



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**

**EPIDEMIOLOGIA DE LOS PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA
CONSULTA EXTERNA DEL HOSPITAL DE PEDIATRÍA DR. SILVESTRE FRENK FREUND**

TESIS DE POSGRADO

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
PEDIATRÍA**

PRESENTA

DRA. VANIA MARIANA SEDANO MORALES

Residente de Pediatría Del Hospital de Pediatría CMN S XXI

Email: vmarianasedanom@hotmail.com Tel: 5554793296

TUTOR

DRA. LYDIA RODRÍGUEZ HERNÁNDEZ

Médico Jefe de Servicio de Cardiología Pediátrica

UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI

Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.

Tel. 56276900 Ext. 22270

INVESTIGADOR ASOCIADO

DR. CÉSAR IVÁN RAMÍREZ PORTILLO

Médico Adscrito al servicio de Cardiología Pediátrica

UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI

Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.

Tel. 56276900 Ext. 22270

ASESOR METODOLÓGICO

DR. MARIO HUMBERTO VARGAS BECERRA

Unidad de Investigación en Neumología

UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI

Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.

Tel. 56276900 Ext. 22288

México, D.F. 6 de Agosto de 2015



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.

INDICE

RESUMEN	1
ANTECEDENTES.....	3
Anatomía.....	3
Fisiopatología.....	4
Etiología.....	5
Clasificación	6
Diagnóstico	7
Tratamiento	8
Pronóstico	8
Epidemiología Mundial y Nacional	8
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	10
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	10
JUSTIFICACIÓN	10
OBJETIVOS.....	11
Objetivo General:	11
Objetivos Específicos:.....	11
MATERIAL Y MÉTODOS.....	11
Definición de Variables.....	12
Descripción General del Estudio:	13
Análisis de Datos:.....	13
FACTIBILIDAD Y ASPECTOS ÉTICOS	14
RESULTADOS.....	15
DISCUSIÓN	24
CONCLUSIONES.....	26
BIBLIOGRAFÍA.....	27
HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS	29
Anexo 1 Clasificación de Cardiopatías Congénitas.....	30

RESUMEN

Título: Epidemiología de los pacientes con cardiopatías congénitas en la consulta externa del Hospital de Pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund.

Autores: Sedano-Morales Vania Mariana, Rodríguez- Hernández Lydia, Ramírez-Portillo César Iván, Vargas-Becerra Mario Humberto.

Introducción: Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos. Existen escasos estudios a nivel nacional sobre la epidemiología de las cardiopatías congénitas, sin embargo, en nuestro hospital no existen estudios que permitan conocer los principales tipos de cardiopatías congénitas atendidas.

Objetivo: Conocer la epidemiología de los pacientes con cardiopatías congénitas en la consulta externa del Hospital de Pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund.

Métodos: Se realizó un estudio observacional, retrospectivo, transversal y básicamente descriptivo en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, que es un hospital de tercer nivel de atención. De las libretas de evaluación de pacientes del servicio de Cardiología Pediátrica se identificaron todos los pacientes evaluados de primera vez en la consulta externa en el periodo comprendido de 2004 a 2014 y que tuvieron un diagnóstico confirmado de cardiopatía congénita. En una hoja de recolección de datos se registró edad, sexo, lugar de procedencia, tipo de cardiopatía congénita y diagnósticos concomitantes. La información colectada se analizó mediante estadística descriptiva (frecuencias, porcentajes, medianas y extremos).

Resultados: En los 3892 pacientes evaluados, se encontró un total de 4675 cardiopatías, de las cuales las acianógenas ocuparon un 87%, y las cianógenas un 13%. Dentro del primer grupo las más frecuentes fueron: 1) Persistencia del conducto arterioso (31.3%), 2) Comunicación interventricular (23.8%), 3) Comunicación interauricular (15.2%), 4) Estenosis valvular pulmonar (6.4%) y 5) Coartación de aorta (3%), en cuanto al segundo grupo encontramos como más frecuentes: 1) Tetralogía de Fallot (2.4%), 2) Canal AV (2.4%), 3) Doble vía de salida de ventrículo derecho (1.9%), 4) Conexión anómala total de venas pulmonares (1.7%) y 5) Atresia tricuspídea (0.9%).

No se encontraron diferencias relevantes en la distribución por sexo en la mayoría de las cardiopatías. El principal diagnóstico concomitante fue el síndrome de Down en un 8.4% de los casos (328 pacientes), las cardiopatías más frecuentes en este grupo fueron: 1) Comunicación interventricular (37%), 2)

Persistencia del conducto arterioso (32.8%), 3) Comunicación interauricular (22%), 4) Canal AV (5.5%) y 5) Tetralogía de Fallot (0.7%).

El mayor porcentaje de pacientes evaluados provenían del Distrito Federal (61.6%), seguido por Querétaro (10.3%), Morelos (7.53%), Chiapas (5.45%) y Guerrero (5.37%). En el 4.37% de los casos no se especificó el lugar de referencia. El resto de los estados capturados representaba menos del 5%

Conclusiones: Las cardiopatías congénitas acianógena y cianógena más frecuentemente evaluadas fueron la persistencia del conducto arterioso y la tetralogía de Fallot. Las cardiopatías más severas o complejas frecuentemente se sospechan tempranamente y son referidas sobre todo en la etapa neonatal y en los primeros meses de la vida, sin embargo no siempre son diagnosticadas oportunamente. La detección precoz es indispensable para que se pueda otorgar tratamiento antes de que ocasionen complicaciones que pueden dejar secuelas irreversibles.

ANTECEDENTES

Cardiopatía congénita (CC) se define como una anomalía en la anatomía o en la función de corazón y/o los grandes vasos, y que está presente al nacimiento, aunque se diagnostique posteriormente ¹.

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, según distintos autores, siendo mucho más alta en los nacidos muertos. Las diferencias en la tasa de los distintos estudios se deben, en parte, a los diferentes criterios de registro y de diagnóstico, así como a la época de estudio ³. Comprenden uno de los más grandes grupos de malformaciones congénitas ^{4,5} La morfogénesis cardiaca es compleja, y cuando se perturba el resultado puede ser un espectro amplio desde malformaciones leves con mínimos síntomas hasta condiciones fatales. Diversas estructuras cardiacas pueden estar involucradas y en ocasiones pueden coexistir 2 o más defectos en el mismo paciente ^{2,4}. Se ha descrito la asociación de síndromes genéticos que incluyen dentro de su espectro alteraciones cardiológicas bien establecidas tales como: 1) Síndrome de Down con defecto de tabicación atrioventricular, 2) Síndrome de Noonan con estenosis valvular pulmonar y de ramas pulmonares, 3) Síndrome de Williams con estenosis supra valvular aórtica, 4) Síndrome de Turner con coartación aortica, 5) deleción 22q11 con malformaciones tronco conales, 6) Síndrome de Holt Oram con comunicación interauricular, etc. ^{6,7}.

Anatomía

Con el fin de entender los diferentes tipos de CC, se consideró importante realizar un análisis segmentario, claro y completo para llegar al diagnóstico con cada uno de los componentes de la malformación cardíaca, que sean significativos anatómica y quirúrgicamente. Es el mejor procedimiento para entender la patología cardíaca congénita y su fisiopatología ^{8,9}.

El análisis segmentario se basa fundamentalmente en el hecho de que el corazón está formado por tres segmentos. Para iniciar el análisis es necesario identificar morfológicamente los componentes de dichos segmentos, a saber: segmento auricular, segmento ventricular y segmento arterial. Dichos segmentos se analizan con el concepto de nivel, al describir cada segmento que se quiera definir, así como su morfología, topografía, dimensiones y las conexiones con las estructuras adyacentes ⁹.

Las aurículas se diferencian una de otra por características anatómicas internas y externas. En su parte interna la aurícula derecha consta de los músculos pectíneos y la orejuela tiene base ancha y bordes lisos. La aurícula izquierda en su parte interna es lisa; la orejuela tiene base angosta y los bordes son

fenestrados. Normalmente a la aurícula derecha se conectan las venas sistémicas y a la aurícula izquierda se conectan las venas pulmonares ¹⁰.

Definir el ventrículo como derecho o izquierdo depende de las características anatómicas de cada uno y no de la posición. El ventrículo está formado por tres componentes o porciones: la porción de entrada, la porción trabeculada y la porción de salida. Tanto la porción de entrada como la de salida son consideradas elementos anatómicos necesarios para definir el ventrículo como tal. Si falta una de estas porciones, el ventrículo se definirá como rudimentario; si carecen las dos porciones, no se considerará como ventrículo sino como bolsa trabeculada; y si el ventrículo tiene todas las porciones, pero no están bien desarrolladas (de tamaño pequeño) se denominará ventrículo hipoplásico. En un corazón normal, la porción de entrada de cada ventrículo está abocada a su respectiva porción trabeculada. Se considera ventrículo cuando tenga más del 75% de un anillo valvular. Puede haber una válvula auriculoventricular común con un solo anillo o dos anillos valvulares, cuando ambos se abocan a un solo ventrículo uno el 100% y el otro más del 50% del anillo atrioventricular, funcionalmente la sangre de las dos aurículas va a drenar al mismo, se habla de doble entrada del ventrículo al que se abocan. Si una de ellas se conecta el 100% y la otra cabalga el septum interventricular menos del 50% solo se llama overriding o cabalgamiento de la válvula izquierda o derecha. En caso de que sea una válvula atrioventricular común generalmente se asocia con comunicaciones interventriculares de entrada o ventrículo único. En 1973, Kirklin y cols. sugirieron que una arteria debería considerarse de ese ventrículo, cuando le pertenece la mayor parte del orificio valvular; por ello, Tynan y cols. consideraron lo mismo para las válvulas atrioventriculares. Los componentes del segmento arterial son la aorta y la arteria pulmonar. Normalmente la primera da origen a las circulaciones coronaria y sistémica, con su división en vasos supra aórticos, más alejada del corazón debido a la división de la arteria pulmonar en ramas derecha e izquierda. La posición de sus planos valvulares también es diferente, puesto que la posición del aórtico es posterior-derecho y la del pulmonar es anterior-izquierdo. Se deben describir las conexiones de las venas sistémicas y pulmonares con las diferentes aurículas o estructuras vasculares venosas ^{8,10}.

Fisiopatología

Las CC se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación. En la vida fetal la placenta le sirve al feto como intestino, riñón y pulmón. La sangre da oxigenación principalmente a órganos vitales, la sangre con mayor contenido de O₂ se distribuye principalmente al corazón, cerebro, cabeza y torso superior. Tres

estructuras indispensables para que el feto sobreviva son el conducto venoso, el agujero oval y el conducto arterioso. La sangre oxigenada de la placenta llega hasta el feto a través de la vena umbilical, el 50% de la sangre da la circulación hepática y el resto a través del conducto venoso llega a la vena cava inferior y se mezcla parcialmente con la sangre poco oxigenada proveniente de vena cava superior (PO₂: 26-28 mmHg), en la aurícula derecha a través del agujero o foramen oval pasa a la aurícula izquierda. La sangre procedente de la vena cava superior con una PO₂: 12-14 mmHg entra a la aurícula derecha, atraviesa preferentemente la válvula tricúspide, llega al ventrículo derecho y este la expulsa hacia la arteria pulmonar en poca cantidad, la mayor parte a través del conducto arterioso pasa hacia la aorta descendente. El ventrículo derecho tiene mayor presión que el izquierdo, solo el 7% del flujo llega a los pulmones debido a que la resistencia vascular pulmonar está elevada ya que el pulmón no realiza la función de oxigenación en la vida intrauterina, por esto la sangre se deriva a través del foramen oval y el conducto arterioso. Al nacimiento la expansión mecánica de los pulmones y la elevación de la PO₂ arterial llevan a un descenso rápido de la resistencia vascular pulmonar (RVP). La eliminación de la circulación placentaria al ligar el cordón umbilical aumenta la resistencia vascular sistémica (RVS), el flujo pulmonar aumenta e inicia el intercambio gaseoso alveolo capilar, seis a ocho semanas después del nacimiento la presión en la arteria pulmonar sufre una disminución importante, la diferencia de las presiones permite incremento en los cortocircuitos lo que hace que algunas patologías se manifiesten clínicamente y se vuelvan sintomáticas. Funcionalmente al nacimiento se inicia el cierre de las comunicaciones fetales. El conducto arterioso presenta un cierre funcional en 10-15 horas posterior al nacimiento y un cierre anatómico en 2 a 8 semanas, este proceso es mediado por 2 mecanismos: el aumento del oxígeno que estimula la contracción del músculo liso a nivel local y la disminución en los niveles de prostaglandinas que ejercían un efecto vasodilatador. El cierre del agujero oval es secundario al incremento en el flujo pulmonar, ya que este aumenta la presión en la aurícula izquierda, sumado a la caída de la presión en la vena cava inferior y el ventrículo derecho por la oclusión de la circulación placentaria, esto hace que la válvula formada por el septum primum lo cierre llevando a que el gasto del ventrículo derecho sea exclusivo para la arteria pulmonar. Todos estos cambios hemodinámicos llevan a que el conducto venoso se contraiga y toda la sangre que pasaba por él entre al hígado a través de los sinusoides hepáticos ^{9,10,11}.

Etiología

La etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones. Alrededor de un 10 % de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales, aunque si se incluyen las

microdeleciones (como la 22q11), la proporción aumenta hasta casi un 25 %. Alrededor del 2-3 % pueden ser causadas por factores ambientales, bien sea enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (80-85 %), tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial. En el momento actual hay evidencia o sospecha importante respecto a la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se encuentran: 1) algunas enfermedades maternas, como la diabetes, el lupus eritematoso o la fenilcetonuria; 2) agentes físicos, como las radiaciones, o químicos, como el litio o los disolventes, colorantes y lacas para el cabello; 3) fármacos o drogas, como el ácido retinoico, la talidomida, las hidantoínas, hormonas sexuales, anfetaminas o alcohol; 4) agentes infecciosos, como la rubeola ^{3,5}.

Clasificación

La clasificación de las cardiopatías se basa en la cantidad de flujo pulmonar que dan los cortocircuitos (cuando existen) y en la presencia o ausencia de cianosis. Para facilitar el diagnóstico clínico de las cardiopatías congénitas, podemos dividir las en 3 grandes grupos ¹².

- I. Cardiopatías congénitas con cianosis
 1. Cardiopatías con cortocircuito venoarterial
 - a. Con poca cardiomegalia y oligohemia pulmonar.
 - Tetralogía de Fallot.
 - Atresia pulmonar con CIV.
 - Obstrucción a nivel de válvula tricúspide.
 - b. Con cardiomegalia y oligohemia pulmonar
 - Atresia pulmonar sin CIV.
 - Estenosis valvular pulmonar crítica.
 2. Cardiopatías con cortocircuito mixto
 - a. Con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar
 - Transposición de grandes arterias con comunicación interventricular.
 - Conexión anómala total de venas pulmonares.
 - Tronco arterial común.
 - Doble vía de salida de los ventrículos.
 - Conexión atrioventricular univentricular.
 - b. Sin cardiomegalia y con oligohemia pulmonar.
 - Transposición de grandes arterias con estenosis pulmonar.

- Conexión atrioventricular univentricular con estenosis pulmonar.
 - Doble vía de salida de los ventrículos con estenosis pulmonar.
- II. Cardiopatías Congénitas sin cianosis.**
1. Con cortocircuito arteriovenoso (con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar)
 - Persistencia del conducto arterioso.
 - Comunicación interventricular.
 - Comunicación interatrial.
 - Ventana aortopulmonar.
 2. Sin cortocircuito (sin cardiomegalia y circulación pulmonar normal)
 - Estenosis pulmonar.
 - Estenosis aórtica.
 - Coartación de aorta.
- III. Miocardiopatías.**
- IV. Valvulopatías.**

Diagnóstico

Durante las últimas décadas, con el desarrollo de la medicina, nacimiento de nuevas subespecialidades, e incremento subsecuente de personal médico capacitado, aunado al advenimiento del ecocardiograma, con el perfeccionamiento de las modalidades 2D, 3D, Doppler color, pulsado, continuo y tisular se ha logrado incrementar la detección y manejo de los pacientes con cardiopatías congénitas a edades más tempranas ¹³.

Como parte de la exploración del paciente se describen las características del tórax, abdomen, la situación del corazón con respecto al tórax y el ápex hacia donde se dirige. Además, se analizan el origen y la distribución de las coronarias, cuando presenta arritmias también requiere estudio del sistema de conducción. Para realizar el estudio clínico completo, hay que basarse en la exploración física, los hallazgos cardíacos deben correlacionarse con el electrocardiograma de superficie, la radiografía de tórax posteroanterior y en ocasiones lateral, estudio con ecocardiografía modo M, 2D y Doppler. Cuando hay duda diagnóstica o requiere la evaluación de la vasculatura pulmonar y sistémica amerita en ocasiones de un estudio con resonancia magnética o tomografía computada contrastada. En casos más específicos o complejos se pueden requerir estudios complementarios invasivos con mayor riesgo, como el cateterismo diagnóstico y si es necesario el intervencionista. Todo ello permitirá la evaluación completa del paciente para definir la conducta a seguir y el pronóstico ¹⁴.

Tratamiento

Para el tratamiento de las cardiopatías congénitas pueden emplearse fármacos dirigidos a mejorar la función cardíaca, nivelar el índice de flujos sistémico y pulmonar (Qp/Qs) y retrasar la evolución natural de la enfermedad en lo que se establecen los procedimientos terapéuticos necesarios. Existen alrededor de 140 procedimientos quirúrgicos, a los que hay que añadir los de cateterismo intervencionista, que tienen como finalidad la corrección de la cardiopatía o paliación de la misma ^{15,16}.

Pronóstico

Las CC son una causa importante de muerte infantil; en los portadores de las mismas la mortalidad puede ser alta y variable: Hamanni, en Túnez, encontró el 23.8% de muerte asociada a niños cardiopatas y en Navarra se encontró una mortalidad asociada del 10%. Sin embargo se ha observado una disminución considerable en los últimos años, debido a los avances en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y cuidados postoperatorios (un descenso del 40 % en EEUU entre 1979 y 1997), aunque sigue siendo substancial, sobre todo en las anomalías más severas, como el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Por otra parte, el 21-25% de pacientes con enfermedad cardíaca congénita, principalmente con cardiopatías complejas, se asocian a anomalías extracardíacas, síndromes con numerosas malformaciones o cromosomopatías, que complican el cuidado de los enfermos e incrementan la mortalidad ¹.

En la UMAE de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund se realizó un estudio por Gálvez et al. para establecer la mortalidad hospitalaria de los pacientes postoperados de acuerdo a la escala RASCH-1 (Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery), encontrando una mortalidad de 25% ¹⁸.

Epidemiología Mundial y Nacional

Los reportes totales de defectos cardíacos difieren en parte debido a los cambios en diagnósticos y criterios de registro, así como a la inclusión de diagnósticos prenatales. La mayoría de los estudios epidemiológicos de cardiopatías congénitas se basan en poblaciones pequeñas y comúnmente se enfocan a defectos específicos. Hay dos grandes estudios a nivel mundial, uno basado en registros suecos de malformaciones cardíacas que incluyó 2636 infantes y el otro, el estudio Baltimore-Washington que incluyó 4390 pacientes. A pesar de que la prevalencia total de los defectos cardíacos congénitos ha sido estimada de 7-9 por cada 1000 nacimientos, el dato preciso depende del descubrimiento de los casos, los criterios de inclusión usados y la duración del seguimiento durante el periodo neonatal, cuando el diagnóstico puede ser definitivo ^{15,19}.

Se desconoce la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país; la información de la que se dispone acerca de la importancia y repercusión de las malformaciones congénitas cardíacas se basa en las tasas de mortalidad que en 1990, las ubicaban en sexto lugar, como causa de muerte en los menores de un año, pasando a ocupar el cuarto en 2002; se constituye como la segunda causa de mortalidad a partir de 2005. En lo que corresponde a los niños entre uno y cuatro años, de ser la novena causa en 1990, escaló a la tercera en 2002 y se mantuvo en ese lugar desde 2005. La mortalidad total de la población pediátrica menor de 10 años fue de 15 548 pacientes desde 2004 hasta 2007, de los cuales, 83% corresponde a menores de un año. Al no disponer de la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país, puede considerarse un promedio teórico, derivado de la información mundial asequible: 8 por 1,000 nacidos vivos. Al relacionar esta cifra con la tasa de natalidad anual en nuestro país (2, 500,000); se puede inferir que cada año nacen alrededor de 18 mil a 21 mil niños con algún tipo de malformación cardíaca. Es importante conocer el número total de pacientes afectados con cardiopatías congénitas y saber la frecuencia de cada una de las variantes. Las cardiopatías congénitas tienen algunas diferencias regionales en su incidencia, pero en lo esencial, son muy similares en países Europeos, Estados Unidos y Canadá ^{15,16}.

Van der Linde et al en 2011 realizaron un meta análisis sobre la prevalencia al nacimiento de las cardiopatías congénitas a nivel mundial, la cual incluyó 114 documentos, identificando cardiopatías congénitas en 164396 pacientes. Observaron un incremento en la prevalencia con el paso de los años de hasta 9.1 por cada 1000 recién nacidos vivos después de 1995; encontraron una prevalencia mayor en Europa que en Norte América (8.2 vs 6.7 por cada 1000 recién nacidos) ²⁰.

Bermúdez et al. En 2002 estudiaron la incidencia de cardiopatías congénitas en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre mediante la revisión de 1830 reportes ecocardiográficos; la cardiopatía congénita acianógena más frecuente fue la comunicación interventricular, seguida de comunicación interatrial y persistencia del conducto arterioso; mientras que las cardiopatías congénitas cianógenas más frecuentes fueron estenosis pulmonar y tetralogía de Fallot ¹³.

Mendieta et al. En 2013 estudiaron en un hospital del Estado de México las cardiopatías más frecuentes, las tasas de mortalidad en recién nacidos asociadas con cardiopatía congénita, la sobrevida en estos pacientes y los factores asociados a mortalidad. Encontraron, en un total de 177 pacientes, que las cardiopatías más frecuentes en pacientes pretérmino fueron persistencia de conducto arterioso, comunicación interatrial y comunicación interventricular; en los pacientes a término encontraron que las más frecuentes fueron comunicación interatrial, persistencia del conducto

arterioso y comunicación interventricular. Encontrando una prevalencia de 7.2 por 1000 recién nacidos vivos, sin diferencia estadística de acuerdo a lo reportado por Dilber en Croacia en 2010, llama la atención que en este estudio el 69% de las cardiopatías no tenía asociación sindrómica ¹.

Cortés et al en 2013 estudiaron las características epidemiológicas de cardiopatías congénitas en Veracruz, estudiaron 453 pacientes con edad promedio de 20 meses, un 54% del sexo femenino, no se demostró comorbilidad asociada en el 92%, tampoco genopatías en el 90%; encontraron que la cardiopatía con mayor frecuencia era comunicación interventricular en 29%, seguida por comunicación interauricular, persistencia de conducto arterioso, estenosis pulmonar y tetralogía de Fallot ²¹.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Se sabe que la incidencia de cardiopatías congénitas a nivel mundial es de 8 por cada 1000 recién nacidos vivos; sin embargo este número constituye una estimación. De los 130 millones de nacimientos por año, más de 1 millón nacen con alguna CC. En nuestro país se sabe poco de la epidemiología, sin embargo se ha estimado una prevalencia de 1.1 por cada 10000 recién nacidos vivos. Existen escasos estudios a nivel nacional sobre la epidemiología de las cardiopatías congénitas, sin embargo, en nuestro hospital no existen estudios que permitan una aproximación al conocimiento de la magnitud y distribución por tipo de cardiopatías congénitas, por lo que se plantea la siguiente

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la epidemiología de los pacientes con cardiopatías congénitas en la consulta externa del hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund?

JUSTIFICACIÓN

Las cardiopatías congénitas constituyen el defecto congénito más común y son una de las principales causas de muerte en el primer año de vida. El hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund es una unidad médica de referencia para los pacientes con cardiopatías congénitas procedentes de los estados de Querétaro, Chiapas, Morelos, Guerrero, del sur del Distrito Federal y cada vez con más frecuencia pacientes procedentes de otras áreas no regionalizadas como son Puebla, Veracruz, Tlaxcala y Oaxaca, además cabe mencionar que los pacientes son enviados en un buen porcentaje desde el periodo neonatal, referidos por unidades de Gineco-Obstetricia, donde en algunos se sospechó la cardiopatía in útero. Al ser una unidad de alta especialidad es imperativo conocer la epidemiología de esta entidad

por lo que el presente estudio proporcionará un panorama global sobre las principales características de los pacientes atendidos en este hospital.

OBJETIVOS

Objetivo General:

- Conocer la epidemiología de los pacientes con cardiopatías congénitas en la consulta externa del hospital de pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund.

Objetivos Específicos:

- Conocer las cardiopatías más frecuentes de acuerdo a la clasificación fisiopatológica.
- Conocer la distribución de cardiopatías congénitas por entidad federativa.
- Conocer los principales diagnósticos concomitantes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Lugar del Estudio:

Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Pediatría Dr. Silvestre Frenk Freund, Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Diseño del Estudio:

Observacional. Retrospectivo. Transversal. Descriptivo.

Criterios de Selección:

1. Criterios de Inclusión:
 - Pacientes que fueron vistos por primera vez en la consulta externa en el Servicio de Cardiología Pediátrica en el periodo comprendido de 2004 a 2014.
 - Con diagnóstico confirmado de cardiopatía congénita.
2. Criterios de Exclusión:
 - Pacientes con datos incompletos.
3. Criterios de Eliminación:
 - Ninguno.

Tamaño de la Muestra:

Se incluyeron todos los pacientes con cardiopatía congénita evaluados de primera vez en la consulta externa del Servicio de Cardiología Pediátrica en el periodo mencionado.

Definición de Variables

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Escala de Medición	Valores
Sexo	Variabilidad fenotípica que divide a los seres humanos: hombre o mujer.	Definición acorde a lo expresado en el expediente clínico.	Cualitativa, Dicotómica	Masculino Femenino
Edad	Periodo de tiempo desde al nacimiento hasta la fecha actual.	Periodo de tiempo desde el nacimiento hasta el diagnóstico de cardiopatía congénita.	Cuantitativa, de intervalo, continua.	Meses
Lugar de Procedencia	Estado de la República donde reside el paciente.	Estado de la República donde reside el paciente.	Cualitativa.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Guerrero. 2. Chiapas. 3. Querétaro. 4. Oaxaca. 5. D.F. 6. Morelos. 7. Oaxaca 8. Veracruz 9. Puebla 10. Tlaxcala 11. Zacatecas 12. León 13. Hidalgo 14. Colima 15. Michoacán 16. Tabasco 17. No se especifica 18. Sinaloa 19. Baja California
Tipo de cardiopatía congénita	Malformación cardiaca que puede o no cursar con disminución de la cantidad de oxígeno en la sangre arterial.	Diagnóstico emitido por el servicio de cardiología con base en estudios practicados que incluyen evaluación clínica, radiológica y ecocardiográfica.	Cualitativa.	Ver Anexo 1.
Cardiopatía asociada	Malformación cardiaca que se coexiste con otra.	Una o más malformaciones cardiacas que coexisten con otra.	Cualitativa.	Los mismos descritos en la variable anterior.

Diagnóstico concomitante	Conjunto de enfermedades añadidas al diagnóstico principal.	Diagnósticos emitidos por cardiólogo o por otros servicios y que coexiste con la cardiopatía congénita del paciente.	Cualitativa.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Síndrome de Down 2. Síndrome dismórfico 3. Síndrome de Turner 4. Ninguna 5. DBP 6. Malformación ano rectal 7. Síndrome de Cornelia de Lange 8. Síndrome de West 9. Síndrome nefrótico 10. Atresia esofágica 11. Situs inversus 12. Hidrocefalia 13. Dextrocardia 14. Desnutrición 15. Síndrome de Noonan 16. Prematurez 17. Pentalogía de Cantrel 18. Síndrome de Marfán 19. Síndrome de Pierre-Robin
--------------------------	---	--	--------------	--

Descripción General del Estudio:

De las libretas de evaluación de pacientes del servicio de Cardiología Pediátrica se identificaron a todos los pacientes evaluados y registrados en la consulta externa de primera vez en el periodo comprendido de 2004 a 2014 y que tuvieron un diagnóstico confirmado de cardiopatía congénita tras evaluación clínica, radiológica y ecocardiográfica, lo cual se realizó en el momento de la primera consulta. Se registraron en una hoja de recolección de datos: edad, sexo, lugar de procedencia, cardiopatía congénita diagnosticada y diagnósticos concomitantes; la información colectada fue vaciada en una base de datos electrónica y se realizó un análisis estadístico.

Análisis de Datos:

Se realizó estadística descriptiva con frecuencias y porcentajes. En el caso de la edad de los pacientes, para cada una de las cardiopatías se evaluó si la edad seguía una distribución normal mediante la prueba de Kolmogorov-Smirnov. Puesto que en varias cardiopatías la edad no tenía distribución normal, se emplearon mediana y extremos para su evaluación. El procesamiento de los datos se realizó en Excel 2010.

FACTIBILIDAD Y ASPECTOS ÉTICOS

El presente estudio fue factible dado que el servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Dr. Silvestre Frenk Freund cuenta con libretas de evaluación de pacientes necesarias para la realización del mismo.

De acuerdo al reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud, título segundo, capítulo 1, artículo 16 se protegerá la privacidad de los sujetos incluidos en el estudio; y de acuerdo con el artículo 17 de dicha ley, por ser un estudio donde solamente se revisaron las libretas de evaluación de pacientes y no se realizó ninguna maniobra, se consideró como una investigación sin riesgos, por lo anterior no se elaboró carta de consentimiento informado.

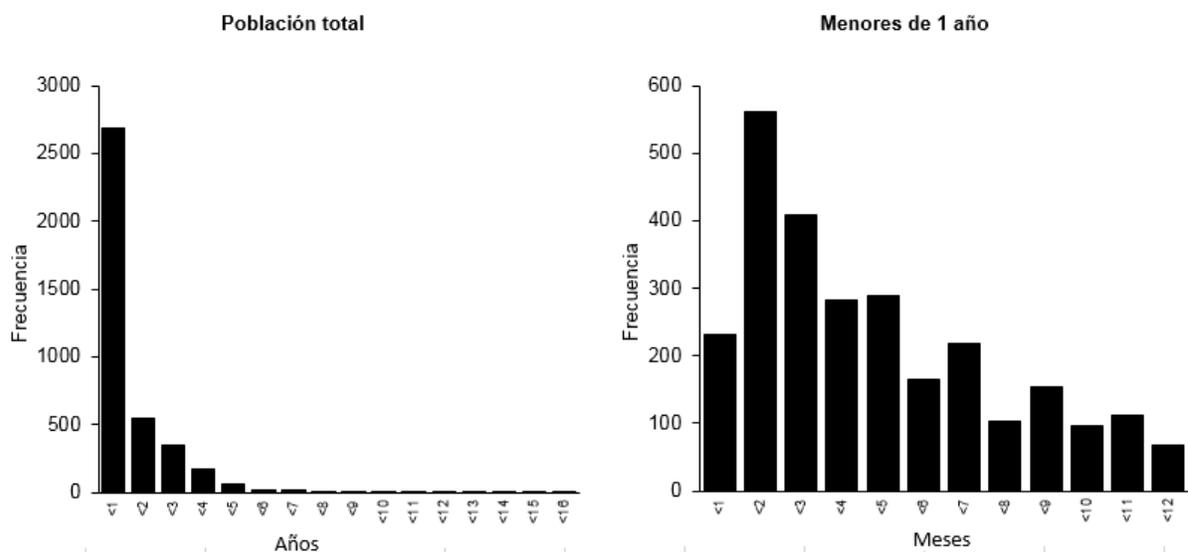
RESULTADOS

Al revisar el registro de los pacientes evaluados en la consulta externa de cardiología del hospital de pediatría CMN siglo XXI en el periodo comprendido del 2004 al 2014 se encontraron 3892 pacientes de primera vez, de los cuales 1858 (48%) fueron hombres y 2034 (52%) fueron mujeres.

El rango de edad fue desde 2 días de vida hasta 15 años con una mediana de 6 meses, siendo el grupo etario más frecuente el de los menores de 1 año con 3023 casos (78%), observando que el mayor número de cardiopatías fue detectado en los menores de 6 meses, siendo el pico más frecuente en los pacientes de 1 a 2 meses de edad, con 971 casos (25%) (figura 1).

El grupo de recién nacidos (< de 28 días) estuvo conformado por 231 pacientes (6%), de los cuales 110(48%) fueron del sexo femenino y 121 (52%) del sexo masculino.

Figura 1. Frecuencias de edades



Del total de los pacientes evaluados, algunos presentaban más de una cardiopatía, lo cual incrementó el número total de estas. Algunas cardiopatías complejas requieren lesiones asociadas para que el paciente sobreviva, por lo que se consideran parte de la misma cardiopatía sin identificarse como cardiopatía asociada, como se muestra en las tablas 1 y 2.

Tabla 1. Cardiopatías congénitas detectadas en pacientes evaluados por primera vez en la Consulta Externa del HP CMN SXXI, IMSS en 10 años

Tipo de cardiopatía	Edad al diagnóstico*	Total de pacientes	Pacientes con solo esa cardiopatía	Pacientes con otra cardiopatía asociada
CARDIOPATÍAS ACIANÓGENAS (n= 4066)				
Persistencia de conducto arterioso	5(0.03-110)	1464	1074	390
Comunicación interventricular	6(0.03-184)	1112	750	362
Comunicación interauricular	7(0.03-184)	711	425	286
Estenosis valvular pulmonar	6(0.03-112)	298	186	112
Coartación de aorta	5(0.13-112)	144	84	60
Estenosis valvular aórtica	5(0.13-72)	131	94	37
Estenosis de rama pulmonar	1(0.07-30)	107	92	15
Miocardiopatía hipertrófica	3(0.16-29)	35	22	13
Ventana aortopulmonar	3.5(1-18)	12	9	3
Insuficiencia mitral	9(2-36)	10	8	2
Hipoplasia del arco aórtico	6(1-23)	9	2	7
Aurícula única	1.5(0.79-3)	6	2	4
Cor triatriatum	4(0.92-9)	6	2	4
Estenosis mitral	14(3-36)	6	6	0
Conexión anómala parcial de venas pulmonares	18(12-26)	3	2	1
Conducto subclavio pulmonar	33(24-60)	3	2	1
Origen anómalo de ramas pulmonares	12(9-19)	3	3	0
Doble discordancia	18(6-26)	3	3	0
Membrana supra valvular mitral	5(1-10)	3	3	0
CARDIOPATÍAS CIANÓGENAS (n= 609)				
Tetralogía de Fallot	5(0.1-72)	114	108	6
Canal AV	4(0.23-38)	113	88	25
Doble vía de salida de VD	3(0.07-38)	89	44	45
Conexión anómala total de VP	3(0.1-25)	78	69	9
Atresia tricuspídea	4(0.03-36)	45	10	35
Atresia pulmonar con CIV	2(0.13-24)	43	30	13
Anomalía de Ebstein	6(0.23-130)	39	29	10
Transposición de grandes arterias	1(0.03-24)	27	7	20
Ventrículo único	0.96(0.07-12)	27	16	11
Ventrículo derecho hipoplásico	0.39(0.1-3)	12	8	4
Tronco arterioso	2(0.23-6)	11	11	0
Ventrículo izquierdo hipoplásico	0.66(0.1-6)	6	1	5
Interrupción del arco aórtico	1.5(1-4)	5	1	4
<p>HP CMN SXXI = Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, AV = Aurículo-Ventricular, CIV = Comunicación interventricular, VD= Ventrículo derecho, VP= Venas pulmonares.</p> <p>*Las edades están en meses y expresadas en medianas y extremos</p>				

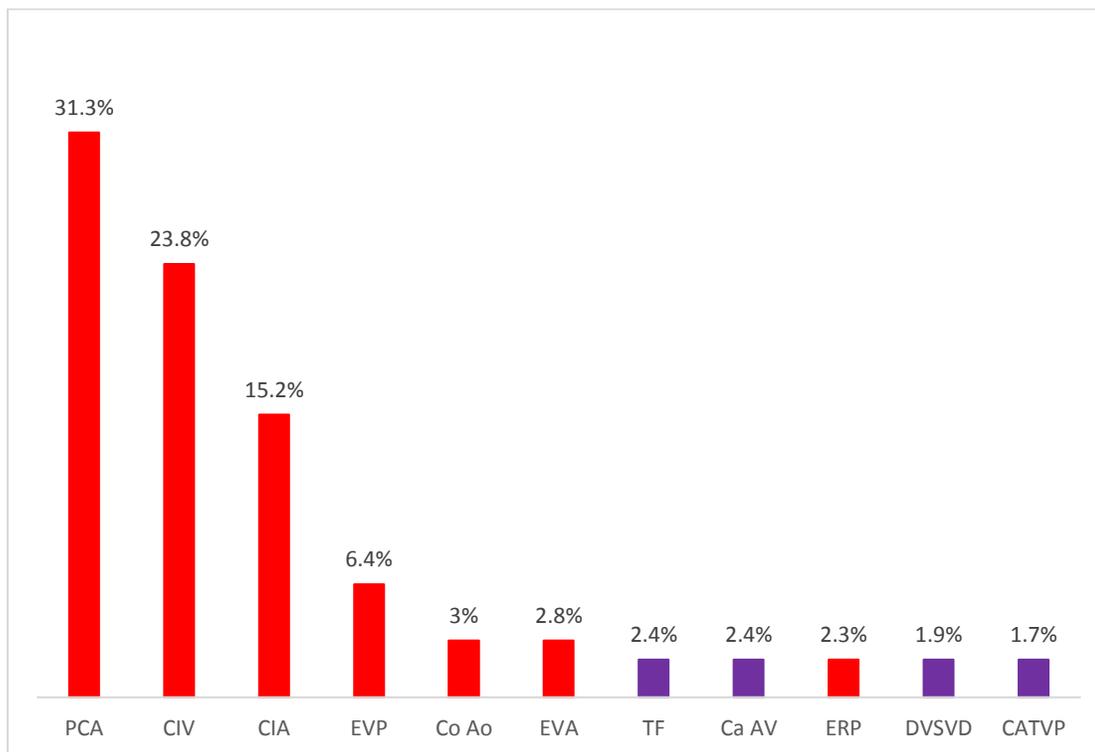
Tabla 2. Tipos de cardiopatías asociadas a cada una de las cardiopatías evaluadas

Cardiopatía evaluada	Cardiopatía asociada																										
	TOTAL	PCA	CIV	CIA	Estenosis pulmonar	Coartación de aorta	Estenosis aórtica	Estenosis de rama pulmonar	Miocardiópatía hipertrofica	Hipoplasia del arco aórtico	Aurícula única	Cor triatriatum	Ventana aortopulmonar	Insuficiencia mitral	Conexión anómala parcial VP	Atresia tricuspídea	Doble vía salida ventrículos	Canal AV	Transposición grandes arterias	Atresia pulmonar con CIV	Conexión anómala total VP	Anomalía de Ebstein	Ventrículo único	Ventrículo izquierdo hipoplásico	Ventrículo derecho hipoplásico	Tetralogía de Fallot	Interrupción del arco aórtico
PCA	462		186	123	32	30	5	-	9	2	1	1	1	1	1	1	9	10	4	10	-	2	-	-	3	2	-
CIV	443	186		115	40	10	10	5	1	2	2	-	-	1	-	20	10	-	5	2	1	-	2	2	2	-	2
CIA	382	123	115		33	7	15	10	3	-	-	-	-	-	-	21	2	2	5	-	3	8	-	3	2	-	-
Estenosis pulmonar	138	32	40	33		3	4	-	-	-	1	-	-	-	-	9	10	-	4	-	1	-	1	-	-	-	-
Coartación de aorta	73	30	10	7	3		10	-	-	4	-	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	-	-
Estenosis aórtica	52	5	10	15	4	10		-	-	1	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	3	2	-	-	-
Estenosis de RP	18	-	5	10	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Miocardiópatía hipertrofica	13	9	1	3	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Hipoplasia del arco aórtico	10	2	2	-	-	4	1	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Aurícula única	4	1	2	-	1	-	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Cor triatriatum	4	1	-	-	-	3	-	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Ventana aortopulmonar	3	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	1
Insuficiencia mitral	2	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
CAPVP	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Atresia tricuspídea	57	1	20	21	9	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-		-	-	6	-	-	-	-	-	-	-	-
Doble vía de salida VD	53	9	10	2	10	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-		10	2	2	3	-	2	-	-	-	-
Canal auriculoventricular	31	10	-	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-		10	-	2	-	-	-	-	3	-
TGA	29	4	5	5	4	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	6	2		-	2	-	1	-	-	-	-
Atresia pulmonar con CIV	14	10	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-		-	-	-	-	-	-	-	-
Conexión anómala total VP	13	-	1	3	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	2	2		-	-	1	-	-	-	-
Anomalía de Ebstein	13	2	-	8	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-
Ventrículo único	10	-	2	-	1	-	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	2	-	1		1	-	-	-	-	-	-
Ventrículo izq. hipoplásico	9	-	2	3	-	2	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-
VD hipoplásico	7	3	2	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-		-	-	-	-	-	-	-
Tetralogía de Fallot	6	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Interrupción del arco aórtico	3	-	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

PCA= Persistencia del conducto arterioso, CIV= Comunicación interventricular, CIA= Comunicación interventricular, VD= ventrículo derecho, CAPVP= Conexión anómala parcial de venas pulmonares, TGA= Transposición de grandes arterias.

En los 3892 pacientes evaluados, se encontró un total de 4675 cardiopatías, de las cuales las acianógenas ocuparon un 87%, y las cianógenas un 13%. Dentro del primer grupo las más frecuentes fueron: 1) Persistencia del conducto arterioso (31.3%), 2) Comunicación interventricular (23.8%), 3) Comunicación interauricular (15.2%), 4) Estenosis valvular pulmonar (6.4%) y 5) Coartación de aorta (3%); dentro de este grupo como puede observarse el mayor porcentaje lo ocuparon las de flujo pulmonar aumentado (PCA, CIV, CIA). En cuanto al segundo grupo encontramos como más frecuentes: 1) Tetralogía de Fallot (2.4%), 2) Canal AV (2.4%), 3) Doble vía de salida de ventrículo derecho (1.9%), 4) Conexión anómala total de venas pulmonares (1.7%) y 5) Atresia tricuspídea (0.9%); en este grupo solo la tetralogía de Fallot es de flujo pulmonar disminuido el resto es de flujo pulmonar aumentado (Canal AV, CATVP, DVSVD).

Figura 2. Cardiopatías congénitas más frecuentes en la población general



PCA= Persistencia del Conducto arterioso, CIV= Comunicación interventricular, CIA= Comunicación interauricular, EVP= Estenosis valvular pulmonar, Co Ao= Coartación de aorta, TF= tetralogía de Fallot, Ca AV= Canal aurículo ventricular, ERP= Estenosis de ramas pulmonares, DVSVD= Doble vía de salida de ventrículo derecho, CATVP= Conexión anómala total de venas pulmonares.

No observamos diferencias relevantes en cuanto a la frecuencia de cardiopatías congénitas por sexo como puede observarse en la tabla 3.

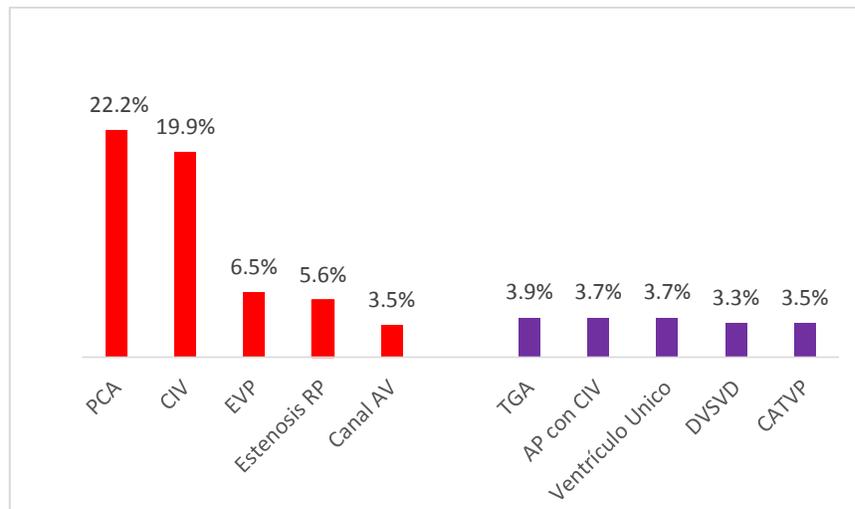
Tabla 3. Frecuencia de Cardiopatías congénitas por sexo

Cardiopatía	Total	Hombres n (%)	Mujeres n (%)
Persistencia de conducto arterioso	1464	712 (48.6)	752 (51.4)
Comunicación interventricular	1112	524 (47.1)	588 (52.9)
Comunicación interauricular	711	317 (44.6)	394 (55.4)
Estenosis valvular pulmonar	298	138 (46.3)	160 (53.7)
Coartación de aorta	144	85 (59)	59 (41)
Estenosis valvular aórtica	131	71 (54.2)	60 (45.8)
Tetralogía de Fallot	114	57 (50)	57 (50)
Canal AV	113	48 (42.5)	65 (57.5)
Estenosis de rama pulmonar	107	61 (57)	46 (43)
Doble vía de salida de ventrículo derecho	89	40 (44.9)	49 (55.1)
Conexión anómala total de venas pulmonares	78	42 (53.8)	36 (46.2)
Atresia tricuspídea	45	19 (42.2)	26 (57.8)
Atresia pulmonar con CIV	43	20 (46.5)	23 (53.5)
Anomalia de Ebstein	39	19 (48.7)	20 (51.3)
Miocardiopatía hipertrófica	35	16 (45.7)	19 (54.3)
Transposición de grandes arterias	27	13 (48.1)	14 (51.9)
Ventrículo único	27	16 (59.3)	11 (40.7)
Ventrículo derecho hipoplásico	12	4 (33.3)	8 (66.7)
Ventana aortopulmonar	12	7 (58.3)	5 (41.7)
Tronco arterioso	11	6 (54.5)	5 (45.6)
Insuficiencia mitral	10	7 (70)	3 (30)
Hipoplasia del arco aórtico	9	5 (55.6)	4 (44.4)
Ventrículo izquierdo hipoplásico	6	1 (16.7)	5 (83.3)
Estenosis mitral	6	3 (50)	3 (50)
Aurícula única	6	4 (66.7)	2 (33.3)
Cor triatriatum	6	3 (50)	3 (50)
Interrupción del arco aórtico	5	3 (60)	2 (40)
Origen anómalo de ramas pulmonares	3	1 (33.3)	2 (66.7)
Conexión anómala parcial de venas pulmonares	3	3 (100)	0 (0)
Doble discordancia	3	0 (0)	3 (100)
Membrana supra valvular mitral	3	0 (0)	3 (100)
Conducto subclavio pulmonar	3	3 (100)	0 (0)

CIV= Comunicación interventricular, HAP= Hipertensión arterial pulmonar, WPW= Wolf-Parkinson-White, AV= aurículo ventricular

De los 231 pacientes evaluados en el periodo neonatal (6%) se encontró que los defectos cardiacos más frecuentes fueron los de tipo acianógeno, siendo el principal la persistencia del conducto arterioso, de los cianógenos el más frecuente fue la transposición de grandes arterias, tal como se muestra en la figura 3.

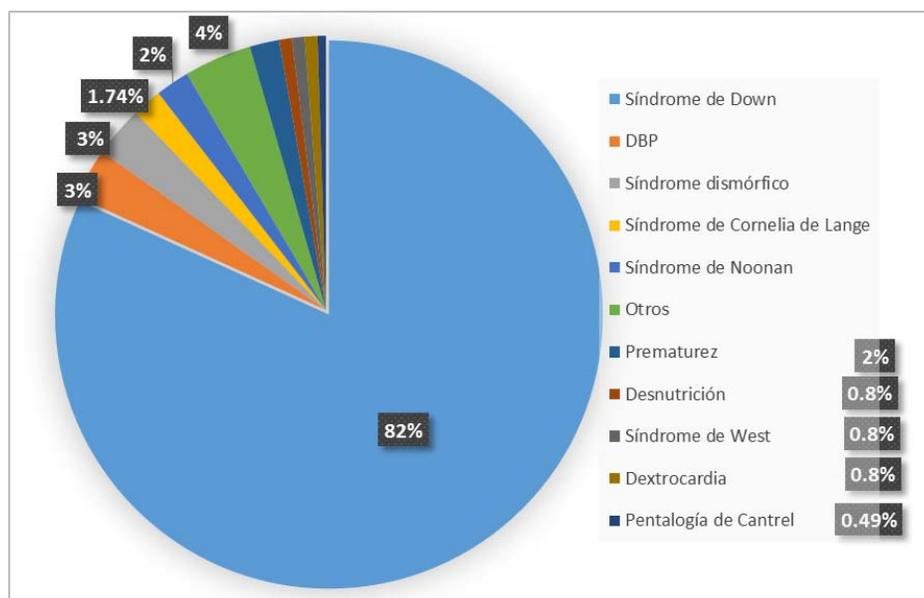
Figura 3. Principales cardiopatías congénitas en la etapa neonatal.



PCA= Persistencia del Conducto arterioso, CIV= Comunicación interventricular, EVP= Estenosis valvular pulmonar, RP= Ramas pulmonares, AV= Aurículo ventricular, TGA= Transposición de grandes arterias, AP con CIV= Atresia pulmonar con comunicación interventricular, DVSVD= Doble vía de salida de ventrículo derecho, CATVP= Conexión anómala total de venas pulmonares.

En relación a los diagnósticos concomitantes asociadas a cardiopatías encontramos que un 89% de los pacientes no presentaban ninguno o no se encontraban referidos. El principal diagnóstico encontrado fue el síndrome de Down en un 8.4% (328 pacientes). Otros diagnósticos menos frecuentes fueron displasia broncopulmonar, prematuridad, síndrome de Noonan y síndrome de Cornelia de Lange, lo cual se detalla en la figura 4 y tabla 4.

Figura 4. Frecuencia de diagnósticos concomitantes por paciente



Respecto a los pacientes con síndrome de Down las cardiopatías más frecuentes fueron: 1) Comunicación interventricular (37%), 2) Persistencia del conducto arterioso (32.8%), 3) Comunicación interauricular (22%), 4) Canal AV (5.5%) y 5) Tetralogía de Fallot (0.7%). El resto de los diagnósticos alternos y las cardiopatías evaluadas se describen en la tabla 4.

Tabla 4. Número y tipo de diagnósticos alternos asociados a cada cardiopatía

Cardiopatía	Número de casos	Síndrome de Down	DBP	Prematurez	Síndrome dismórfico	Malformación anorrectal	Síndrome de Cornelia de Lange	Atresia esofágica	Situs inversus	Desnutrición	Dextrocardia	Pentalogía de Cantrel	Síndrome de Turner	Síndrome de West	Síndrome nefrótico	Hidrocefalia	Síndrome de Noonan	Síndrome de Marfán	Síndrome de Pierre-Robin
Persistencia de conducto arterioso	1464	142	12	7	6	3	3	3	3	3	1	1	-	-	-	-	-	-	-
Comunicación interventricular	1112	160	-	-	3	-	1	-	-	-	-	2	-	3	-	-	-	-	3
Comunicación interauricular	711	95	-	-	2	-	1	-	-	3	1	1	-	3	3	3	3	3	-
Estenosis pulmonar	298	3	-	-	-	-	2	-	-	-	3	-	-	-	-	-	6	-	-
Coartación de aorta	144	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3	-	-	-	-	-	-
Estenosis de rama pulmonar	107	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Ventana aortopulmonar	12	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Estenosis mitral	6	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Aurícula única	6	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Tetralogía de Fallot	114	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Canal AV	113	24	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Conexión anómala total de VP	78	-	-	-	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Anomalia de Ebstein	39	2	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Transposición de grandes arterias	27	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Interrupción del arco aórtico	4	-	-	-	1	-	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
TOTAL DE CASOS	4235	432	12	7	18	3	9	3	3	6	5	4	3	6	3	3	9	3	3

HAB = Hipertensión Arterial Pulmonar, AV = Aurículo-Ventricular, VP= Venas Pulmonares

Al analizar la casuística observamos que el mayor porcentaje de pacientes evaluados provenían del Distrito Federal (61.6%), seguido por Querétaro (10.3%), Morelos (7.53%), Chiapas (5.45%) y Guerrero (5.37%). En el 4.37% de los casos no se especificó el lugar de referencia. El resto de los estados capturados representaba menos del 5% como se observa en la figura 5. Por entidad federativa las cardiopatías congénitas coinciden en lo reportado de manera global, siendo más frecuentes las cardiopatías congénitas acianógenas de flujo pulmonar aumentado (tabla 5).

Figura 5. Distribución de pacientes evaluados por entidad federativa

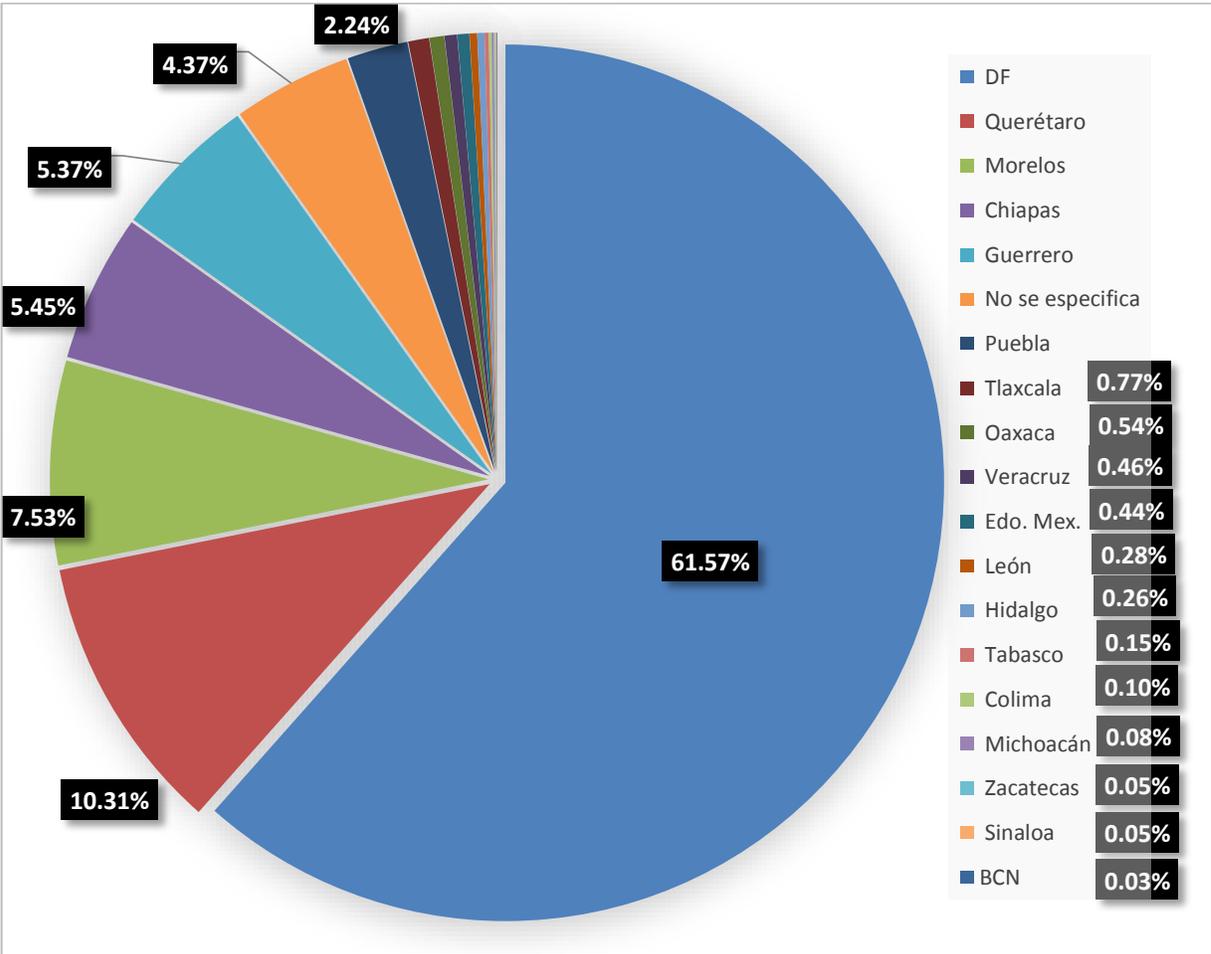


Tabla 5. Frecuencia de Cardiopatías congénitas por Entidad federativa

Tipo de Cardiopatía	Estado de México	Guerrero	Chiapas	DF	Querétaro	Morelos	Oaxaca	Veracruz	Puebla	Tlaxcala	Zacatecas	León	Hidalgo	Colima	Michoacán	Tabasco	No se especifica	Sinaloa	Baja California
Persistencia de conducto arterioso	9	68	78	982	131	94	4	1	26	5	-	4	2	1	-	-	59	-	-
Comunicación interventricular	9	71	70	652	125	84	8	4	19	8	2	3	5	-	-	-	51	-	1
Comunicación interauricular	-	42	21	444	64	66	3	3	13	7	1	2	-	-	3	2	38	1	1
Estenosis pulmonar	-	19	19	165	52	18	-	3	4	-	-	-	-	1	-	-	17	-	-
Coartación de aorta	-	3	2	79	21	19	-	-	12	3	-	2	-	-	-	-	3	-	-
Estenosis aórtica	-	14	9	78	18	4	-	-	-	-	-	-	4	-	-	-	4	-	-
Estenosis de rama pulmonar	-	3	-	87	4	4	-	3	-	-	-	-	-	-	-	-	6	-	-
Miocardopatía hipertrófica	-	2	3	14	8	3	-	-	-	2	-	-	-	-	-	-	3	-	-
Ventana aortopulmonar	2	-	-	9	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Insuficiencia mitral	-	-	1	5	-	3	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Hipoplasia del arco aórtico	-	-	2	5	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Estenosis mitral	-	-	1	3	1	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Aurícula única	-	-	1	4	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Cor triatriatum	-	-	-	3	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Origen anómalo de RP	-	1	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-
Conexión anómala parcial de VP	-	-	-	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-
Doble discordancia	-	-	-	2	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Membrana supra valvular mitral	-	-	-	2	1	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Conducto subclavio pulmonar	-	-	-	-	-	-	-	-	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Tetralogía de Fallot	-	13	12	39	14	3	-	3	11	3	-	3	-	2	-	2	9	-	-
Canal AV	3	3	16	58	8	12	3	1	3	-	-	-	-	-	-	-	4	2	-
Doble vía de salida de ventrículos	-	7	7	36	10	13	-	-	10	2	-	-	-	-	-	-	4	-	-
Conexión anómala total de VP	-	-	4	27	13	10	3	3	8	3	-	-	-	-	-	-	7	-	-
Atresia tricuspídea	-	7	1	22	8	5	-	1	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-
Atresia pulmonar con CIV	-	-	13	11	5	-	2	-	6	2	-	-	-	-	-	-	4	-	-
Anomalía de Ebstein	-	-	1	23	7	5	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	2	-	-
Transposición de grandes arterias	-	-	4	13	1	1	-	-	2	-	-	-	-	-	-	2	4	-	-
Ventrículo único	-	-	2	13	3	1	-	-	3	-	-	-	1	-	-	-	4	-	-
Tronco arterial común	-	-	2	4	2	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1	-	-
Ventrículo derecho hipoplásico	-	-	4	3	1	1	-	-	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Ventrículo izquierdo hipoplásico	-	-	-	2	1	3	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Interrupción del arco aórtico	1	-	1	-	-	-	-	1	2	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Total por estado	24	253	274	2788	504	352	25	23	127	35	3	14	12	4	3	6	223	3	2

CIV= Comunicación interventricular, AV= Aurículo ventricular, VP= Venas pulmonares, RP= Ramas pulmonares.

DISCUSIÓN

Los avances tecnológicos en los últimos años permiten un mejor abordaje de las cardiopatías congénitas, como estableció Van der Linde et al. en 2011 quienes encontraron que en la década de los 70's con la introducción de la ecocardiografía se modificó la prevalencia de las cardiopatías congénitas a nivel mundial gracias a que permitió su detección temprana aun en aquellos pacientes sin gran sintomatología. Estas tecnologías han tenido grandes logros tanto en el diagnóstico como en el tratamiento, específicamente en el ámbito de la cirugía cardiovascular, condicionando un incremento en la supervivencia de recién nacidos con estas malformaciones permitiéndoles tener una mejor calidad de vida y alcanzar la edad adulta ²⁰. En la actualidad se puede precisar el diagnóstico en casi la totalidad de los casos con la evaluación clínica inicial y mediante estudios de gabinete no invasivos con lo cual se puede tomar la decisión terapéutica a seguir.

En nuestro estudio encontramos que la cardiopatía congénita acianógena más frecuente evaluada en la consulta externa de primera vez en nuestra unidad es la persistencia del conducto arterioso seguida por comunicación interventricular y comunicación interauricular, así mismo encontramos que la tetralogía de Fallot, seguida por canal AV y doble vía de salida del ventrículo derecho, fueron las cardiopatías cianógenas más frecuentes, encontrando algunas discrepancias respecto a otros estudios nacionales: Bermúdez et al. En 2002 que la cardiopatía congénita acianógena más frecuente en su población fue la comunicación interventricular, seguida de comunicación interatrial y persistencia del conducto arterioso; mientras que las cardiopatías congénitas cianógenas más frecuentes fueron estenosis pulmonar y tetralogía de Fallot ¹³. Cortés et al en 2013 encontraron que las cardiopatías acianógenas observadas con más frecuencia eran: comunicación interventricular en 29%, seguida por comunicación interauricular, persistencia de conducto arterioso, estenosis pulmonar y tetralogía de Fallot ²¹. Mendieta et al. En 2013 encontraron, en un total de 177 pacientes, que las cardiopatías más frecuentes en pacientes pretérmino fueron persistencia de conducto arterioso, comunicación interatrial y comunicación interventricular; en los pacientes a término encontraron que las más frecuentes fueron comunicación interatrial, persistencia del conducto arterioso y comunicación interventricular, llama la atención que en este estudio el 69% de las cardiopatías no tenía asociación sindrómica ¹. Los resultados de nuestro estudio difieren también de la literatura internacional, Van der Linde et al en 2011 realizaron un meta análisis sobre la prevalencia de las cardiopatías congénitas a nivel mundial, identificando como cardiopatías más frecuentes las siguientes: comunicación interventricular, comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso, estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot, coartación de aorta, transposición de grandes arterias y estenosis aórtica ²⁰.

A diferencia del estudio realizado por Bernier et al en 2010¹⁵ en el que excluyeron al grupo de pacientes con persistencia del conducto arterioso debido a que evaluaron la mayoría en la etapa neonatal, nosotros los incluimos porque los neonatos son enviados cuando no tuvieron cierre espontáneo o no respondieron a tratamiento médico en sus unidades, sin embargo si eliminamos a este grupo de pacientes encontramos similitud en frecuencias con el resto de estudios nacionales.

Observamos una distribución por sexo muy similar a la reportada en la literatura nacional e internacional^{1,13,21}

Consideramos que la edad de presentación de nuestra población se encuentra sesgada porque los pacientes son evaluados al momento del envío y no cuando inician su manifestación clínica, además por reglamentación del Instituto en este Hospital solo podemos evaluar por primera vez a pacientes menores de cuatro años, los que vemos de mayor edad son aquellos que se han visto en otros servicios y ya cuentan con expediente clínico y decidimos incluirlos para reflejar de manera más fidedigna el escenario cotidiano en el servicio de cardiología.

Respecto a los diagnósticos concomitantes encontramos que el más frecuente fue el síndrome de Down, lo cual concuerda con el estudio publicado por Harris et al. en 2003, seguido por los síndromes de Edwards y Patau⁷, sin embargo en nuestro estudio no encontramos registro de estos últimos. A diferencia de dicho estudio y de otro publicado por Figueroa et al en el mismo año²² quienes encontraron como más frecuente a la comunicación interauricular, nosotros encontramos a la comunicación interventricular como la cardiopatía más frecuente en asociación con el síndrome de Down. En la literatura mundial se describe que la malformación más común en este síndrome son los defectos de tabicación atrioventricular (Canal AV) de un 40 a 70%^{22,23}; en nuestro estudio encontramos que el canal AV se encuentra en el 4º lugar en frecuencia con un porcentaje de 4.8% y el 12.5% (62) presentaban algún grado de hipertensión pulmonar, a diferencia del estudio publicado por Espíndola et al.²³ quienes encontraron esta alteración en 80% de pacientes, con una media de edad de 16.4 años \pm 12 (n=127). Nosotros no incluimos a la hipertensión arterial pulmonar dado que estrictamente no es una cardiopatía congénita.

Es difícil saber la frecuencia precisa por entidad federativa porque el registro es incompleto en algunos casos, además encontramos un gran número de pacientes referidos de estados que por regionalización no corresponden a nuestro hospital, en cuyas unidades médicas les dan negativa por no contar con recursos para atenderlos.

Otro punto débil que encontramos en el presente estudio es que solamente evaluamos las libretas de captura de consulta diaria del servicio de cardiología, la cual puede estar sujeta a errores en transcripción y falta de captura, además al haber analizado solo a los pacientes en la consulta externa este estudio solo nos refleja a los que sobreviven debido a que su cardiopatía esta paliada espontáneamente por lesiones asociadas o por que la cardiopatía es más benigna, además no es posible establecer mediante la fuente de información (libretas) si el diagnóstico captado fue el diagnóstico final del paciente, teniendo en cuenta que en algunos casos se puede requerir de otros métodos diagnósticos como angiotomografía o cateterismo, e incluso con la evaluación ecocardiográfica pueden existir variabilidad inter e intraobservador.

Sin embargo la información que aporta este estudio es valiosa para que el pediatra tenga el conocimiento de cuáles son las cardiopatías más frecuentes para que puedan detectarlas y enviarlas tempranamente, lo cual permite incidir de manera oportuna en los pacientes, teniendo en cuenta que prácticamente el 100% de las cardiopatías evaluadas pueden tener tratamiento intervencionista y/o quirúrgico, correctivo (63%) o paliativo (37%).

CONCLUSIONES

- Las cardiopatías congénitas acianógena y cianógena más frecuentemente evaluadas fueron la persistencia del conducto arterioso y la tetralogía de Fallot.
- Las cardiopatías más severas o complejas frecuentemente se sospechan tempranamente y son referidas sobre todo en la etapa neonatal y en los primeros meses de la vida, sin embargo no siempre son diagnosticadas oportunamente. La detección precoz es indispensable para que se pueda otorgar tratamiento antes de que ocasionen complicaciones que pueden dejar secuelas irreversibles.
- Consideramos que por haber sido realizado un Hospital de concentración los resultados de este estudio son el inicio de una línea de investigación que debe continuarse y completarse con los pacientes que llegan directamente a hospitalización por las manifestaciones clínicas de severidad con las que son enviados, para que se tenga una información más precisa de la epidemiología de las cardiopatías congénitas más frecuentes en nuestro medio.
- El mejorar la calidad del registro de los pacientes permitirá reflejar de manera más certera la frecuencia general y en cada estado de las cardiopatías congénitas con la finalidad de involucrar a las autoridades y médicos de las unidades correspondientes para desarrollar estrategias que les permitan ser autosuficientes, realizar prevención, diagnóstico precoz y ofrecer tratamiento oportuno, seguimiento, consejería y rehabilitación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mendieta-Alcántara, G. G., Santiago-alcántara, E. & Mendieta-zerón, H. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México. *Gac. Med. Mex.* 617–623 (2013).
2. Anderson-Robert H. Chapter 1: Terminology en *Paediatric Cardiology*, Elsevier 2002, 3-16.
3. Granado, F. M. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. *Soc. Española Cardiol. Pediátrica y Cardiop. Congénitas* 17–30 (2010).
4. Pradat, P., Francannet, C., Harris, J. a & Robert, E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr. Cardiol.* **24**, 195–221 (2003).
5. Juan, P., Benítez, C. & Cisneros, B. G. Tamiz de cardiopatías congénitas críticas. Recomendaciones actuales. *Acta Médica Grup. Ángeles* **12**, 24–29 (2014).
6. Del Valle, A. Anormalidades Cromosómicas asociadas a Cardiopatías congénitas en Pacientes Pediátricos. *Rev. Guatem. Cardiol.* **23**, 10–14 (2013).
7. Harris, J. a, Francannet, C., Pradat, P. & Robert, E. The epidemiology of cardiovascular defects, part 2: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr. Cardiol.* **24**, 222–35 (2003).
8. Attie-Fausse, Capítulo 1: Generalidades en Cardiología Pediátrica Diagnóstico y Tratamiento, Panamericana 1993, 15-27.
9. Anderson-Robert H. Chapter 2: Anatomy en *Paediatric Cardiology*, Elsevier 2002, 17-35.
10. Moorman-Antoon. Chapter 3: Embriology of the Heart en *Paediatric Cardiology*, Elsevier 2002, 36-56.
11. Gardiner-Helena. Chapter 5: Physiology of the developing Heart en *Paediatric Cardiology*, Elsevier 2002, 73-77.
12. Attie-Fausse, Capítulo 3: Manifestaciones Clínicas en Cardiología Pediátrica Diagnóstico y Tratamiento, Panamericana 1993, 26-31.
13. Bermúdez-Alarcón, J. Incidencia de las Cardiopatías Congénitas en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Revisión de ecocardiografía de 1998-2000. *Rev. Espec. Médico Quirúrgicas* **7**, 41–45 (2002).
14. Guzzo-Daniel, Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas El aporte de la radiología, del electrocardiograma y de la ecocardiografía. *Rev. Urg. Cardiol.* 23:21-48 (2008).

15. Bernier-P, Stefanescu-A., Samoukovic-G. & Tchervenkov-C. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu.* **13**, 26–34 (2010).
16. Calderón-colmenero, J., Cervantes-salazar, J. L., Curi-curi, P. J. & Ramírez-marroquín, S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch. Cardiol. México* **80**, 133–140 (2010).
17. Calderón-colmenero, J. *et al.* Atención médico-quirúrgica de las cardiopatías congénitas: Una visión panorámica de la realidad en México. Encuesta 2009. *Rev. Investig. Clínica* **63**, 344–352 (2011).
18. Galvez- Franco, Tesis: Mortalidad en pacientes postoperados de cardiopatía congénita según la estratificación de riesgo RASCH-1 en la UMAE hospital de pediatría en el periodo 2009-2010, Distrito Federal. (2012).
19. Ferencz, C. Congenital Heart Disease: Prevalence at livebirth: the Baltimore- Washington infant study. *Am. J. Epidemiol.* **121**, 31–36 (1985).
20. Van der Linde, D. *et al.* Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J. Am. Coll. Cardiol.* **58**, 2241–7 (2011).
21. Cortes-Herrera, A. Tesis: Características Epidemiológicas de las Cardiopatías Congénitas en la UMAE No 189 Veracruz (2013).
22. Figueroa, J. D. R., Magaña, P. & Hach, J. L. P. Malformaciones cardíacas en los niños con síndrome de Down. *Rev. Española Cardiol.* **56**, 94–99 (2003).
23. Espinola-zavaleta, N. *et al.* Prevalence of Congenital Heart Disease and Pulmonary Hypertension in Down 's Syndrome : An Echocardiographic Study. *J. Cardiovasc. Ultrasound* 19–24 (2015).

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

EPIDEMIOLOGIA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN LA CONSULTA EXTERNA DEL HOSPITAL DE PEDIATRÍA DR. SILVESTRE FRENK FREUND

Nombre:- _____

Afiliación: - _____

Edad: _____ Sexo: _____

Lugar de Procedencia: _____

Tipo de Cardiopatía: _____

Diagnósticos concomitantes: _____

Comentarios:

Anexo 1 Clasificación de Cardiopatías Congénitas ¹².

- I. Cardiopatías congénitas con cianosis
 1. Cardiopatías con cortocircuito venoarterial
 - a. Con poca cardiomegalia y oligohemia pulmonar.
 - Tetralogía de Fallot.
 - Atresia pulmonar con CIV.
 - Obstrucción a nivel de válvula tricúspide.
 - b. Con cardiomegalia y oligohemia pulmonar
 - Atresia pulmonar sin CIV.
 - Estenosis valvular pulmonar crítica.
 2. Cardiopatías con cortocircuito mixto
 - a. Con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar
 - Transposición de grandes arterias con comunicación interventricular.
 - Conexión anómala total de venas pulmonares.
 - Tronco arterial común.
 - Doble vía de salida de los ventrículos.
 - Conexión atrioventricular univentricular.
 - b. Sin cardiomegalia y con oligohemia pulmonar.
 - Transposición de grandes arterias con estenosis pulmonar.
 - Conexión atrioventricular univentricular con estenosis pulmonar.
 - Doble vía de salida de los ventrículos con estenosis pulmonar.
- II. Cardiopatías Congénitas sin cianosis.
 3. Con cortocircuito arteriovenoso (con cardiomegalia e hiperflujo pulmonar)
 - Persistencia del conducto arterioso.
 - Comunicación interventricular.
 - Comunicación interatrial.
 - Ventana aortopulmonar.
 4. Sin cortocircuito (sin cardiomegalia y circulación pulmonar normal)
 - Estenosis pulmonar.
 - Estenosis aórtica.
 - Coartación de aorta.
- III. Miocardiopatías.
- IV. Valvulopatías.