



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL GENERAL GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CMN LA RAZA

SERVICIO DE PEDIATRIA

**“Incidencia de cardiopatías congénitas en niños con Síndrome de Down
en CMN La Raza de enero 2009 a diciembre 2013”**

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE

PEDIATRIA

PRESENTA

Dra. Xochiquetzal Reyes García

INVESTIGADOR RESPONSABLE

Dra. Araceli Gayosso Domínguez Cardiólogo Pediatra



MEXICO DF FEBRERO 2015

REGISTRO R-2015-3502-29



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL “DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA”
CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

INVESTIGADOR PRINCIPAL Y METODOLÓGICO

DRA. ARACELY GAYOSSO DOMINGUEZ
Médico adscrito al servicio de Cardiología Pediátrica
UMAE Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” Centro Médico Nacional La Raza
Matrícula 99360869
Teléfono 55976300. Ext.: 23497
Correo electrónico: doctoragayosso@hotmail.com

TESISTA:

DRA XOCHIQUETZAL REYES GARCIA
Médico residente de 4° año de la especialidad Pediatría de la UMAE Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” Centro Médico Nacional La Raza
Matricula: 99358306
Teléfono: 5543581607
Correo electrónico: milixoch@gmail.com

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"
AUTORIZACION

DRA. LUZ ARCELIA CAMPOS NAVARRO
DIRECTORA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DRA SILVIA MOYSEN RAMIREZ
PROFESORA TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRÍA
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DRA ARACELY GAYOSSO DOMINGUEZ
JEFE DE SERVICIO CARDIOLOGIA PEDIATRICA
ASESOR DE TESIS
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"

DRA XOCHIQETZAL REYES GARCIA
MÉDICO RESIDENTE DE 4 AÑO DE PEDIATRÍA
UMAE HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" C.M.N. "LA RAZA"



Dirección de Prestaciones Médicas
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud



"2015, Año del Generalísimo José María Morelos y Pavón".

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3502
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, D.F. NORTE

FECHA **13/03/2015**

DRA. ARACELI NOEMI GAYOSSO DOMINGUEZ

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

"Incidencia de cardiopatías congénitas en niños con "síndrome de down" en CMN La Raza de enero de 2009 a diciembre 2013"

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de Ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2015-3502-29

ATENTAMENTE,

DR.(A). GUILLERMO CAREAGA REYNA

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3502

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DEDICATORIA

A mis padres por haber luchado conmigo esta batalla de ser médico, y haber dedicado su tiempo, su dinero y su vida para que yo lograra lo que me propusiera.

A mi esposo que sin saber de qué se trataba esto siempre me apoyo y nunca dio un paso hacia atrás a pesar de las adversidades.

A mi hijo que a pesar de ser pequeño tiene la capacidad de alentarme y ser el motor que me impulsa a seguir adelante.

AGRADECIMIENTOS

A mis pacientes: por retarme cada día a ser una mejor pediatra

A mis padres: por el apoyo y amor incondicional que siempre me han dado

A mi esposo: por acompañarme en los momentos más difíciles de la residencia y alentarme a seguir adelante

A mi hijo: por enseñarme en vida propia de que se trata la pediatría y permitirme ser madre y doctora a la vez

A mis hermanos: por apoyarme y aguantarme siempre

A mis compañeros y amigos: (Claudia, Adriana, Ernesto, Vicky) por comprenderme en mis momentos más difíciles y apoyarme cuando lo necesitaba

A la Dra. Araceli Gayosso: por tener la disposición y el tiempo de ayudarme a terminar mi tesis

Al Dr. Cruz Olivo: por guiarme en el arduo trabajo de hacer una tesis

“Incidencia de cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down en CMN La Raza de enero de 2009 a diciembre 2013”

Estudio retrospectivo, transversal, descriptivo, para determinar la incidencia de cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down en el hospital general Dr. Gaudencio González Garza del CMN la Raza de enero 2009 a diciembre 2013

INDICE

	Página
Resumen	9
Marco teórico	10-14
Justificación	15
Planteamiento del problema	16
Objetivos	17
Hipótesis	18
Material y Métodos	19
Criterios de selección	20
Variables de estudio	21-22
Tamaño de la muestra	23
Descripción general del estudio	24
Análisis estadístico	25
Aspectos éticos	26
Recursos, financiamiento, factibilidad	27
Resultados	28-39
Discusión	40-41
Conclusión	42
Cronograma de actividades	43
Anexos	44

RESUMEN:

Título: “Incidencia de cardiopatías congénitas en niños con “Síndrome de Down” en CMN La Raza de enero de 2009 a diciembre 2013”

Antecedentes: El síndrome de Down es la anomalía cromosómica más frecuente y compatible con la vida en el mundo (1) y las malformaciones cardíacas en estos pacientes son la comorbilidad asociada más frecuente pudiéndolas encontrar en 16-62% de los individuos con síndrome de Down (1). Aunque todos los niños con síndrome de Down presentan retraso mental, la calidad de vida y la mortalidad si depende de la anomalía cardíaca que presente el individuo. las malformaciones cardíacas que se presentan pueden ser únicas o múltiples entre las que destacan a nivel mundial son comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA), persistencia del conducto arterioso (PCA), tetralogía de fallot, defecto en el septo atrio ventricular (canal AV) frecuentemente asociados con hipertensión pulmonar (4) las malformaciones cardíacas son las responsables de la morbimortalidad incrementada de los niños con síndrome de Down principalmente durante el primer año de vida

Justificación:

La detección oportuna y precisa del tipo de cardiopatía mejora el pronóstico y la calidad de vida de los niños con síndrome de Down así como permite la intervención médica adecuada y a tiempo para prevenir complicaciones. Por lo que es importante conocer el tipo de cardiopatía que presenta el niño con síndrome de Down en CMN La Raza así como los diversos factores epidemiológicos presentes, ya que de esta manera podríamos prevenir y actuar tanto medica como quirúrgicamente de manera oportuna y mejorar la calidad de vida de los niños con síndrome de Down de nuestro hospital.

Pregunta de investigación:

¿Cuáles son las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down atendidos en el servicio de Cardiología Pediátrica del CMN La Raza en el periodo comprendido entre enero 2009 a diciembre 2013?

Objetivos:

Conocer las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down atendidos en el servicio de Cardiología Pediátrica del CMN La Raza en el periodo comprendido entre enero 2009 a diciembre 2013

Tipo de estudio:

Retrospectivo, Transversal, Descriptivo

Descripción general del estudio:

Se revisaron los expedientes clínicos de pacientes con Síndrome de Down que acudieron a la consulta externa de cardiología pediátrica y al servicio de hospitalización de cardiología pediátrica del CMN La Raza durante el periodo comprendido de enero 2009 a diciembre 2013, de ésta base se extrajeron los pacientes pediátricos que cumplían con los criterios de hall para Síndrome de Down y que se les había realizado un ecocardiograma en esta unidad. Se registraron los datos obtenidos en la hoja de recolección de datos (anexo 1) y se realizó el análisis estadístico para la obtención de resultados, discusión y conclusiones.

Análisis estadístico:

La Estadística descriptiva para variables cualitativas se realizó mediante moda, mediana, rango y proporción, y para las cuantitativas, promedio y desviación estándar.

Aspectos éticos:

Debido a que solo se analizaron los expedientes clínicos y se guardó la confidencialidad de los datos que estos contienen, haciendo uso de los mismos, sólo para los fines establecidos en el estudio. No se realizó consentimiento informado.

Resultados:

Se analizaron 380 expedientes clínicos de pacientes pediátricos con diagnóstico de Síndrome de Down, que acudieron al servicio de consulta externa u hospitalización de cardiología pediátrica entre los años enero 2009 a diciembre 2013, en los cuales se encontraron 244 pacientes con corazón estructuralmente sano y 136 pacientes con algún tipo de cardiopatía congénita, de los cuales 75 eran hombres y 61 mujeres entre 0 y 17 años, obteniendo una media de edad de 5.4 años El 80.8% de las cardiopatías encontradas están representadas por PCA, CIV y CIA. La PCA fue la cardiopatía aislada más frecuente 43 casos y 73 casos asociada a otras cardiopatías. La CIA se presentó en 19 casos como cardiopatía aislada y en 25 casos asociada. La CIV se presentó en 18 casos aislada y en un 43 casos asociada. El canal AV ocupó el 4to lugar de frecuencia en esta serie de casos ya que se presentó 16 casos, encontramos otras cardiopatías que no se describen con frecuencia en la bibliografía mundial ni nacional, tal es el caso de la HAP aislada en 5 casos, y la estenosis valvular aortica en 2 casos.

Conclusiones:

La frecuencia de presentación de cardiopatía congénita en el Síndrome de Down es alta del 35.8% en nuestro Instituto, lo que coincide con lo mencionado en la bibliografía (12-62%).

la PCA, la CIA y la CIV representan el 80.8% de nuestras cardiopatías, a diferencia de otras publicaciones.

La cardiopatía aislada y asociada que se presentó con más frecuencia fue la PCA 31.6% y 53.6% respectivamente. El canal AV representó el 11.8% de los casos, a diferencia de países anglosajones.

La hipertensión arterial pulmonar es una complicación frecuente (66.9%)

Palabras clave:

Cardiopatías congénitas, Síndrome de Down, población pediátrica.

MARCO TEORICO.

El síndrome de Down es la anormalidad cromosómica más frecuente y compatible con la vida en el mundo, (1) se asocia a la edad materna avanzada (17) Se presenta en aproximadamente 1 de cada 700 nacimientos, y es más común en el sexo masculino (13), sin embargo hay una variación importante entre las manifestaciones clínicas sistémicas encontradas en cada individuo pudiendo haber desde defectos incompatibles con la vida, tal es el caso de las malformaciones cardiacas que es la malformación sistémica más frecuente pudiéndose encontrar en 16-62% de los individuos con síndrome de Down (1) aunque todos los niños con síndrome de Down presentan retraso mental la calidad de vida y la mortalidad si depende de la anomalía cardiaca que presente el individuo (1). En estudios moleculares se ha establecido una región del cromosoma 21 que (D21s55) que se ha encontrado en los niños con síndrome de Down y cardiopatías congénitas (17)

La incidencia de cardiopatías congénitas en la población en general es de 0.8% (11) a diferencia de los niños con síndrome de Down que llegan a tener una incidencia de 16 a 62%. A nivel mundial las afecciones cardiacas se encuentran dentro de las 10 primeras causas de muerte en pediatría y en América latina se encuentran entre las 5 primeras causas de muerte en menores de un año (8), desafortunadamente solo el 15% de las malformaciones cardiacas en América latina se diagnostican prenatalmente (8)

Los defectos cardiacos congénitos a nivel mundial tiene una incidencia de 4-50 por cada 1000 nacimientos (2) en estudios latinoamericanos se menciona que hasta de 1.5 a 150 por cada 1000 nacimientos (3) y son definidos como un grupo de padecimientos que afectan el corazón o los grandes vasos, se indican que aproximadamente 5% de todos los defectos congénitos del corazón están asociados a alguna alteración cromosómica (18) dependiendo del tipo y la severidad de la alteración los pacientes van a requerir diferentes tipos de intervenciones medicas y quirúrgicas, (2) diversos estudios concluyen a cerca de la importancia y el impacto que tiene en cuanto a mortalidad los defectos congénitos cardiacos principalmente en niños con anormalidades cromosómicas aunadas. (2) se refiere que el 4-10% del total de las malformaciones cardiacas a nivel mundial se presenta en niños con síndrome de Down y así mismo entre los niños con síndrome de Down un 16-62% presentan alguna malformación cardiaca (4). Las malformaciones cardiacas que se presentan pueden ser únicas o múltiples entre las que destacan a nivel mundial son comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA), persistencia del conducto arterioso (PCA), tetralogía de fallot, defecto en el septo atrioventricular (canal AV) frecuentemente asociados con hipertensión pulmonar (4), aunque existen variaciones geográficas, por lo reportado en la literatura se dice que en Europa y Estados Unidos aproximadamente 3/5 partes de las malformaciones cardiacas en los niños con síndrome de Down son representadas por canal AV, en Asia el defecto más común es una CIV y en América Latina el defecto más común encontrado es la CIA (18) las malformaciones cardiacas son las responsables de la morbimortalidad incrementada de los niños con síndrome de Down principalmente durante el 1er año de vida (6) y son asociadas a infección de las vías respiratorias inferiores o a la misma cardiopatía no diagnosticada a tiempo (17). Los pacientes con síndrome de Down son considerados de alto riesgo para desarrollar hipertensión pulmonar (9)

En cuanto a la etiología de las anomalías cardíacas se han categorizado 3 grandes grupos, defectos cromosómicos o alteraciones genéticas individuales que representan el 10-15% y multifactoriales que representan el 85-90% (3)

En cuanto a las anomalías cromosómicas no es sino hasta la 2da mitad del siglo XX cuando con el advenimiento de nuevas técnicas asociadas a la colchicina y soluciones hipotónicas para el manejo de las metafases cuando se logran estudiar las anomalías cromosómicas. Y es hasta 1970 cuando Cassperson logra una técnica precisa para identificación de los cromosomas viendo patrones de regiones más o menos intensas en cada uno de los cromosomas a los que llamo bandas (2) y es hasta 1978 cuando Noonan et al logra la asociación en un 0.4- 26% de defectos cardíacos con defectos cromosómicos en número o estructura cromosómica.

En nuestros días la mayoría de malformaciones cardíacas reciben tratamiento médico y/o quirúrgico con buenos resultados, sin embargo el manejo depende del diagnóstico temprano para brindar un tratamiento oportuno (4) es recomendado a nivel mundial una revisión por cardiólogo pediatra a todos los niños con síndrome de Down desde el nacimiento o durante el 1er mes de vida (4,9) ya que algunas cardiopatías pueden pasarse por alto en la exploración al nacimiento por ser asintomáticas (9), es así como la detección y manejo oportuno ha contribuido de manera positiva en la mejora de la calidad de vida de los niños con síndrome de Down permitiendo llegar a alcanzar una expectativa de vida muy similar al de la población en general (6)

Debido al avance de la tecnología médica el estudio ecocardiográfico ha surgido como herramienta útil en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas, con este procedimiento se facilita el diagnóstico y se evalúa la repercusión hemodinámica, el doppler pulsado continuo y color incrementa esta valoración al cuantificar el cortocircuito o flujos turbulentos por obstrucción intra y extracardíacos por lo que para el diagnóstico de las malformaciones cardíacas se utiliza la ecocardiografía doppler ya que en diversos estudios se ha comprobado que tiene un 99% de sensibilidad y especificidad no así la radiografía de tórax y el EKG aunque también son de utilidad. (17), en estudios nacionales en nuestro hospital se ha encontrado que la sensibilidad global del estudio ecocardiográfico para nuestra población fue de 83.7% ya que existen variaciones importantes por patología estudiada desde 70 hasta 100% de especificidad y sensibilidad. Con lo que se debe individualizar cada caso y en caso de tener una cardiopatía compleja como conexión anómala de venas pulmonares o trasposición de grandes arterias debe corroborarse con cateterismo cardíaco (25)

En cuanto a las complicaciones de las cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down La hipertensión arterial pulmonar se desarrolla precozmente en estos pacientes debido a factores inherentes como la menor alveolización pulmonar o la obstrucción de las vías respiratorias altas. De ahí la importancia de realizar correcciones quirúrgicas tempranas en estos pacientes ya que tienen similar mortalidad quirúrgica que los pacientes con normalidad cromosómica (19) aunque con mayor morbilidad debido a factores extracardíacos como la mecánica de la vía aérea, el hipotiroidismo o la propensión a infecciones. (16)

En los pacientes con síndrome de Down si existen grandes defectos y no se corrigen pueden desarrollar síndrome de Eisenmenger a edad más temprana que el resto de la población, se ha documentado en la literatura que desarrollan obstrucción pulmonar valvular a los 6 meses cuando en la población sin síndrome de Down se desarrolla a los 2 años de edad (18)

Existen algunos defectos cromosómicos que pueden ser detectados in útero, entre ellos se encuentran las aneuploidias, como lo son las trisomías 13, 18 y 21, a su vez la que más frecuente se diagnostica es la trisomía 21 la cual constituye la principal causa de retraso mental en los niños

(5) los defectos que esperamos encontrar in útero por ultrasonido obstétrico en niños con síndrome de Down son tendencia a la braquicefalia, ventriculomegalia, hipoplasia nasal, edema nuchal, malformaciones cardíacas, atresia duodenal, hidronefrosis, longitud femoral y humeral disminuida y clinodactilia (5)

El cribado prenatal de ultrasonido para la detección de anomalías congénitas se debería ofrecer a la mayoría de las mujeres en la mayoría de los países, sin embargo en Latinoamérica aun no es así, en un estudio Helen Dolk et al en Europa en donde el screening prenatal se realiza a la mayoría de las mujeres embarazadas las tasas de detección prenatales varían grandemente a excepción de la enfermedad coronaria más grave, el diagnóstico prenatal puede mejorar el éxito del tratamiento al permitir la preparación apropiada para el nacimiento y el período neonatal Para anomalías congénitas cardíacas severas el diagnóstico prenatal puede dar lugar a una decisión de rescindir el embarazo (14)

Con el creciente avance de métodos diagnósticos en medicina fetal, como el rastreo de trisomías por medio de la translucencia nuchal, ha sido propuesto que el ecocardiograma fetal sea también realizado en casos sospechosos, para aumentar el índice de rastreo y detectar incluso displasias valvulares. (15) López et al en 2011 observó un inesperado aumento de alteración de la válvula tricúspide, en pacientes con Síndrome de Down y sin cardiopatía congénita. El concepto de displasia valvular es muy amplio, generando, consecuentemente muchas dudas en relación al significado clínico e impacto sobre la vida del paciente. Este estudio describió, por la primera vez, la alta frecuencia de displasia en las válvulas tricúspide y mitral, en niños y adolescentes con síndrome de Down, sin enfermedad cardíaca congénita. Mismo que las consecuencias funcionales resultantes de estas displasias parezcan ser benignas, en la mayoría de los casos, el valor de este hallazgo podrá tener gran importancia en el rastreo fetal para síndrome de Down. (15)

De los tipos de trisomía, la más común es la Simple o Libre representando el 95% de casos, quedando el 5% restante repartido entre la variedad Mosaico y Traslocación. Esta Secuencia parece mantenerse sin diferencias raciales, aunque entre los niños con síndrome de Down de Latinoamérica se ha observado que el porcentaje de mosaico parece ser mayor que entre los anglosajones. En el síndrome de Down mosaico, como es conocido, la replicación del cromosoma 21 no es total, se limita a cierta cantidad de células lo que parece reflejarse en una expresión fenotípica menos florida que en las otras formas de trisomía. Se ha comprobado que tanto en el área cognitiva así como en el aspecto físico de los síndrome de Down mosaico se ven menos afectadas que en las Variedades Libre y Traslocación. (12)

En 2010 Mohd Ashraf et al en India donde es muy frecuente la consanguinidad por efectos de religión y tradiciones, determino que la consanguinidad en una población en general y que ejerce un efecto contributivo probable para la aparición y gravedad de las enfermedades congénitas del corazón en síndrome de Down. Por lo tanto, parece posible que la consanguinidad sea un factor de riesgo asociado de la gravedad y la tasa de enfermedad cardíaca en niños con síndrome de Down, también encontró que es más frecuente en niños con síndrome de Down del sexo femenino. (13)

En países hispanoamericanos la cardiopatía asociada a síndrome de Down mas frecuente es la CIV, sin embargo en países anglosajones el defecto en el tabique auriculoventricular (canal AV) tiene una incidencia hasta de un 70% (7)

Los defectos completos del tabique auriculoventricular comprenden una serie de malformaciones caracterizadas por varios grados de desarrollo incompleto de la porción inferior del tabique

auricular, de la porción de entrada del septo interventricular y de las válvulas auriculoventriculares. Estas alteraciones conllevan cortocircuitos importantes auriculares y ventriculares, así como una notable desproporción entre los tractos de entrada y salida de cada ventrículo. Debido a esto es frecuente encontrar insuficiencia de la válvula auriculoventricular y obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. (16)

El canal AV es la alteración estructural resultante del defecto completo de los cojinetes endocardicos y como consecuencia un importante defecto de tabicación auriculoventricular que combina una CIA tipo "ostium primun" y una CIV membranosa quedando un gran defecto y una válvula AV única y generalmente incompetente (9). Como consecuencia se produce una sobrecarga importante de volumen a nivel del territorio vascular pulmonar debido al importante shunt de izquierda a derecha a través del defecto cardiaco, así mismo la insuficiencia de la única válvula AV que conlleva mas sobrecarga. Este importante shunt de izquierda a derecha haría que no se presentara cianosis sino hasta etapas avanzadas de la enfermedad sin embargo en niños con síndrome de Down las presiones pulmonares tardan en descender e incluso puede estar elevada por lo que una de las primeras manifestaciones de este tipo de cardiopatía seria la crisis de cianosis. (9)

La comunicación interauricular CIA puede presentarse de 2 tipos, tipo ostium primun u ostium secundum, sea cual sea existe una comunicación entre ambas aurículas, sin embargo existirá mayor o menor repercusión clínica dependiendo del tamaño de la comunicación. El cierre espontaneo de un defecto aislado, o la disminución del calibre del defecto es común se ha descrito en la literatura que defectos entre 4 y 5mm pueden cerrar espontáneamente o disminuir su tamaño hasta en un 86% sin necesidad de manejo quirúrgico, y los defectos mayores de 10mm no cierran espontáneamente. Sin embargo en niños con síndrome de Down el cierre espontaneo es poco frecuente (9). Si el defecto es mayor de 10mm se producirá insuficiencia cardiaca congestiva en la etapa de lactante, pero en general es un defecto bien tolerado y si llega a desarrollar insuficiencia cardiaca es hasta la etapa adulta. La CIA tipo ostium secundum es posible cerrarla mediante un dispositivo introducido por un cateterismo, la mortalidad bajo este procedimiento según la literatura se ha estimado en menos del 5% por lo que se considera un procedimiento seguro (9)

En la comunicación interventricular CIV el defecto se produce en el tabique interventricular y puede ser único o múltiple clasificándose según su localización y su tamaño. El tamaño del defecto es importante por tratarse de cámaras de alta presión, si el defecto es muy grande se tienden a igualar las presiones de ambas cámaras pero en el niño con síndrome de Down las presiones pulmonares caen después incluso semanas del nacimiento esta situación limita el hiperflujo y el paciente debuta con episodios de cianosis. En cambio los niños con CIV pequeña están asintomáticos con crecimiento y desarrollo normal. En cuanto a la evolución de este tipo de defecto se menciona en la literatura que hasta un 68% de estos defectos si son de tipo muscular cierran espontáneamente durante el 1er año de vida, mientras que en la CIV de tipo membranosa solo sucede el cierre espontaneo en un 29% de los casos. (9) En defectos grandes se debe dar tratamiento médico encaminado a evitar la insuficiencia cardiaca congestiva y permitir el adecuado crecimiento y desarrollo físico del paciente. Si fracasa el tratamiento médico y no se consigue un crecimiento adecuado se realiza cierre quirúrgico idealmente los primeros 6 meses de vida (9)

La persistencia del conducto arterioso ocupa el 11% de las cardiopatías detectadas en síndrome de Down en estudios realizados en Cuba (9), su persistencia da como resultado la comunicación entre la arteria pulmonar y la aorta lo que genera sobrecarga de aurícula y ventrículo izquierdos, se presenta más frecuentemente en neonatos pretermino y puede presentarse de manera aislada o asociada a otras cardiopatías. El soplo característico en esta cardiopatía se localiza en la región

infra clavicular izquierda y se denomina “en maquinaria”. En cuanto al tratamiento médico con indometacina e ibuprofeno puede proponerse en algunos casos o en los que no sea posible también existe la opción quirúrgica o el cateterismo en mayores de 1 año de vida (9)

La tetralogía de fallot representa un 5-10% del total de las cardiopatías y es la cardiopatía cianozante más frecuente. Clásicamente la tetralogía de fallot se describe como la unión de CIV amplia con obstrucción a la salida del ventrículo derecho, hipertrofia del ventrículo derecho y cabalgamiento de la aorta.

En cuanto al tratamiento de las diferentes cardiopatías congénitas, Fudge et al en el año 2010 realizaron un estudio multicentrico el más grande hasta la fecha de la evaluación de los resultados para los pacientes con síndrome de Down y malformación cardiaca congénita al someterse a una cirugía correctiva, y sus resultados fueron que el síndrome de Down no confiere un significativo riesgo de mortalidad de los demás. Sin embargo, los pacientes sometidos a reparación de defecto septal atrial, ventricular y la tetralogía de Fallot había prolongado estancias más largas en el posoperatorio que el resto de la población (10)

La reparación biventricular completa en los pacientes con síndrome de Down y defecto auriculoventricular completo ha demostrado producir los mismos beneficios sin aumentar el riesgo operatorio que en pacientes con normalidad cromosómica, mejorando el pronóstico a largo plazo. De ahí la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoces, ya que la reparación tardía conlleva mayor riesgo de desarrollo de hipertensión pulmonar y reduce la supervivencia hasta 58% (16)

Martínez Quintana et al en 2010 encontró que entre 13 y 18% de los pacientes con síndrome de Down intervenidos por defecto auriculoventricular completo en la infancia requieren otra cirugía en la adolescencia o en la edad adulta por insuficiencia de la válvula auriculoventricular izquierda o por obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

JUSTIFICACIÓN

La incidencia de cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down es elevada, así como la presencia de síndrome de Down por la maternidad a edad avanzada y algunos otros factores en nuestros días cobra gran importancia.

La detección oportuna y precisa del tipo de cardiopatía mejora el pronóstico y la calidad de vida de los niños con síndrome de Down y permite la intervención médica adecuada para prevenir complicaciones.

Ya que no existen registros en el Hospital General del CMN La Raza de las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down así como de los diversos factores epidemiológicos implicados, se justifica la realización del presente estudio para poder intervenir oportunamente y redirigir recursos humanos suficientes para la atención necesaria.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Cuál es la incidencia de cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down que acuden al servicio de cardiología pediátrica del hospital general Dr. Gaudencio González Garza del CMN La Raza en el periodo de enero 2009 a diciembre 2013?

OBJETIVOS

GENERAL

1. Conocer las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down atendidos en el servicio de Cardiología Pediátrica del CMN La Raza en el periodo comprendido entre enero 2009 a diciembre 2013

PARTICULAR.

1. Conocer los tipos de cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down y describir los factores epidemiológicos presentes
2. Conocer el tipo de cardiopatía congénita más frecuente en el CMN La Raza en niños con síndrome de Down

HIPOTESIS

Dado a que el estudio es de tipo descriptivo, no se requiere de hipótesis

MATERIAL Y METODOS

TIPO DE ESTUDIO

- Descriptivo
- Observacional
- Retrospectivo
- Transversal

POBLACION Y TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se analizaron 380 expedientes 74 de pacientes hospitalizados y 306 de pacientes de la consulta externa encontrándose 11 diagnósticos diferentes en la población entre 0 y 17 años en el periodo comprendido de enero 2009 a diciembre 2013 en el hospital general Dr. Gaudencio González Garza del CMN La Raza.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- a. Pacientes pediátricos de ambos géneros de 0 a 17 años, con diagnóstico por ecocardiograma de cardiopatía congénita y diagnóstico clínico por criterios de hall de trisomía 21 que acuden al hospital CMN La Raza
- b. Pacientes que tengan expediente clínico completo.

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN:

- a. Pacientes pediátricos, que no cuenten con ecocardiograma
- b. Pacientes pediátricos que no cuenten con diagnóstico clínico de síndrome de Down.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN.

- a. Pacientes con expediente clínico incompleto.

VARIABLES DE ESTUDIO.

EDAD.

DEFINICION CONCEPTUAL: Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento, en el que se consideran 4 estadios o períodos: infancia, adolescencia o juventud, madurez y senectud.

DEFINICION OPERACIONAL: Edad en años y meses referida por el paciente, padre o tutor y/o lo referido en el expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE: Cuantitativa.

ESCALA DE MEDICION: Razón.

INDICADOR: Años y meses.

GÉNERO.

DEFINICION CONCEPTUAL: Condición biológica y orgánica que distingue entre hombre y mujer.

DEFINICION OPERACIONAL: Género fenotípicamente observado en el paciente o descrito en el expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE: Cualitativa.

ESCALA DE MEDICION: Nominal.

INDICADOR: Hombre o mujer.

CRITERIOS DE DIAGNOSTICO DE SINDROME DE DOWN

DEFINICION CONCEPTUAL: alteraciones físicas englobadas en los *criterios de hall* para el diagnóstico clínico de síndrome de Down, de los cuales se necesitan mínimo 7 características para realizar el diagnóstico

DEFINICION OPERACIONAL: número de rasgos clínicos críticos que se encontraron en los pacientes a los que se realiza el diagnóstico de síndrome de Down

TIPO DE VARIABLE: cualitativa

ESCALA DE MEDICION: Nominal

INDICADOR: hipotonía generalizada, laxitud articular, piel redundante en nuca, hendiduras palpebrales oblicuas, epicanto, displasia auricular, protrusión lingual, pliegue palmar único, clinodactilia del 5to dedo, pliegue único interfalángico 5to dedo, diastasis entre 1ro y 2do dedo.

EDAD DE MADRE

DEFINICION CONCEPTUAL: tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento hasta la concepción del producto

DEFINICION OPERACIONAL: edad en años de la madre del paciente en el momento de la concepción referida en el expediente clínico

TIPO DE VARIABLE: Cuantitativa

ESCALA DE MEDICION: razón

INDICADOR: años

TIPO DE CARDIOPATIA CONGENITA

DEFINICION CONCEPTUAL: alteración estructural a nivel del corazón que se encuentra presente desde el momento del nacimiento de un individuo.

DEFINICION OPERACIONAL: características estructurales de cardiopatía descrita por ecocardiograma en los pacientes

TIPO DE VARIABLE: cuantitativa

ESCALA DE MEDICION: nominal

INDICADOR: PCA, Canal AV, CIV, CIA, tetralogía de fallot, otra

HIPERTENSION PULMONAR

DEFINICION CONCEPTUAL: Presión media de arteria pulmonar mayor de 25 mm de Hg en reposo, o mayor de 30 mm de Hg con ejercicio.

DEFINICION OPERACIONAL: presión media de la arteria pulmonar encontrada al momento de la realización del ecocardiograma.

TIPO DE VARIABLE: cuantitativa

ESCALA DE MEDICION: continua

INDICADOR: no tiene, leve 35-40mm Hg, moderada 40-60mm Hg, grave más de 60 mmHg

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Casos consecutivos por convenir así el estudio

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

El presente estudio comprende la revisión de expedientes clínicos de pacientes que acudieron a hospitalización o a la consulta externa de cardiología pediátrica en el periodo comprendido de enero 2009 a diciembre 2013 y a los que se les realizó el diagnóstico clínico de síndrome de Down y el ecocardiograma en este hospital. Se agruparon las cardiopatías en 11 diagnósticos y se clasificaron con o sin hipertensión pulmonar. Se compararon los resultados con la literatura nacional e internacional.

Se realizó análisis estadístico mediante moda, mediana, rango, proporción, promedio y desviación estándar.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La base de datos se analizó mediante el programa estadístico SPSS versión 19, realizando gráficos y tablas con medidas de tendencia central, la estadística descriptiva para variables cualitativas se realizó mediante moda, mediana, rango y proporción, para las cuantitativas, promedio y desviación estándar .

CONSIDERACIONES ETICAS.

El estudio se apega a los principios éticos que tienen su origen en la declaración de Helsinki, la Ley General de Salud vigente para la República Mexicana y la normatividad del Instituto Mexicano del Seguro Social.

Para la parte retrospectiva se trabajará con los expedientes clínicos realizados previamente por el servicio de cardiología pediátrica, por lo que no se requerirá de hoja de consentimiento informado.

RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD

RECURSOS.

Por las características del estudio se contemplaron los siguientes recursos:

a. Humanos.

- Médico investigador principal Dra. Aracely Gayosso Domínguez.
- Médico Residente de 4° año de la especialidad de Pediatría Médica Dra. Xochiquetzal Reyes García como investigador asociado.

b. Materiales.

- Computadora, impresora, plumas, hojas blancas y copias de la hoja de recolección de datos para la captura de los mismos proporcionados por el investigador asociado.

FINANCIAMIENTO

- Los gastos generados del consumo de los materiales serán cubiertos por el investigador asociado.

FACTIBILIDAD.

Por las características y tipo de estudio es viable su realización ya que se cuenta con la información y recursos necesarios para llevarlo a cabo.

RESULTADOS

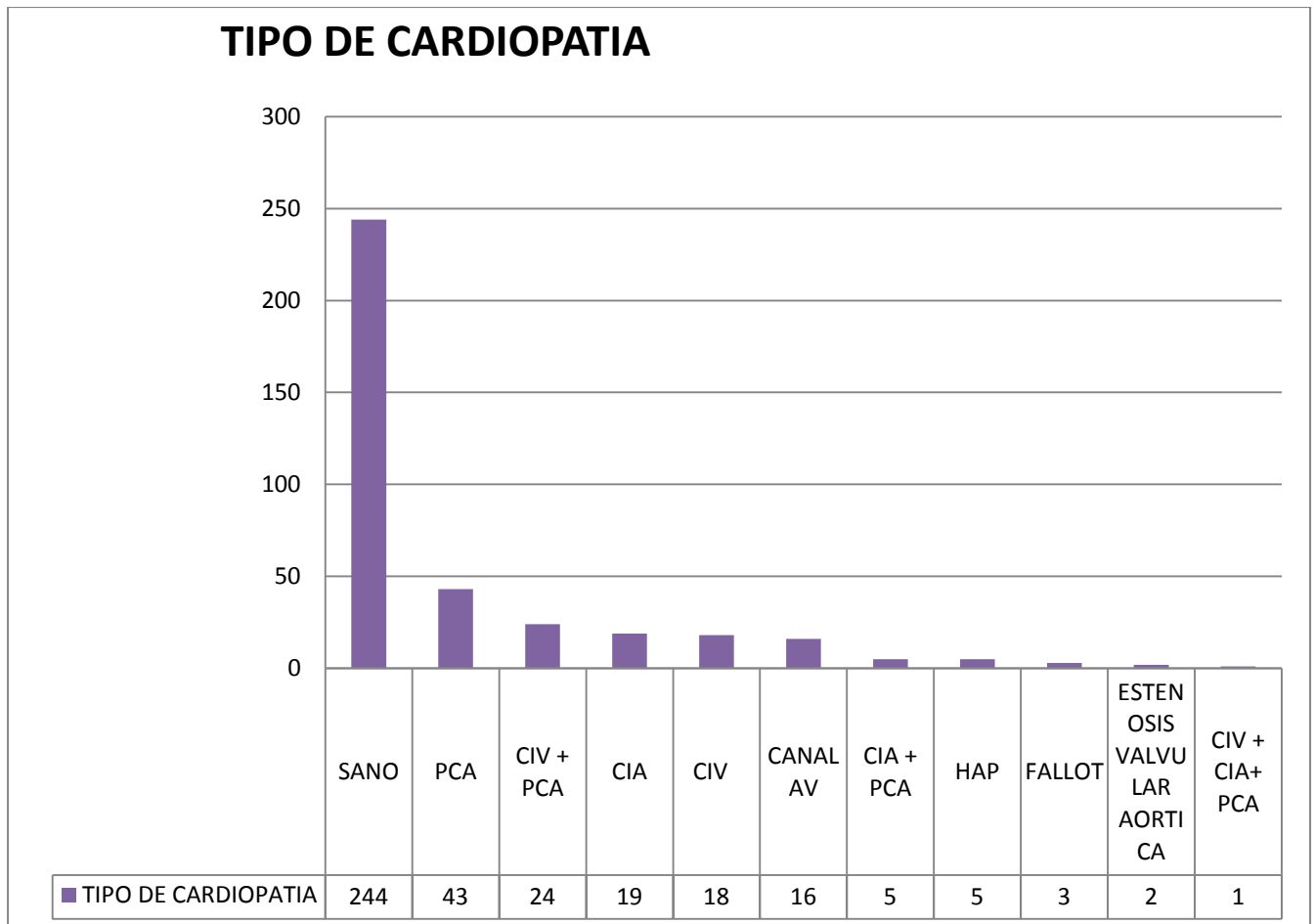
Se realizo la revisión de 380 expedientes clínicos de los cuales encontramos 244 niños con síndrome de Down pero corazón estructuralmente sano, y 136 con alguna cardiopatía de las cuales la PCA con el mayor número de casos 43, siguiendo la asociación entre CIV y PCA con 24 casos, posteriormente la CIA aislada con 19 casos, le sigue la CIV aislada con 18 casos, el canal AV se presento en 16 casos, posteriormente la asociación CIA, PCA con 5 casos y la única cardiopatía cianozante la tetralogía de fallot se presento solo en 3 casos, se describen también hipertensión pulmonar aislada en 5 casos y la estenosis valvular aortica en 2 casos, así como 1 solo caso de asociación CIV, CIA y PCA.

TABLA 1

DIAGNOSTICO	2009	2010	2011	2012	2013	TOTAL
PCA	5	4	3	4	2	18
PCA con HAP	6	4	5	6	4	25
CIV+PCA	0	1	3	2	2	8
CIV+PCA con HAP	3	4	6	2	1	16
CIV	2	2	1	1	1	7
CIV+HAP	2	1	2	3	3	11
CIA+PCA	0	1	1	0	0	2
CIA+PCA+HAP	0	1	1	0	1	3
CIA	1	0	0	2	2	5
CIA con HAP	3	1	2	4	4	14
CANAL AV	1	1	0	0	0	2
CANAL AV con HAP	2	3	3	3	3	14
CIV+CIA+PCA	0	0	0	1	0	1
TETRALOGIA DE FALLOT	1	1	1	0	0	3
ESTENOSIS VALVULAR AORTICA	0	0	2	0	0	2
HAP aislada	0	1	1	3	0	5
CORAZON SANO	61	43	37	41	62	244

Se describen el número de pacientes encontrados por año en los expedientes clínicos revisados distribuidos por diagnostico

GRAFICO 1. FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN EN CMN LA RAZA



Se describen los diferentes diagnósticos encontrados agrupándose en 11 categorías y siendo divididos en sanos y las diferentes cardiopatías aisladas y asociadas.

GRAFICO 2. PORCENTAJE DE NIÑOS CON SINDROME DE DOWN CORAZON SANO Y CARDIOPATAS.

De los 380 expedientes revisados encontramos la incidencia de cardiopatías en 36% lo que coincide con la literatura nacional e internacional en donde se describe una incidencia de 16 hasta 62% de cardiopatías.

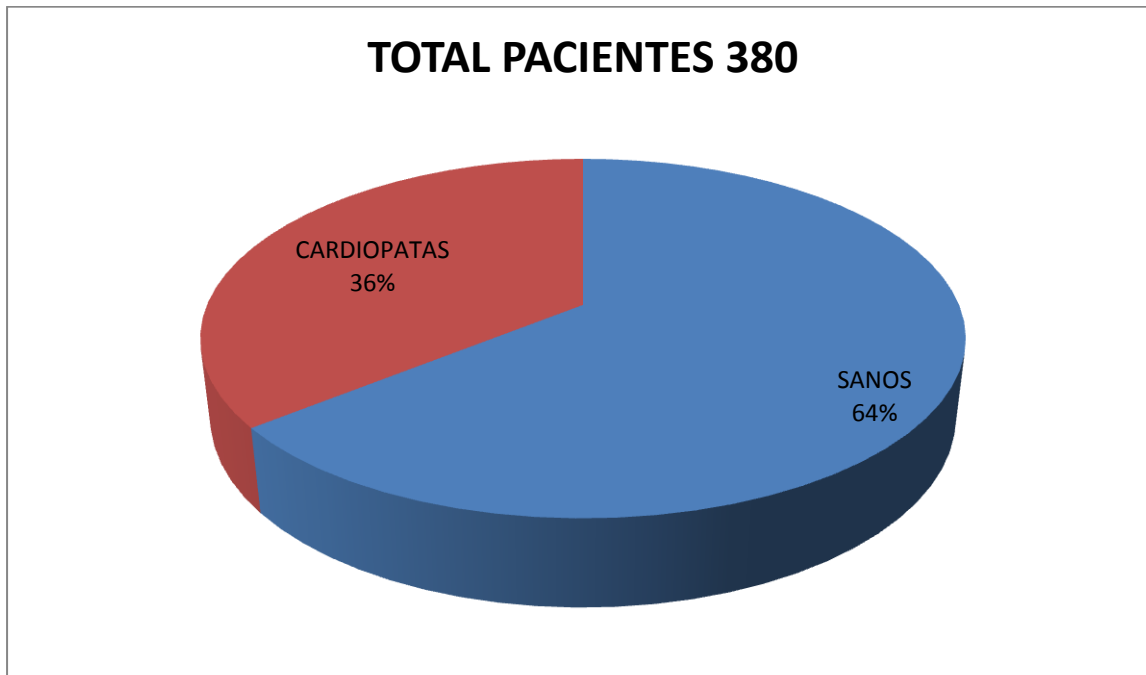


GRAFICO 3. PORCENTAJE DE VARONES Y MUJERES CON SINDROME DE DOWN Y CARDIOPATIA CONGENITA

De los 136 pacientes con algún tipo de cardiopatía tenemos 75 hombres y 61 mujeres lo que no demuestra una diferencia significativa en la incidencia de cardiopatías en síndrome de Down por género.

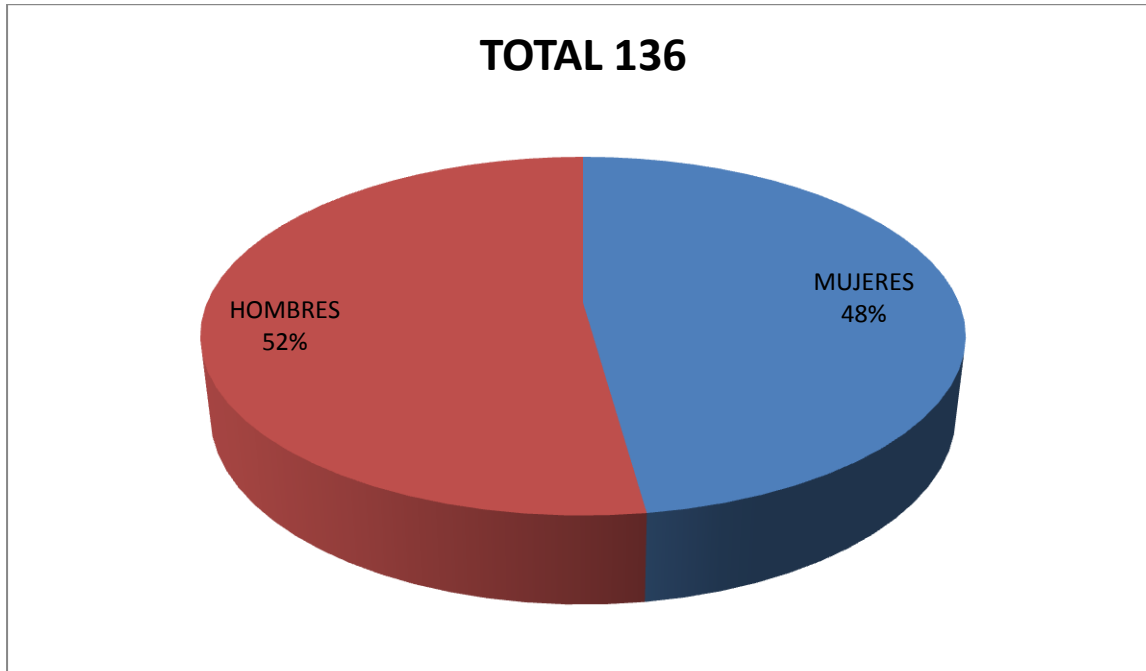


TABLA 2. PRINCIPALES CARDIOPATIAS CONGENITAS EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

En esta tabla se describe el número de casos encontrados por cardiopatía y el porcentaje que ocupa del total de cardiopatías por lo que tenemos que la cardiopatía más frecuente encontrada es la PCA con un 31.6% del total en su forma aislada y 53.6% en su forma asociada.

DIAGNOSTICO	TOTAL	PORCENTAJE
PCA	43	31.6%
CIV + PCA	24	17.6%
CIA	19	14%
CIV	18	13.2%
CANAL AV	16	11.8%
CIA + PCA	5	3.7%
HAP	5	3.7%
FALLOT	3	2.2%
ESTENOSIS VALVULAR AORTICA	2	1.5%
CIV + CIA + PCA + HAP	1	0.7%
TOTAL	136	100%

GRAFICO 4. INCIDENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN POR AÑO

En este grafico se encuentran descritas las diferentes cardiopatías por año de diagnostico, encontrando la mayor incidencia de diagnósticos en 2011 y 2012 con 31 casos por año respectivamente.

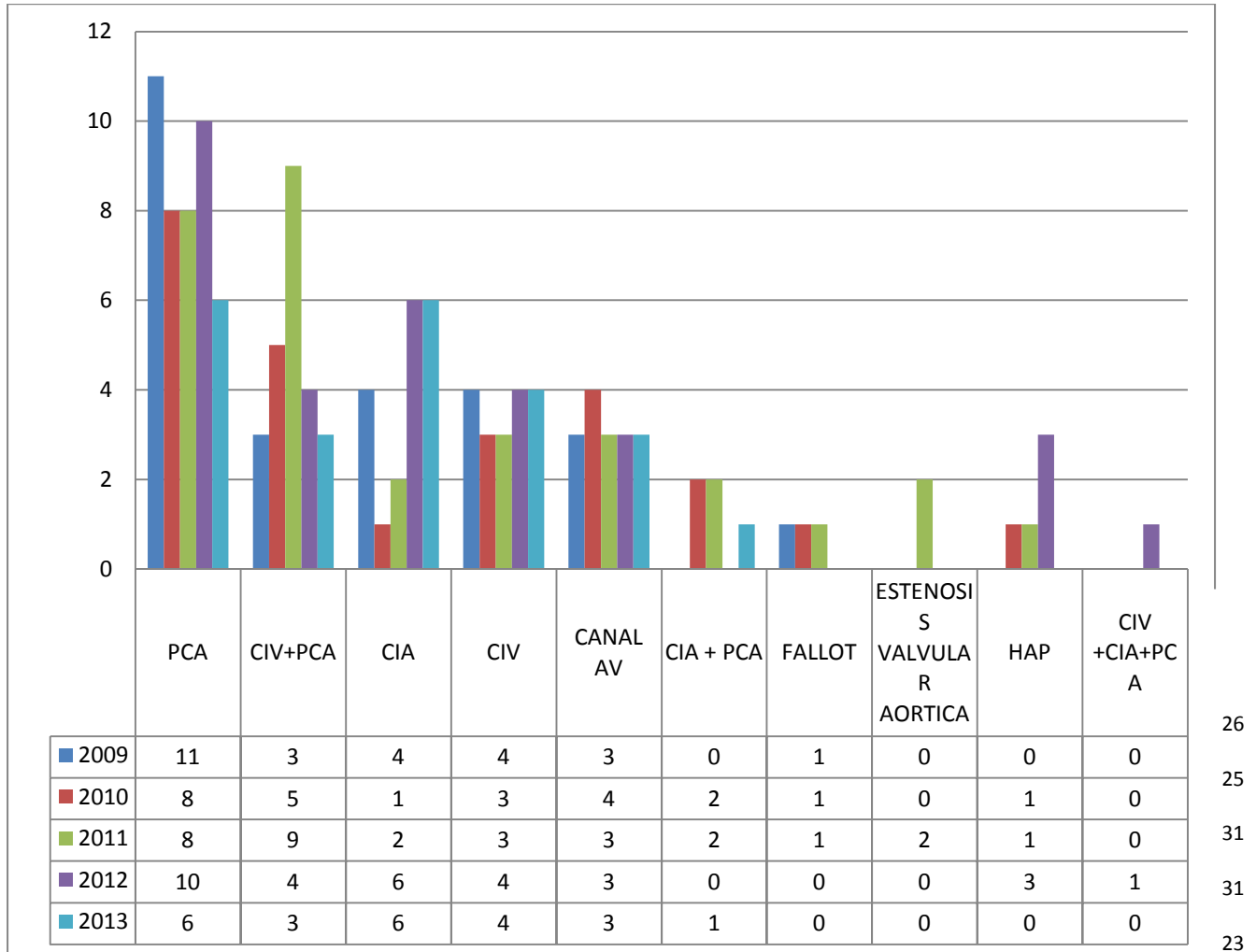


GRAFICO 5. INCIDENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN POR GRUPO ETARIO

Tenemos que la mayoría de diagnósticos se realizan entre el 2do y 3er año de vida, algunos pacientes continúan en seguimiento por la consulta externa con tratamiento médico. Sin embargo según la literatura internacional se debe realizar un diagnostico ideal antes del año de vida para evitar la morbilidad asociada.

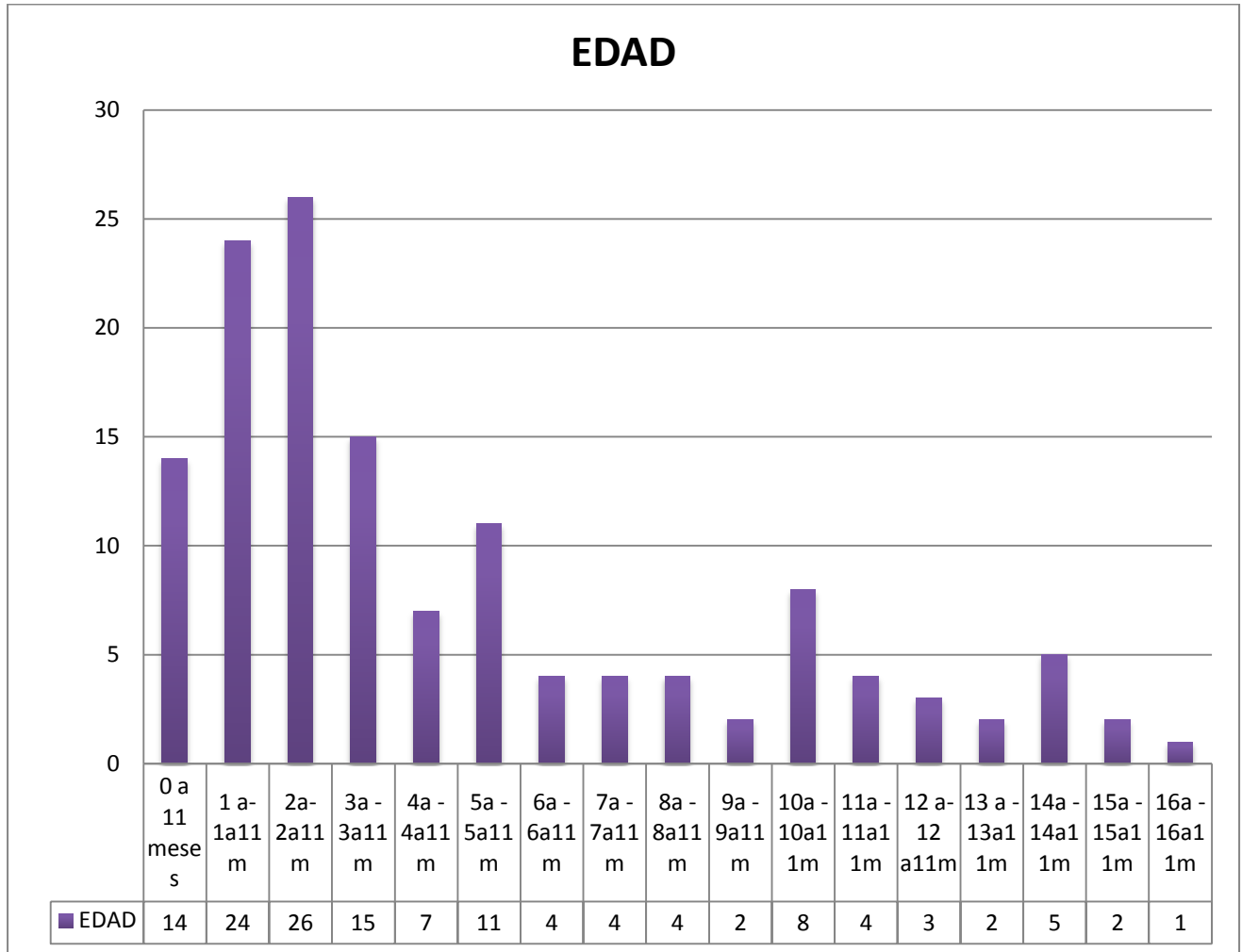


GRAFICO 6. INCIDENCIA DE PCA EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

En este grafico podemos ver el total de pacientes con persistencia del conducto arterioso aislado y dividido con o sin hipertensión pulmonar en sus 3 modalidades

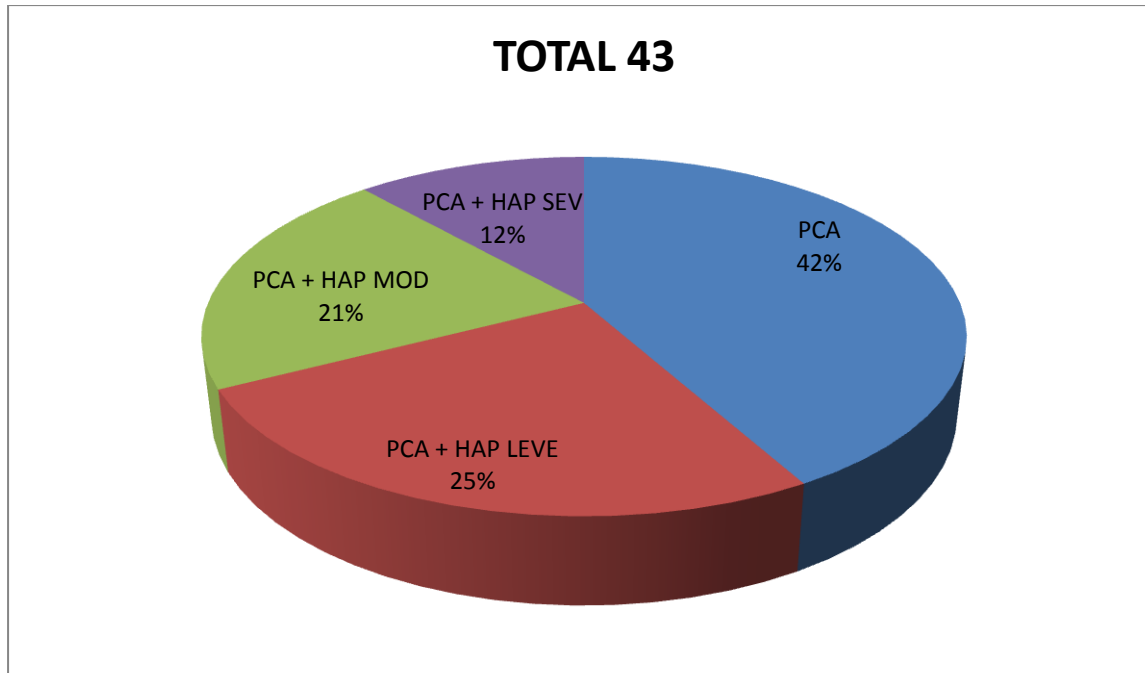


GRAFICO 7. INCIDENCIA DE CIV EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

Aquí describimos la incidencia de CIV aislada y en asociación con PCA y así mismo se encuentra dividida con hipertensión pulmonar o sin ella.

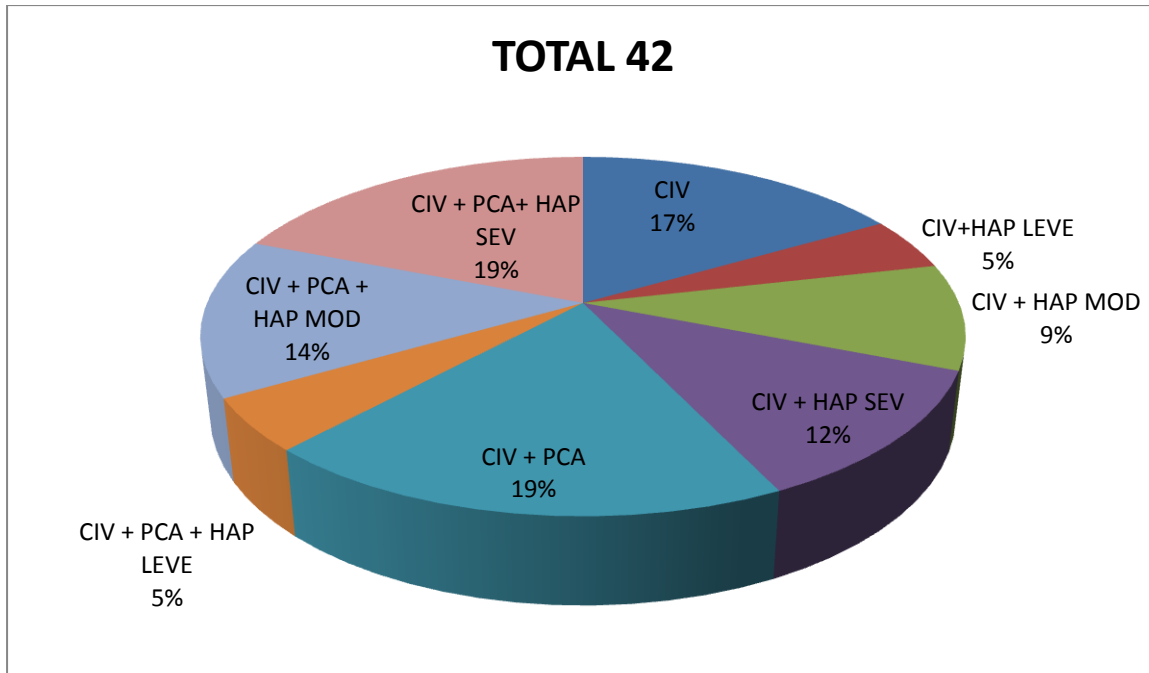


GRAFICO 8. INCIDENCIA DE CIA EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

Encontramos la incidencia de CIA en su forma aislada en donde se nota que su presencia con hipertensión pulmonar es la más común en nuestro centro con un 63% equivalente a 15 casos.

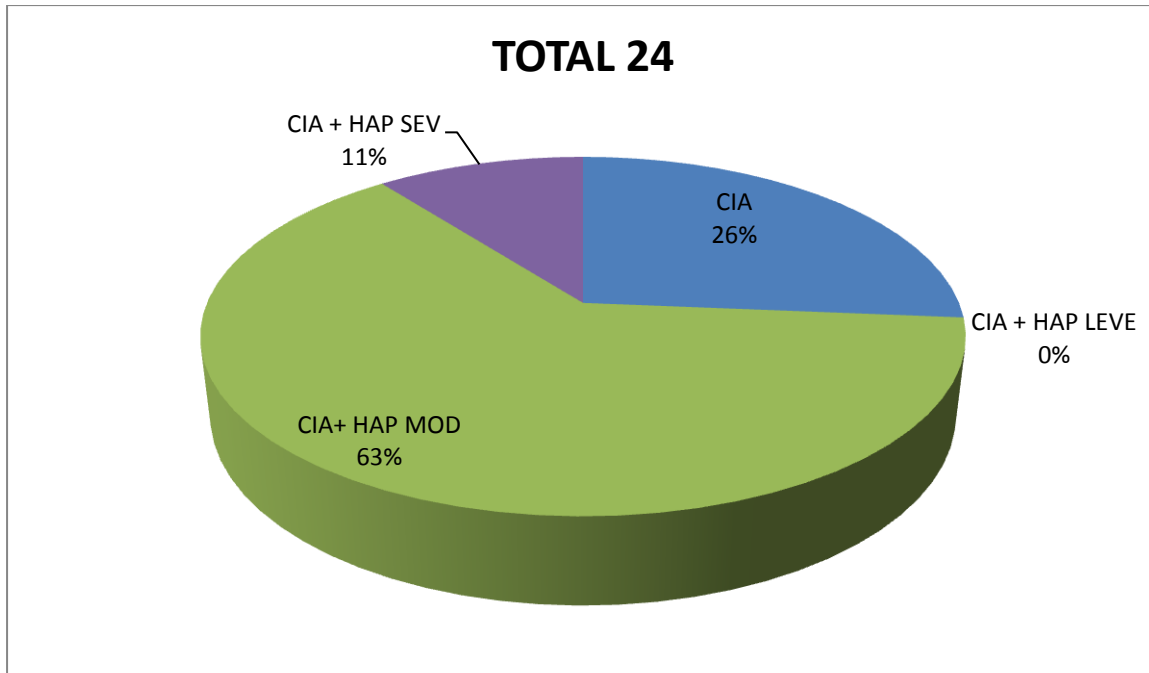


GRAFICO 9. INCIDENCIA DE CANAL AV EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

La incidencia de canal AV en nuestro centro medico es de 11.8% con un total de 16 casos encontrando a la mayoría de casos con hipertensión pulmonar severa que es la complicación más grave para esta patología

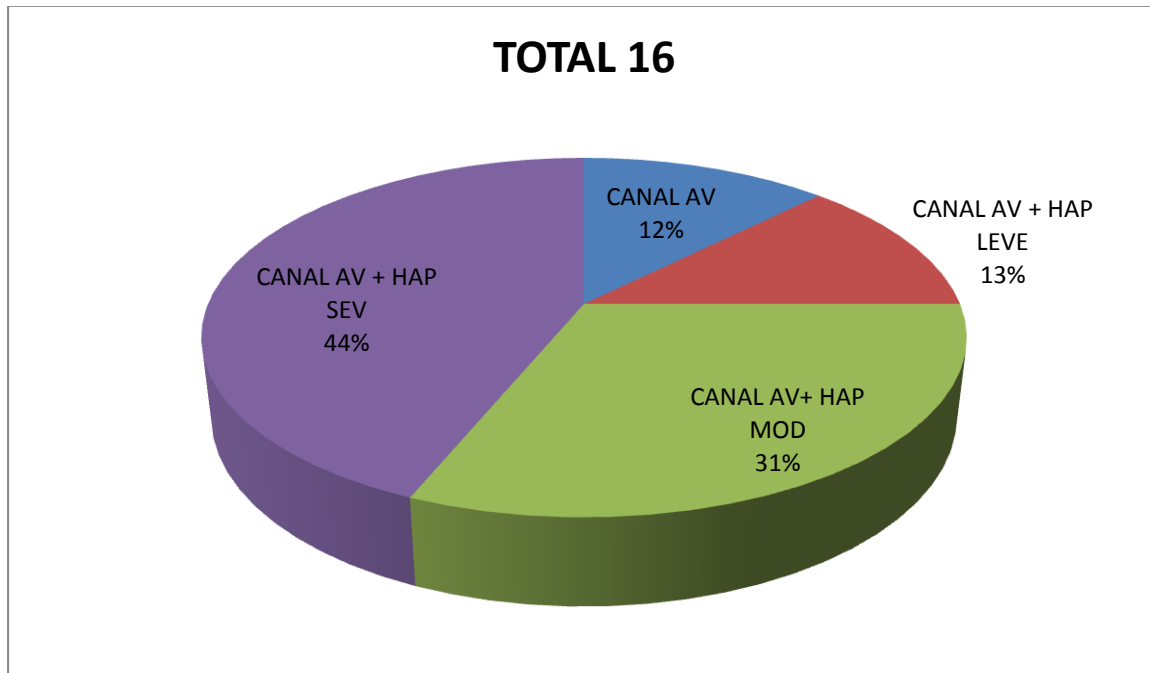


GRAFICO 10. INCIDENCIA DE TETRALOGIA DE FALLOT, ESTENOSIS VALVULAR AORTICA, CIV + CIA + PCA EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

En este grafico se agrupan las cardiopatías menos frecuentes en nuestra serie de encontrando la única cardiopatía cianótica asociada a síndrome de Down que es la tetralogía de fallot se presento en 3 de nuestros pacientes. Y la hipertensión arterial pulmonar que se presento e 5 pacientes no es una cardiopatía como tal cuando se presenta de forma aislada, sino más bien es una característica asociada al síndrome de Down y depende de las alteraciones en el macizo facial.

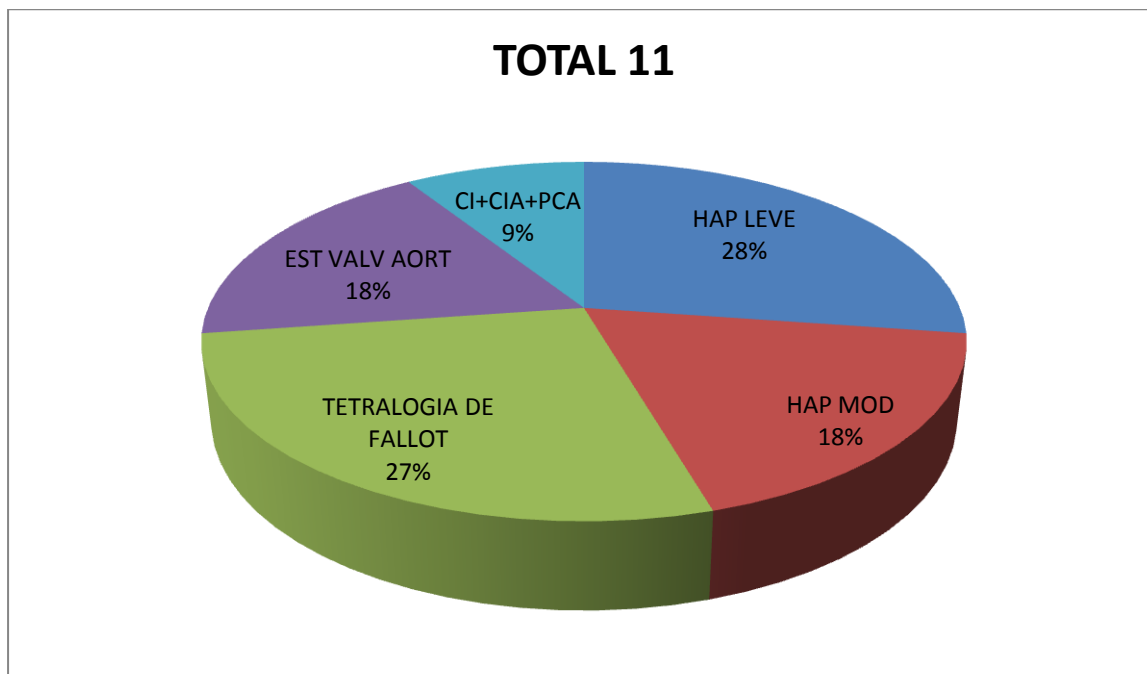
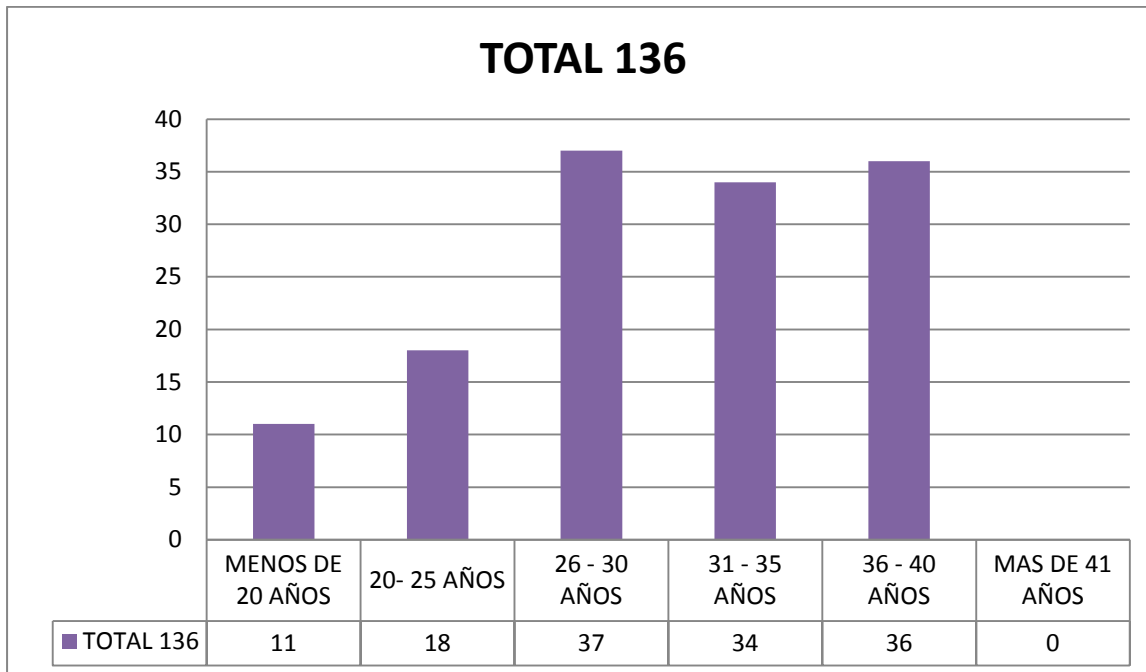


GRAFICO 11. EDAD MATERNA EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN Y CARDIOPATIAS CONGENITAS

Se ha visto que las anomalías cromosómicas principalmente el síndrome de Down se han asociado a edades maternas avanzadas, sin embargo en nuestra serie de casos encontramos una media de 32.4 años en la edad de la madre en los niños con síndrome de Down y cardiopatías congénitas.



DISCUSION Y ANALISIS

Las cardiopatía congénitas en niños con síndrome de Down hoy en día son la principal causa de morbimortalidad en este tipo de pacientes, sin embargo el diagnostico y tratamiento oportuno en cada uno de ellos mejora su calidad de vida considerablemente.

La frecuencia de cardiopatía congénita en el síndrome de Down en nuestro CMN La raza es elevada, aunque en el rango esperado (35.78%) coincide con la mencionada en la bibliografía mundial (16-62%).

El síndrome de Down se presenta asociado a edades maternas extremas de la vida sin embargo en nuestro análisis fue más frecuente en madres jóvenes entre 26 y 30 años tal vez debido a que no hay nacimientos en nuestro centro médico.

La mayoría de nuestros pacientes fueron diagnosticados de cardiopatía tardíamente entre el 2do y 3er año de vida, sin embargo lo ideal es diagnosticar en el primer año de vida para dar seguimiento y terapéutica oportuna. Este también es el caso en nuestro CMN La Raza de que somos un hospital de referencia y con una gran población por lo que se retrasa la primera consulta en nuestro centro.

El 80.8% de las cardiopatías en el Síndrome de Down en nuestro estudio están representadas por PCA, CIV y CIA. La PCA fue la cardiopatía aislada más frecuente 31.6% del total y 53.6% asociada a otras cardiopatías. A diferencia de la bibliografía mundial en donde representa el 11% únicamente. La CIA se presentó en un 14% como cardiopatía aislada y en un 18.4% asociada. La CIV se presentó en 13.2% del total como cardiopatía aislada y en un 31.5% asociada. El canal AV a diferencia de la bibliografía mundial ocupó el 4to lugar de frecuencia en esta serie de casos ya que se presentó en un 11.8% del total de cardiopatías atrás de PCA, CIV y CIA y sus asociaciones, a diferencia de la bibliografía anglosajona en donde llega a ocupar hasta el 70% del total de cardiopatías. La tabla 2 nos describe las cardiopatías encontradas en nuestra casuística que difiere con la bibliografía mexicana en donde se encuentra la CIV como la cardiopatía más frecuente en nuestro país, no así en nuestro CMN La Raza en donde encontramos la PCA como la cardiopatía aislada más frecuente. La tetralogía de fallot es la cardiopatía cianozante más frecuente encontrada en niños con síndrome de Down pudiéndose encontrar a nivel mundial con una incidencia de 5 a 10%, sin embargo en nuestra casuística solo encontramos 2.2% de casos del total. En nuestro CMN La Raza encontramos otras cardiopatías que no se describen con frecuencia en la bibliografía mundial ni nacional, tal es el caso de la HAP aislada que encontramos 5 casos ocupando el 3.7% del total de casos, y la estenosis valvular aortica encontrando 2 casos ocupando el 1.5% del total.

El canal AV es la cardiopatía más frecuente en el síndrome de Down en países Europeos, esto debido a la detención del desarrollo de los cojinetes endocárdicos, aún no tenemos una explicación clara para este fenómeno; la influencia genética, los mecanismos específicos embriológicos y características celulares pueden determinar el tipo de malformación cardíaca. Sin embargo, los factores étnicos y geográficos deben influir de alguna forma en la formación de estas cardiopatías, como sería el caso de la altitud sobre el nivel del mar en la Ciudad de México, donde los bajos niveles de oxígeno predisponen a mayor presentación de la PCA. De 73 cardiopatías que cursaron con PCA, 54 provienen del Estado de México y D.F., que son lugares geográficos altos, por encima de los 2.400 m sobre el nivel del mar.

Los defectos cardíacos congénitos en el síndrome de Down reducen la supervivencia de este síndrome en un 72%. La PCA, CIA y CIV tienen una mejor supervivencia en fases tempranas, a diferencia de los canal AV, que son de peor pronóstico en un 58% por requerir una corrección completa antes de los 6 meses de edad, porque pueden quedar lesiones residuales (la más frecuente es la insuficiencia mitral) y por la alta incidencia de hipertensión arterial pulmonar (89%).

La evolución y el tratamiento médico o quirúrgico de las cardiopatías en síndrome de Down que se presentan en nuestro CMN La Raza tienen mejor pronóstico, siempre y cuando se detecten de forma temprana para evitar la hipertensión arterial pulmonar, que es una complicación muy frecuente de estas cardiopatías (se observa en el 66.9% de nuestros casos).

El tratamiento quirúrgico inmediato no es tan frecuente como en otros países debido a que nuestra alta incidencia de PCA, CIV y CIA hace que el tratamiento inicial sea médico, y se posterga el tratamiento quirúrgico a veces hasta la edad escolar y adolescencia.

Por último, es conveniente mencionar la importancia de que las personas encargadas de la salud y del manejo de los niños con síndrome de Down y sus cardiopatías tengan conocimiento de los factores de mala evolución clínica, para realizar un diagnóstico temprano y llevar a cabo el tratamiento médico o la cirugía cardíaca lo antes posible. Este es el objetivo fundamental y el que permite a los niños con síndrome de Down llevar la vida digna y de mejor calidad que merecen.

CONCLUSIONES

Con base en los resultados obtenidos se establece lo siguiente:

La frecuencia de presentación de cardiopatía congénita en el Síndrome de Down es alta del 35.8% en nuestro Instituto, lo que coincide con lo mencionado en la bibliografía (12-62%).

La PCA, la CIA y la CIV representan el 80.8% de nuestras cardiopatías, a diferencia de otras publicaciones.

La cardiopatía aislada y asociada que se presentó con más frecuencia fue la PCA 31.6% y 53.6% respectivamente.

El canal AV represento el 11.8% de los casos, a diferencia de países anglosajones.

La hipertensión arterial pulmonar es una complicación frecuente (66.9%)

Es conveniente realizar el diagnóstico y tratamiento de la cardiopatía de forma temprana para mejorar la calidad de vida de todos los niños con Síndrome de Down.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDAD	AGO 14	SEPT 14	OCT 14	NOV 14	DIC 14	ENE 15	FEB 15
REVISION DE LA BIBLIOGRAFÍA	X	X	X				
ELABORACIÓN PROTOCOLO				X	X		
REVISION DE PROTOCOLO POR EL COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN						X	
REALIZACIÓN DEL PROYECTO						X	X
ANÁLISIS DE DATOS						X	X
RESULTADOS Y CONCLUSIONES							X

ANEXOS

ANEXO 1. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

Nombre: _____

Número de seguridad social: _____

Edad: _____ años _____ meses Género: femenino _____ masculino _____

Edad concepcional de la madre _____ años

-numero de criterios clínicos de síndrome de Down

a) más de 10 b) más de 15 c) más de 20

-Tipo de cardiopatía

a) Canal AV b) CIV c) CIA d) tetralogía de fallot
e) PCA F) OTRA _____

-Grado de hipertensión pulmonar

a) No tiene b) leve (35-40mm Hg)
c) moderada (41-60 mm Hg) d) severa (más de 60 mm Hg)

- ¿se realizó diagnóstico prenatal?

a) si b) no

- ¿toma algún medicamento?

a) Ninguno b) espironolactona c) furosemide d) digoxina
e) más de 1 f) otro

BIBLIOGRAFÍA.

1. Ercan M, Gayaz A, et al. Evaluation of congenital heart diseases and thyroid abnormalities in children with Down syndrome, *Anadolu Kardiyol Derg*, 2010;10:440-5
2. Trevisan P, Diehl T, et al. Chromosomal Abnormalities in Patients with Congenital Heart Disease, *Arq Bras Cardiol*. 2013;[online]paulozen@ufcspa.edu.br:0.
3. Rame S, Harshavardan G, et al, Chromosomal Anomalies and Congenital Heart Disease in Mysore, South India, *Int J Hum Genet*; 2010;10:131-139
4. Shrestha M, Shakya U, Down Syndrome and Congenital Heart Disease: Single centre, Prospective Study, *Nepal Journal of Medical Sciences*. 2013;2:96-101
5. Gallegos S, Garcia M, et al, Association between selected structural defects and chromosomal abnormalities, *Revista de Investigación Clínica*; 2013;65:248-254
6. Gamarra E, Combariza D, et al, Caracterización de cardiopatías congénitas en pacientes con síndrome de down en una institución especializada de Bogotá, universidad del Rosariom, *Rev Med Bog*; 2013;1:1-54.
7. González L, Martínez E, et al, Cardiopatía Congénita en Autopsia de Niños con Síndrome de Down., *Bol Clin Hosp Infant Edo Son* ; 2013;30:39-41.
8. García O,Jimenez S, et al, Cardiopatías congénitas diagnosticadas en el Hospital Iván Portuondo en un periodo de 20 años, *Panorama Cuba y Salud* 2012;7:14-19.
9. Núñez F, Lopez JF, et al, Cardiopatías congénitas en niños con síndrome de Down, *Rev Es Ped*; 2012;68:415-420.
10. Fudge J, Congenital Heart Surgery Outcomes in Down Syndrome: Analysis of a National Clinical Database, *Pediatrics* ; 2010;126:315-322.
11. Praveen S, Bhushan C, et al, Surgical outcome of congenital heart disease in Down's síndrome, *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals* ;2013;21:166-169
12. Duran M, Muzzio L, et al, Citogenética y cardiopatías congenitas en el síndrome de down, hospital "roberto gilbert elizalde" Guayaquil-Ecuador, *Rev Med Ecu*; 2007;3:1-10
13. Ashraf M, Reyaz A, et al, Consanguinity and pattern of congenital heart defects in Down síndrome in Kashmir, India, *Am. J Sci Ind Res*; 2010;1:573-577
14. Dolk H, Loane M, et al, Congenital Heart Defects in Europe: Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005, *Circulation*; 2011;123:841-849.
15. Lopes L,de Sousa A, et al, Displasia de las Válvulas Atrioventriculares en Pacientes con Diagnóstico de Síndrome de Down y sin Cardiopatía Congénita, *Rev bras ecocardiogr imagen cardiovasc*. 2011;24:31-36.
16. Martínez E, Rodríguez F, et al, Evolución clínica en pacientes con síndrome de Down y cardiopatía congénita, *Cir Cir* 2010;78:245-250.
17. Fatema N, Down's Syndrome with Congenital Heart Disease: Analysis of Cases Over Two Years in a Non-Invasive Laboratory of a Tertiary Hospital, *Cardiovasc. j*. 2010;2:184-187
18. Salih A, congenital heart disease in down syndrome: experience of kurdistan of iraq, *duhok med j* 2011;5:24-33
19. Huiqing L, Cherry S, et al, Genetic Modifiers Predisposing to Congenital Heart Disease in the Sensitized Down Syndrome Population, *cir card gen*, 2012;1:1-31
20. Marantz P, Mercedes M, et al, Fetal and neonatal mortality in patients with isolated congenital heart diseases and heart conditions associated with extracardiac abnormalities, *Arch Argent Pediatr* 2013;111:418-422.

- 21.** Ware S, Lynn J, et al, New Genetic Insights into Congenital Heart Disease, *New Genetic Insights into Congenital Heart Disease. J Clin Exp Cardiology*; 2012:<http://dx.doi.org/10.4172/2155-9880.S8-003>
- 22.** Shapiro N, Huang R, et al, Tracheal stenosis and congenital heart disease in patients with Down syndrome: diagnostic approach and surgical options, *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*; 2000;54:137–142.
- 23.** Vilas L, Prevalence of congenital heart defects in patients with Down syndrome in the municipality of Pelotas, Brazil, *J Pediatr Rio J*; 2009;85:403-407.
- 24.** Welisch E, Nuchal Translucency and Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease: Progress and Future Directions, *UWOMJ Meds* 2010;78:61-65
- 25.** Papavassiliou P, The Phenotype of Persons Having Mosaicism for Trisomy 21/Down Syndrome Reflects the Percentage of Trisomic Cells Present in Different Tissues, *Am J Med Genet Part A*;2012;149 A:573–583.
- 26.** Garduño-Zarazúa et al, Prevalence of mosaicism for trisomy 21 and cytogenetic variant analysis in patients with clinical diagnosis of Down syndrome: a 24-year review (1986-2010) at the Servicio de Genética, Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, *Bol Med Hosp Infant Mex* 2013;70:29-34