 London Hospital.
- 19) LEJEUNE J., GAUTIER M. & TURPIN R.: Etudes des Chromosomes Somatiques de Neuf Enfants Mongoliens. C.R. Acad. Sci. 1959, p.p. 248-1721.
- 20) LIU M.C. and CARLETT K.: A Study of Congenital Heart defects in Mongolism. Ach. Dis. Child. 1959, p.p. 34-410.
- 21) MASAKI M., HIGURASHI M., IJIMA K. y col.: Mortality and Survival for Down's Syndrome in Japan. Dp. Human Ecol., Sch. Health Sci., Fac. Med. Univ. Tokyo A.M. Journal Hum. Gen. 33(4) 1981, p.p. 629-639.
- 22) MORGAN B.C.: Incidence Etiology and Classification of Congenital Heart Disease Morgan B.C. Pediatric Clin. N.A. 25(4) 1978, p.p. 721-723.
- 23) NORMAN J., SASSOLAS F. BOZIO y cols.: Les Cardiopathies de la Trisomies 21. Indications Therapeutiques. Hosp. Cardol. BP Lyon, Cedex 3 France. Arch. Mal. Coeur. Vaiss (France) 1981, p.p. 1427-1436.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 24) PARK S.C., MATHEWS R.A., ZUBERBHULER J.R. y cols.: Down's Syndrome with Congenital Heart Malformations. Dp. Pediat. Univ. Pittsburgh Sch. Med. PA. U.S.A. Amer J. Dis. Child. (USA) 1977, p.p.29-33.
- 25) PARK MD ROBERT A., MATHEWS MD JAMES R. y cols.: Down Syndrome with Congenital Heart Malformations. A.M.J. Child. Vol. 131, Jan. 1977.
- 26) PEÑALOSA D. ARIAS STELLA, SIME F. y cols.: The Heart and Pulmonary Circulations in Children at High Altitudes. Physiological anatomical and clinical observations. Pediatric. 1964, 34-568.
- 27) PIPER M.C., LIPMAN H. and A. Sch. of Physical and Occupational Therapy.: The convenience Sample as a Source of Data in The Study of Down's Syndrome. Mc.Gill Univ. 3654 Drummond Street. Journal Ment. Dific. Res. 25(3) Montreal Canadá, 1981, p.p. 217-224.
- 28) ROWE R.D. & UCHIDA I.A.: Cardiac Malformations in Mongolism; a Prospective Study of 184 Mongoloid Children. Amer J. Med. 1961, 31-726.
- 29) ROWLAND T.W., NORDSTROM L.G., BEAN M.S. y col.: Chronic Upper Airway Obstructions and Pulmonary Hipertension in Down's Syndrome. Dp. Pediat. Baystate Med. Cent., 759 Chestnut St., Springfield, MA. 01107 AM. J. Dis. Child 135(11) 1981, 1050-1052.
- 30) SAENZ DE BURUAGA, ALEGRIA J.D., VALLES V. y cols.: Down Syndrome and Congenital Heart Disease. Experiencia clinica, Dp. Cardiovascular Clin. Univ. Fac. Med. Univ. de Navarra.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 31) SMITH D.W.: Recognizable Patterns of Human Malformations. W.B. Saunders Co. Philadelphia 1970 p. 30.
- 32) SMITH G.F., BERG J. M.: Down's Anomaly. Edimburg Escocia Ed. Churchill, Livingston Medical Division of Longman Group Limited, 1978.
- 33) SUTHERLAND G.A.: Differential Diagnosis of Mongolism and Cretinism. Lancet 1900, 1-23.
- 34) TANDON R. & EDWARD J.E.: Cardiac Malformations Associated with Down's Syndrome. Circulation 1973, 43-1349.
- 35) THASE M.E.: Longevity and Mortality in Down's Syndrome. Western Psychiatric Inst. and Clinic 3811 O'Hara St. Pittsburgh, Penn. 15213. U.S.A. J. Ment Defic. Res. 1982, p.p. 177-192.
- 36) VIZCAINO ALFREDO y ORTEGA LOPEZ RONALD.: Etiología de Cardiopatías Congénitas. Estudio clínico de 653 casos y revisión de la literatura, Bol. Med. Hosp. Infantil Vol. XXXI Num. 3, Mayo-Jun. 1974, México, p.p. 373-423.
- 37) WILSON S.K., HUTCHINS G.N., NEIL C.A.: Hipertensive Pulmonary Vascular in Down Syndrome. J. Pediatric Nov. 1979, ISSN 0022-3476 Journal.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN