

11237
1ej
188



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**HOSPITAL GENERAL
CENTRO MEDICO LA RAZA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

**ALGUNOS ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS
SOBRE CARDIOPATIAS CONGENITAS**

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE

PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N T A

DR. LUIS JUAN SHUM

A S E S O R :

DRA. LYDIA RODRIGUEZ HERNANDEZ



IMSS
SEGURIDAD PARA TODOS

MEXICO, D. F.

FEBRERO 1987

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



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.

1.- TITULO DEL PROYECTO:

"ALGUNOS ASPECTOS EPIDEMIOLOGICOS SOBRE
CARDIOPATIAS CONGENITAS"

2.- OBJETIVO DE LA INVESTIGACION:

Conocer la frecuencia de cardiopatías congénitas en un Servicio de Cardiología Pediátrica de un Hospital de Concentración, distribución y prevalencia por edades, -- complicaciones, mortalidad y la asociación con otras mal formaciones congénitas o con algún síndrome.

3.- ANTECEDENTES CIENTIFICOS:

Con el desarrollo económico, las anomalías congénitas van adquiriendo más importancia, no sólo sobre el núcleo familiar sino también desde el punto de vista de salud pública puesto que su relativa contribución a las defunciones infantiles aumenta a medida que disminuye la mortalidad por otras patologías⁽¹⁾.

En los dos últimos decenios las cardiopatías congénitas han recibido especial atención, ya que ha demostrado un importante incremento en su frecuencia, llegando a ocupar el segundo lugar dentro de las malformaciones congénitas en general, esto debido probablemente a una mejor atención médica pediátrica y al mejoramiento de los métodos diagnósticos^(2,3,4).

La incidencia de cardiopatías congénitas presenta grandes variaciones, ya que depende del área geográfica en que se efectúa el estudio, los años analizados, raza y edad de la población muestreada así como el método de selección diagnóstica. Las variaciones llegan a ser de 5.5 a 8.8 por cada 1,000 recién nacidos vivos según los diferentes autores, en estas cifras el diagnóstico se basa según el cuadro clínico de cardiopatía, apoyados en estudios radiológicos y electrocardiográficos y solamente algunos con ecocardiografía o cateterismo cardiaco. En las series en donde el diagnóstico se basa únicamente en el cateterismo cardiaco, la incidencia llega a ser sólo de 2.4 por cada 1,000 recién nacidos vivos^(5,6,7).

En relación a la etiología de las cardiopatías congénitas es posible establecer tres factores, el genético

definido como transmisión mendeliana de penetrancia incompleta o asociada a aberraciones cromosómicas, teniendo explicación en este rubro las cardiopatías en el Síndrome de Down. Otro factor es el ambiental en los que se menciona el medio ambiente materno exterior durante el embarazo, donde la acción de teratógenos específicos ha demostrado su efecto sobre anomalías cardíacas específicas como en el caso de la dextroanfetamina en que se ha demostrado produce alteración en la septación troncoconal o defectos en el septum atrial; otras drogas mencionadas son los agentes anticonvulsivantes como la difenilhidantoina y la trimetadona, los estrógenos y la warfarina y potencialmente dañinos la sobreexposición a radiaciones y como último factor tenemos la interacción ambiental y genética o denominada también como etiología multifactorial donde se postula la interacción de un componente genético específico con factores múltiples como en el tabaquismo, alcoholismo, polución o drogas como las ya mencionadas en el factor ambiental. También es importante mencionar a las infecciones intrauterinas como la rubéola congénita donde cursa frecuentemente con cardiopatía congénita (8,9).

Finalmente, en la génesis de las cardiopatías congénitas tenemos las asociadas a cromosomopatías, siendo el más frecuente el Síndrome de Down, donde la frecuencia de cardiopatías es del 40% y hasta del 62% en pacientes hospitalizados, la anomalía cardíaca más frecuente son los defectos del canal atrioventricular según autores anglosajones. Otros síndromes menos comunes pero que también se acompañan de cardiopatía son el Turner, Noonan, Marfan, Ellis Van Clever y otras numerosas enfermedades multisistémicas comunes que tienen cardiopatía congénita

como componente mayor o menor dentro del espectro de anomalías (10,11,12,13,14).

Un avance importante en la etiología de las cardiopatías congénitas es el mejor conocimiento de la embriología del corazón, en donde la alteración de los mecanismos para su desarrollo están ligados a anomalías anatómicas o sea otras malformaciones asociadas o con algún síndrome específico, por ejemplo, la alteración del tejido mesenquimatoso, uno de los mecanismos básicos en la formación embriológica del corazón se asocia con el Síndrome de Georges y el Síndrome de Goldenhar en donde las anomalías cardíacas frecuentemente son defectos de la separación conotruncal, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos y persistencia del conducto arterioso. Las alteraciones en la función cardíaca embriológica pueden ser la causa de las cardiopatías que presentan asintomatología en edades más tardías y por último los desórdenes del flujo sanguíneo intracardiaco pueden estar asociados a defectos obstruictivos en el lado izquierdo del corazón como son estenosis o atresia de la válvula pulmonar (15).

En México las cardiopatías congénitas constituyen - un verdadero problema en relación al diagnóstico temprano llevando consigo implícito el pronóstico y corresponde la responsabilidad al pediatra o neonatólogo en asegurar o por lo menos sospechar la presencia de cardiopatía congénita en los primeros meses de la vida y también es su responsabilidad saber cuando confirmarse el diagnóstico o de otra forma que tan urgente es el envío del paciente a centros de diagnóstico especializado.

4.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

No se cuenta en nuestro país, desde hace muchos años con aspectos estadísticos sobre cardiopatías congénitas, los únicos estudios en México son los realizados en el Hospital de Cardiología y Neumología del Centro Médico Nacional hace 14 años con datos obtenidos de 1963 a 1972, del Instituto Nacional de Cardiología, del Hospital Infantil de México y del Instituto Nacional de Pediatría, mismos que se encuentran en situación similar, en este lapso de tiempo la frecuencia de las cardiopatías congénitas no ha incrementado en otros países y muy probablemente en el nuestro, por tal motivo se justifica investigar la epidemiología actual de las cardiopatías congénitas en nuestro medio y además de hacer análisis comparativo con otras instituciones o con estadísticas de otros países.

5.- MATERIAL Y METODOS:

Se revisaron todos los expedientes clínicos del Servicio de Cardiopediatría en el Archivo Clínico del Hospital General del Centro Médico La Raza correspondientes a los años de 1984 y 1985, con diagnóstico de cardiopatía congénita, seleccionándose sólo los casos en que fue -- confirmado por estudio de cateterismo cardiaco, cirugía o estudio anatomopatológico.

En cada paciente se precisaron los siguientes antecedentes: edad en que se efectuó el diagnóstico definitivo, sexo, antecedentes familiares como diabetes mellitus en la madre, cardiopatías congénitas u otras malformaciones congénitas, abortos previos al embarazo del paciente, número de embarazo, ingesta de teratógenos durante el -- mismo, sobreexposición a radiaciones, así como estado nutricional, desarrollo psicomotor y asociación con otras malformaciones congénitas o cardiopatía congénita como -- componente de algún síndrome.

6.- RESULTADOS:

Se revisaron 634 expedientes con diagnóstico de cardiopatía congénita, de los cuales se confirmó el diagnóstico en 413 casos (65.14%); 193 (46.73%) correspondieron al año de 1984 y 220 (53.27%) al año de 1985, por lo que la incidencia sólo aumentó 27 casos (13.98%) en un año.

No hubo diferencia significativa en la distribución por sexo, fueron 180 (43.58%) para el sexo masculino y 233 (56.42%) para el sexo femenino.

La distribución de cardiopatías por grupos de edad fue: lactante, 143 (34.62%); preescolar, 132 (31.97%); escolar, 83 (20.09%); recién nacido, 31 (7.56%) y adolescente, 24 (5.82%) (Figura 1).

El antecedente de abortos previos al producto afectado se encontró en 34 casos (8.22%).

El desarrollo psicomotor fue normal en 242 casos -- (58.58%); con retraso leve, 36 (8.71%); retraso moderado, 45 (10.90%), retraso severo, 5 (1.21%) y en 85 (20.59%) se ignoró este antecedente (Figura 2).

El estado nutricional de los pacientes fue el siguiente: sin desnutrición, 83 (20.09%); desnutrición de primer grado, 100 (24.21%); de segundo grado, 63 (15.26%); de tercer grado, 35 (8.42%) y en 152 casos -- se ignoró este antecedente (Figura 3).

La edad en que se inició la sintomatología de cardiopatía congénita por grupos de edad fueron: recién na-

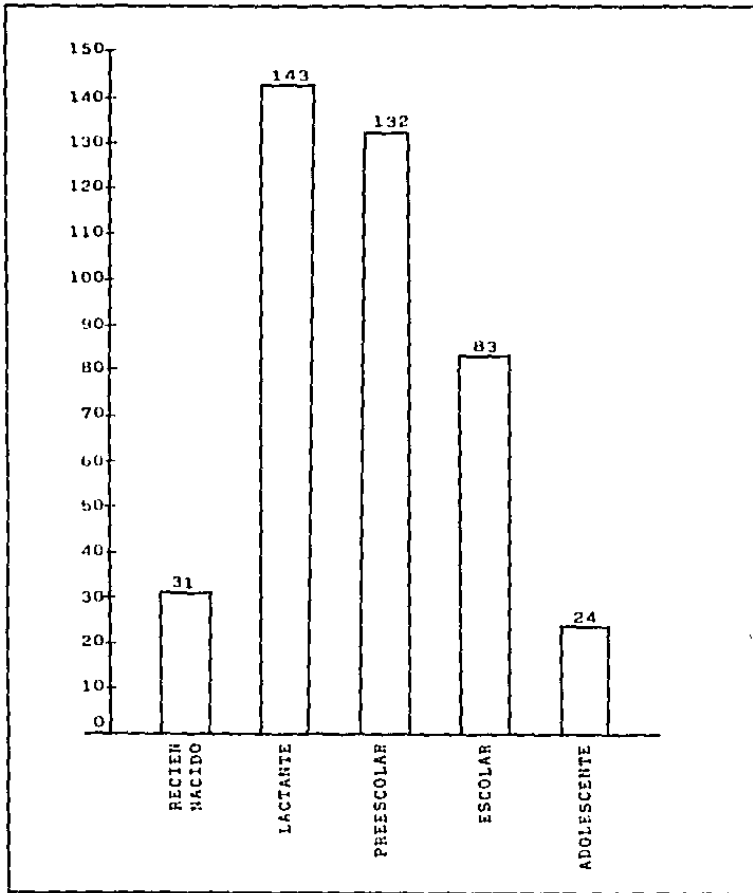


Figura 1. Frecuencia de cardiopatías congénitas por grupos de edad.

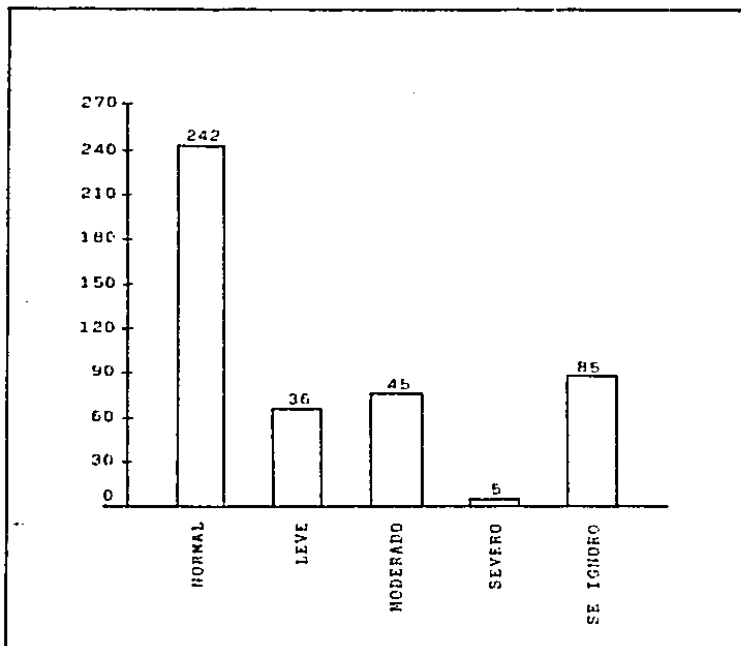


Figura 2. Desarrollo psicomotor en niños con cardiopatía congénita.

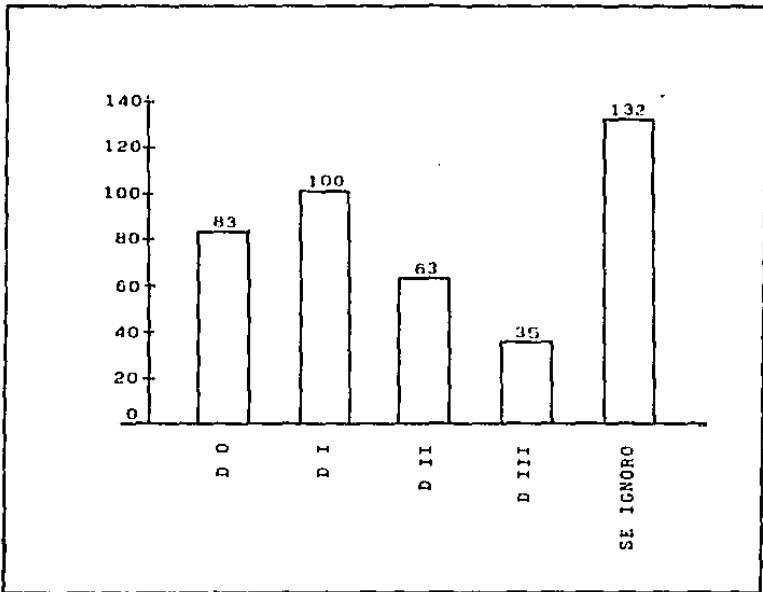


Figura 3. Estado nutricional en niños con cardiopatía congénita.

cido, 124 (30.02%); lactante, 123 (29.79%); preescolar, 67 (16.22%); escolar, 25 (6.05%) y adolescente, 6 (1.45%). En 68 casos (16.47%) se ignoró este antecedente (Cuadro 1).

Cuadro 1
EDAD DE INICIO DE LA SINTOMATOLOGÍA EN PACIENTES CON
CARDIOPATÍA CONGENITA POR GRUPOS DE EDAD

| Grupo de edad | Casos | % |
|---------------|-------|--------|
| Recién nacido | 124 | 30.02 |
| Lactante | 123 | 29.79 |
| Preescolar | 67 | 16.22 |
| Escolar | 25 | 6.05 |
| Adolescente | 6 | 1.45 |
| Se ignoró | 68 | 16.47 |
| Total | 413 | 100.00 |

El lapso entre la sintomatología de cada paciente y el diagnóstico definitivo se tabuló de la siguiente manera: de 7 meses a un año, 88 (21.30%); de 2 a 3 años, 76 (18.40%); de 2 a 6 meses, 68 (16.47%); de 1 día a un mes, 44 (10.66%); de 4 a 6 años, 44 (10.66%); de 10 a 12 años, 12 (2.90%); de 7 a 9 años, 11 (2.66%) y de 13 años en adelante, 2 (0.48%). En 68 casos (16.47%) se ignoró este antecedente (Cuadro 2).

Las cardiopatías más frecuentes fueron: 1°. Persistencia de conducto arterioso, 108 (26.22%); 2°. Comunicación interventricular, 65 (15.80%); 3°. Comunicación interauricular, 49 (11.93%); 4°. Tetralogía de Fallot, 27 (6.57%); 5°. Cuartación de aorta y situs indeterminado - variedad supina, 13 (3.14%) cada uno; 6°. Comunicación interventricular más persistencia de conducto arterioso

y estenosis valvular pulmonar, 12 (2.90%) cada uno; 7°. Estenosis valvular pulmonar más comunicación interventricular, 8 (1.93%); 8°. Estenosis valvular aórtica y coartación de aorta más persistencia de conducto arterioso - más comunicación interventricular, 7 (1.69%); 9°. Drenaje venoso anómalo pulmonar total intracardíaco, 5 (1.21%) y 10°. Estenosis valvular pulmonar más comunicación interauricular; comunicación interauricular más persistencia de conducto arterioso e hipertensión arterial pulmonar primaria, 4 (0.96%) de cada uno (Figura 4).

Cuadro 2
LAPSO ENTRE SINTOMATOLOGIA Y DIAGNOSTICO HEMODINAMICO
EN PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA

| Grupos de edad | No. de casos | % |
|-------------------|--------------|--------|
| 7 meses - 1 año | 88 | 21.30 |
| 2 años - 3 años | 76 | 18.40 |
| 2 meses - 6 meses | 68 | 16.47 |
| 1 día - 1 mes | 44 | 10.66 |
| 4 años - 6 años | 44 | 10.66 |
| 10 " - 12 " | 12 | 2.90 |
| 7 " - 9 " | 11 | 2.66 |
| 13 " - adelante | 2 | 0.48 |
| Se ignoró | 68 | 16.47 |
| Total | 413 | 100.00 |

En el recién nacido las cardiopatías más frecuentes fueron: 1°. Situación indeterminada variedad asplenia y tetralogía de Fallot, 4 (12.92%) cada uno; 2°. Persistencia de conducto arterioso, 3 (9.70%); 3°. Comunicación interventricular, drenaje venoso anómalo pulmonar intracardíaco y comunicación interventricular más persistencia de -

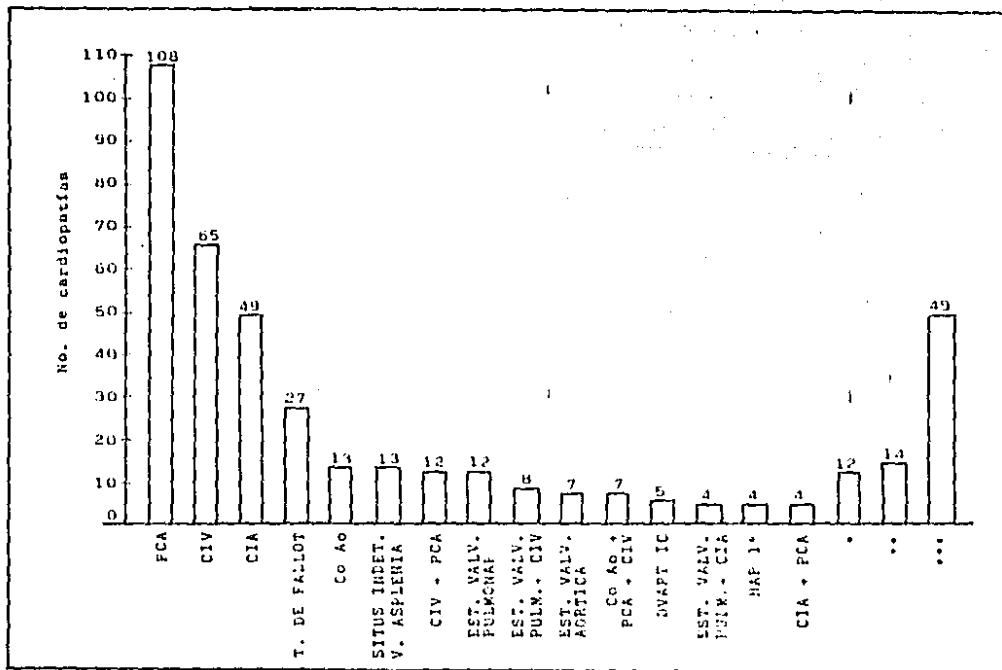


Figura 4. Distribución total de cardiopatías congénitas.

Figura 4. DISTRIBUCION TOTAL DE CARDIOPATIAS CONGENITAS

- * Se presentaron tres casos de cada cardiopatía: CANAL AV COMP., ATR. TRIC.+CIV, DVAPT SC Y TGV.
- ** Se presentaron dos casos de cada cardiopatía: INSUF. MIT.+CIA, DVAPT SC+CIA, DVAPPA SC+CIA, CoAo+CIV, EST. VALV.PULM.+CIA+CIV, HIPOTROFIA VI+ATR.MIT.+CIA+PCA, - Y DVAPT IC+CIA.
- *** Se presentó un caso de cada cardiopatía: ATR. TRIC.+ EST.VALV.PULM.PCA, EST.VALV.PULM.INSUF.TRIC., T.DE FALLOT + BLOQ.AV CONG. MII, CoAo+PCA, T.DE FALLOT, - CANAL AV COMP., TGV+PCA, HAP 1°+AoBIVALVA+DOBLE ORIF VALV.MIT.+BLOQ.COMP.HAZ NIZ, ATR. TRIC.+SITUS INV., - TGV+CoAo+CIV+PCA, ATR. VALV.PULM.+PCA+CIV, TGV, DVAPT IC+CIA; ATR.PULM.+CIV+PCA, CIV+CIA, INSUF.MIT.CONG., TGV+ATR.VALV.PULM., CRIS CROSS+DEXT., ATR. TRIC.+ EST.VALV.PULM.+PCA+CIA+HIPOPLASIA VD+DILAT.BIAURIC., EST.MIT.CONG., DOBLE EMERG.VENT.D+CIA+CIV, AGENESIA RAMA DER. A.PULM., TGV+CIV, TRONCO COMUN+CIV, CoAo+CIV+CIA, ATR.TRIC.+CIA, DVAPT SC+PCA+CIA, INSUF.MIT+PCA, DVAPT + CIV, SITUS SOLITUS+DEXT+CIV+DOBLE CAM. SAL.VD+VENTS.POSICION SUP.E INF., TGV+CIV, ATR.TRIC. +TGV+CIV, ENF. DE EBSTEIN, TRONCO ARTERIOSO, TGV TIPO II, CIA+CIV+VALV.AV UNICA+PCA, DOBLE EMERG. VD+ CIV+CoAo+VALV.Ao BIVALVA, VENT.UNICO+TGV+ATR.TRIC.+ PCA, ATR. TRIC., ANEURISMA DEL BENO DE VASALVA ABTO. A VD+CIV, CoAo+EST.VALV.Ao+EST.MIT., ATR.TRIC.+CIV, CAD, MIOC.HIPERT.+EST. SUPRAVALV.Ao, PROLAP.VALV.MIT. CIV+INSUF. Ao G II, EST.VALV.Ao+CIA, CoAo+EST.VALV-Ao, E. DE EBSTEIN+CIA, CoAo+PCA+EST.VALV.PULM., INSUFICIENCIA Ao G IV, DREN.VENA PULM.ANOMALA A ARCO Ao +CIA Y BLOQUEO AV CONG.

conducto arterioso, 2 (6.46%) de cada uno; el resto de las cardiopatías se menciona en el esquema correspondiente (Figura 5).

En lactantes las cardiopatías más frecuentes fueron: 1°. Persistencia de conducto arterioso, 31 (21.68%); 2°. Comunicación interventricular, 27 (18.82%); 3°. Tetralogía de Fallot, 13 (9.09%); 4°. Comunicación interauricular, comunicación interventricular más persistencia de conducto arterioso y situs inversus variedad asplenia, 6 (4.19%) de cada uno y 5°. Coartación de aorta más persistencia de conducto arterioso más comunicación interventricular y estenosis valvular pulmonar, 5 (3.49%) de cada uno; el resto de las cardiopatías se muestra en el esquema correspondiente (Figura 6).

En el preescolar las cardiopatías más frecuentes fueron: 1°. Persistencia de conducto arterioso, 63 (47.71%); 2°. Comunicación interventricular, 20 (15.15%); 3°. Comunicación interauricular, 12 (9.09%); 4°. Tetralogía de Fallot, 6 (4.54%) y 5°. Hipertensión arterial pulmonar primaria, 4 (3.03%) (Figura 7).

En el escolar las cardiopatías más frecuentes fueron: 1°. Comunicación interauricular, 14 (28.96%); 2°. Comunicación interventricular, 12 (10.50%); 3°. Persistencia de conducto arterioso, 9 (10.86%); 4°. Coartación de aorta, 8 (9.64%) y 5°. Estenosis valvular aórtica, 5 (6.02%); el resto de las cardiopatías se muestra en el esquema correspondiente (Figura 8).

En el adolescente las cardiopatías más frecuentes fueron: 1°. Comunicación interauricular, 7 (29.15%); 2°.

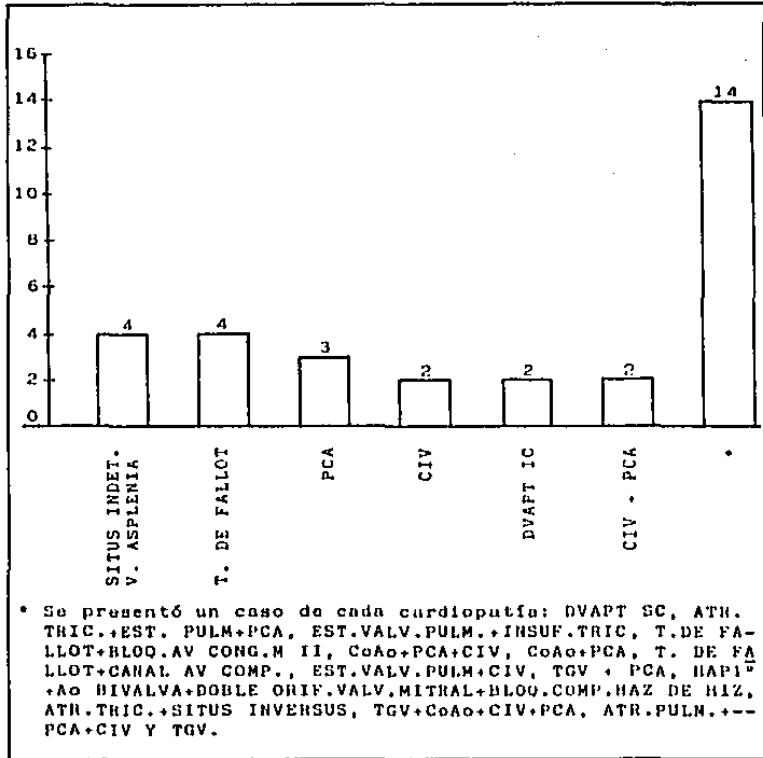


Figura 5. Distribución de cardiopatías congénitas en recién nacidos.

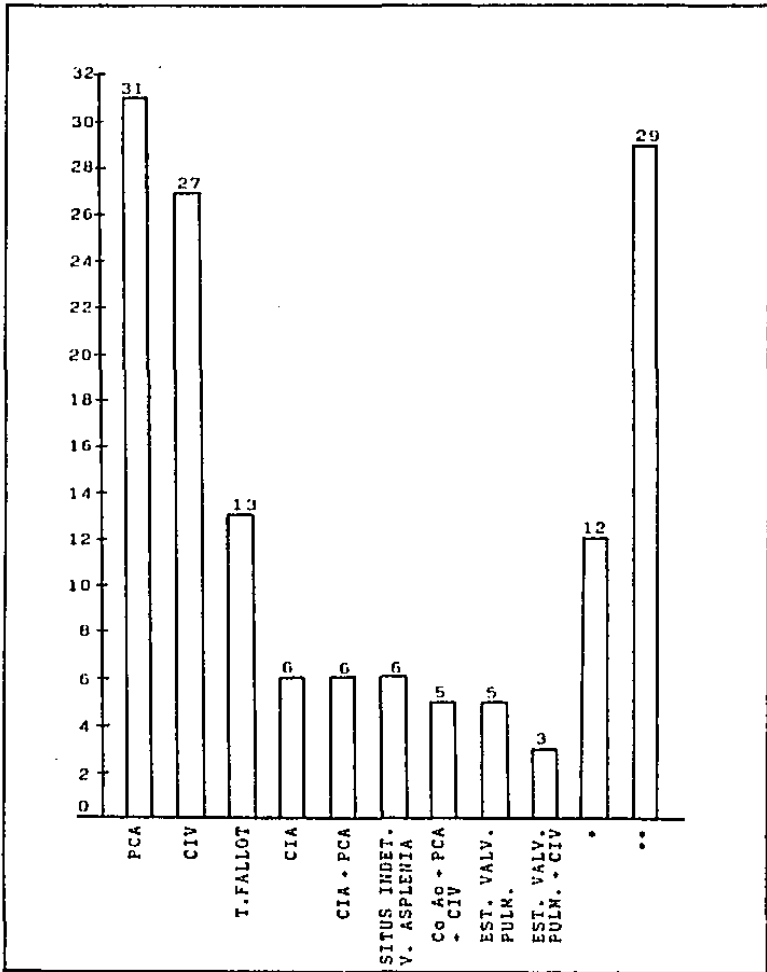


Figura 6. Distribución de cardiopatías congénitas en lactantes.

Figura 6. DISTRIBUCION DE CARDIOPATIAS CONGENITAS EN LACTANTES

- * Se presentaron dos casos de cada cardiopatía: DVAPT - IC, TGV, CoAo+CIV, ATR.TRIC.-CIV, DVAPT-CIA, HIPOTROFIA VI+TR.MIT.CIA+PCA.
- ** Se presentó un caso de cada cardiopatía: CANAL AV COM., ATR.VALV.PULM.-CIV+PCA, CIV-CIA, INSUF.MIT.CORG., TGV+ATR.VALV.PULM., CHIS CROSS+DEXT., ATR.TRIC.+EST.VALV.PULM.+PCA+CIA+HIPOPLASIA VD+DILAT.BIAURIC., EST.MIT.-CONG., DOBLE EMERG.VD+CIV+CIV, AGENERIA BAMA DER.ART.PULM., TGV-CIV, TRONCO COMUN-CIV, CoAo, INSUF.MIT+CIA, CoAo+CIV+CIA, ATR. TRIC.+CIA, DVAPT SC+PCA+CIA, INSUF.MIT.+PCA, DVAPT-CIV, SITUS SOLITUS+DEXT., DOBLE CAM.SAL.VD-VENTE.POSICION SUP. E INF., TGV-CIV, ATR. TRIC.+TGV+CIV, ENF. DE EPSTEIN, TRONCO ARTERIOSO, TGA TIPO II, CIA-CIV-VALV. AV UNICA+PCA, DOBLE EMERG. VD-CIV-CoAo+VALV.Ao BIVALVA, VENT. UNICO+TGV+ATR.TRIC+PCA Y DVAPT SC-CIA.

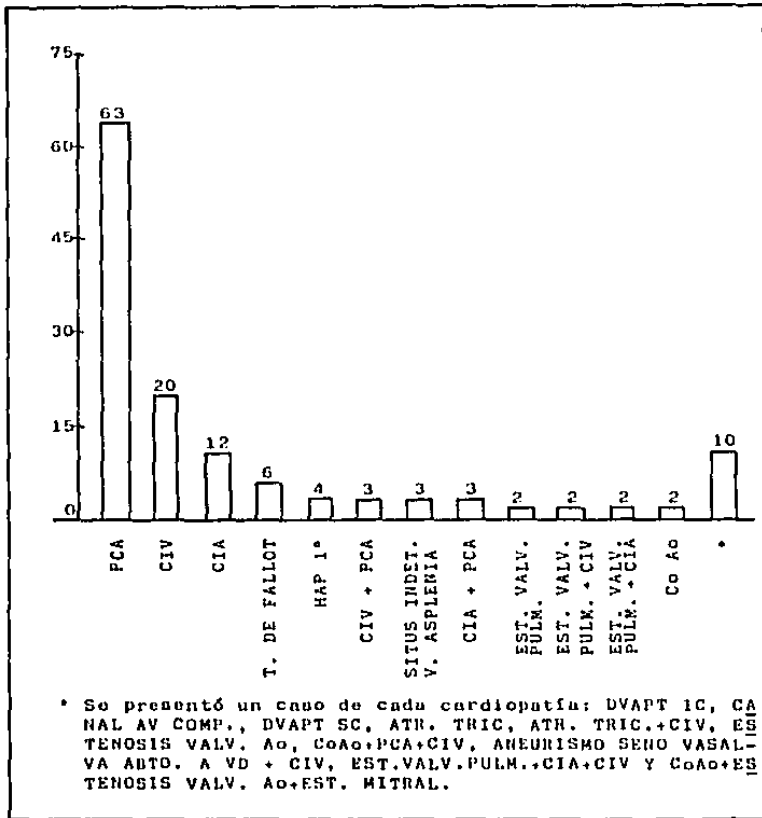


Figura 7. Distribución de cardiopatías congénitas en preescolares.

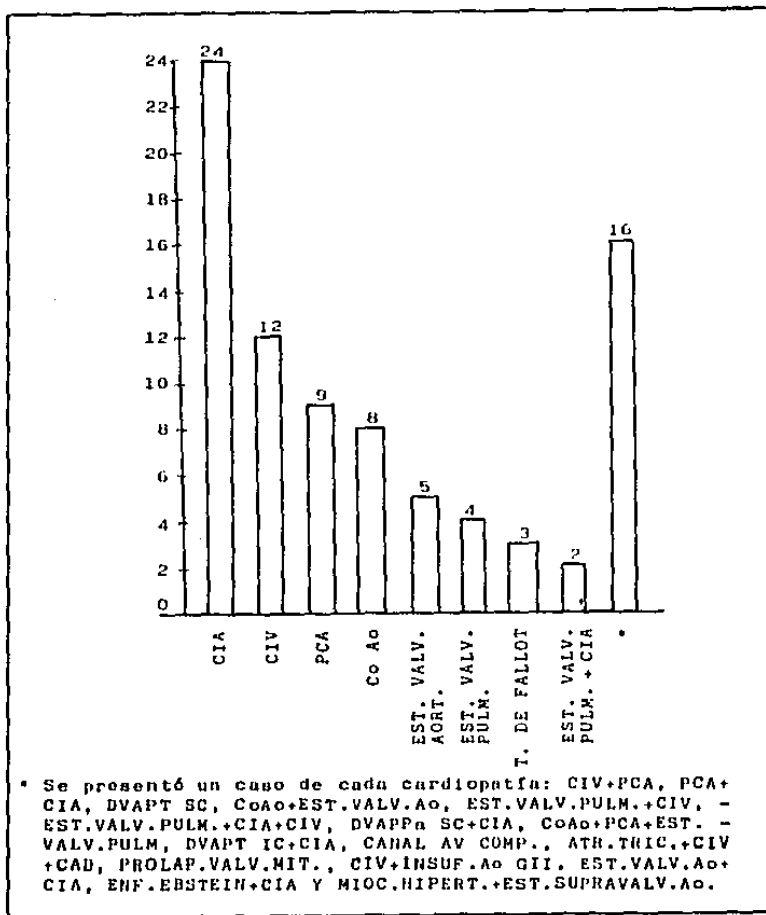


Figura 8. Distribución de cardiopatías congénitas en escolares.

Comunicación interventricular, 4 (16.66%) y 3°. Coartación de aorta y persistencia de conducto arterioso, 2 -- (8.33%); el resto de las cardiopatías se menciona en el esquema correspondiente (Figura 9).

La asociación de cardiopatía con otras malformaciones se presentó en 15 pacientes (3.63%), siendo la más frecuente la criptorquidea y la luxación congénita de cadera (Cuadro 3).

Cuadro 3
CARDIOPATIAS CONGENITAS ASOCIADAS A OTRAS MALFORMACIONES
CONGENITAS

| Malformación congénita | No. de casos | % |
|--------------------------|--------------|--------|
| Criptorquidea | 2 | 13.37 |
| Luxación cong. de cadera | 2 | 13.37 |
| Sindactilia | 1 | 6.66 |
| Hipotiroidismo cong. | 1 | 6.66 |
| Pie valgo | 1 | 6.66 |
| Paladar hendido | 1 | 6.66 |
| Hernia diafragmática | 1 | 6.66 |
| Hernia inguinal | 1 | 6.66 |
| Micrognatia | 1 | 6.66 |
| Megaloureter | 1 | 6.66 |
| Hipogonadismo | 1 | 6.66 |
| Craneosinostosis | 1 | 6.66 |
| Hidrocefalia | 1 | 6.66 |
| Total | 15 | 100.00 |

La asociación de cardiopatía congénita con síndromes genéticos se encontró en 30 casos (7.26%), siendo el más frecuente el síndrome de Down con 17 casos (56.71%), siguiendo en orden, el síndrome de Turner con 2 casos --

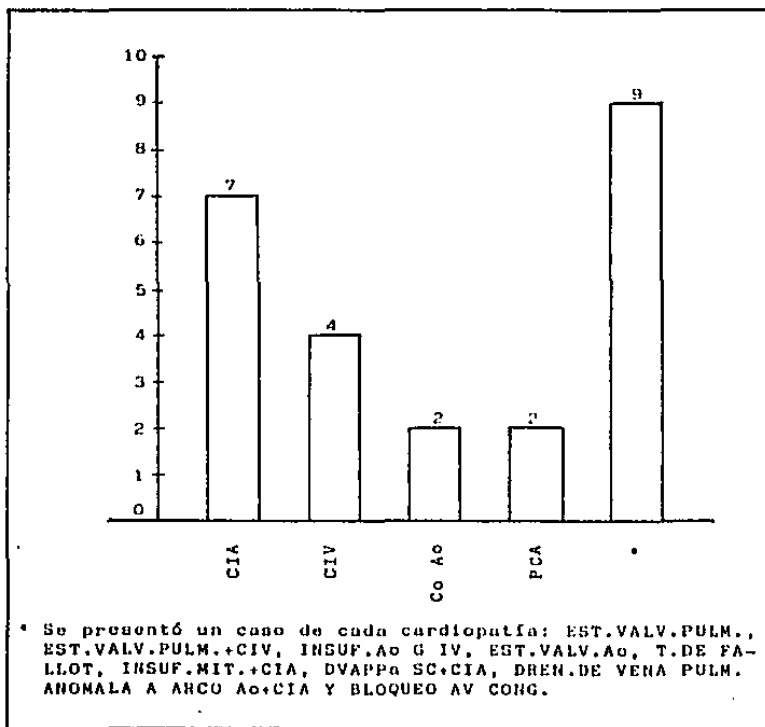


Figura 9. Distribución de cardiopatías congénitas en adolescentes.

(6.66%), síndrome de Noonan, 2 (6.66%); Crouzon, 2 ---- (6.66%); toxoplasmosis, 2 (6.66%); Cri Du Chat, 1 ----- (3.33%); Cornelia de Lange, 1 (3.33%); Kartagener, 1 --- (3.33%); Goldenhar, 1 (3.33%) y Asociación Charge, 1 --- (3.33%) (Cuadro 4).

Cuadro 4
CARDIOPATIAS CONGENITAS ASOCIADAS A SINDROMES

| Síndrome | No. de casos | % |
|-------------------|--------------|--------|
| Down | 17 | 56.71 |
| Turner | 2 | 6.66 |
| Noonan | 2 | 6.66 |
| Crouzon | 2 | 6.66 |
| Toxoplasmosis | 2 | 6.66 |
| Cri Du Chat | 1 | 3.33 |
| Cornelia de Lange | 1 | 3.33 |
| Kartagener | 1 | 3.33 |
| Goldenhar | 1 | 3.33 |
| Asociación Charge | 1 | 3.33 |
| Total | 30 | 100.00 |

Las cardiopatías más frecuentes en el síndrome de - Down fueron: 1°. Comunicación interventricular, 5 ----- (29.42%); 2°. Persistencia de conducto arterioso 5 ---- (29.42%); 3°. Comunicación interventricular más persistencia de conducto arterioso, 4 (23.52%); 4°. Tetralogía de Fallot, 1 (5.88%); 5°. Tetralogía de Fallot más canal auriculoventricular, 1 (5.88%) y 6°. Comunicación inter-ventricular más comunicación interauricular más persistencia de conducto arterioso y válvula auriculoventricular única, 1 (5.88%) (Cuadro 5).

Las demás cardiopatías congénitas asociadas a sín-

dromes fueron: síndrome de Turner; un caso de estenosis valvular pulmonar y un caso de coartación de aorta; en el síndrome de Noonan dos casos de estenosis valvular -- pulmonar más comunicación interauricular; en el síndrome de Crozon dos casos de persistencia de conducto arterio no; en toxoplasmosis dos casos de tetralogía de Fallot; Cri Du Chat, un caso de persistencia de conducto arterio no; en el síndrome de Cornelia de Lange un caso de tetralogía de Fallot; en el síndrome de Kartagener un caso de situa indeterminado variedad asplenia; en el síndrome de Goldenhar un caso de tetralogía de Fallot y en asociación Charge un caso de tetralogía de Fallot.

CUADRO 5
CARDIOPATIAS CONGÉNITAS ASOCIADAS A SÍNDROME DE DOWN

| Cardiopatía | Nº. de casos | % |
|-------------------|--------------|--------|
| CIV | 5 | 29.42 |
| PCA | 5 | 29.42 |
| CIV + PCA | 4 | 23.52 |
| T. de Fallot | 1 | 5.88 |
| T. de Fallot + | | |
| Canal AV | 1 | 5.88 |
| CIV + CIA + PCA + | | |
| Valv. AV Única | 1 | 5.88 |
| Total | 17 | 100.00 |

Como complicación de cardiopatía congénita se encontró en 21 pacientes (5.08%) con accidente vascular cerebral.

De los 413 casos revisados, se encontraron 25 defunciones (6.29%) en quienes se confirmó el diagnóstico por cateterismo cardíaco y/o estudio anatomopatológico, en -

el caso de presentarse ambas situaciones se tomó el diagnóstico de la última. La variación de la edad en los pacientes fallecidos fue de tres días a dos años con una media de cinco meses. Por grupos de edad, las defunciones ocurrieron de la siguiente manera: lactantes, 17 casos (65.39%); recién nacidos, 7 (26.92%) y preescolares, 2 (7.69%)(Cuadro 6).

Cuadro 6
DEFUNCIONES POR CARDIOPATIA CONGENITA POR GRUPOS DE EDAD

| Grupos de edad | No. de casos | % |
|----------------|--------------|--------|
| Lactantes | 17 | 65.39 |
| Recién nacidos | 7 | 26.92 |
| Preescolares | 2 | 7.69 |
| Total | 26 | 100.00 |

Las cardiopatías más frecuentes en los pacientes fallecidos fueron: comunicación interventricular, 5 (19.23%); persistencia de conducto arterioso, 2 (7.73%); tetralogía de Fallot, 2 (7.73%); el resto de las cardiopatías se presentó en forma aislada y se mencionan en el esquema correspondiente (Cuadro 7).

De los pacientes fallecidos, uno falleció en el transoperatorio de coartectomía y otro de fístula sistémica pulmonar en un paciente con tetralogía de Fallot.

De las 26 defunciones, 3 pacientes (11.53%) cursaban con síndrome de Down.

Cuadro 7
TIPOS DE CARDIOPATIAS CONGENITAS EN PACIENTES FALLECIDOS

| Cardiopatía | No. de casos | % |
|-------------------------------|--------------|--------|
| CIV | 5 | 19.26 |
| PCA | 2 | 7.73 |
| T. de Fallot | 2 | 7.73 |
| Co Ao | 1 | 3.84 |
| CIV + PCA | 1 | 3.84 |
| Co Ao + PCA + CIV | 1 | 3.84 |
| TGV | 1 | 3.84 |
| TGV + PCA | 1 | 3.84 |
| TGV + CIV | 1 | 3.84 |
| TGV + CoAo + CIV + PCA | 1 | 3.84 |
| DVAPT IC | 1 | 3.84 |
| DVAPT SC + CIA | 1 | 3.84 |
| HAP 1° | 1 | 3.84 |
| ATR. VALV. PULM. + PCA + CIV | 1 | 3.84 |
| ATH. VALV. TRIC. + | | |
| SITUS INVERSUS | 1 | 3.84 |
| HAP 1° + Ao BIVALVA + DOBLE | | |
| ORIF. VALV. MITRAL + BLOQ. | | |
| COMP. HAZ DE HIZ | 1 | 3.84 |
| ATR. VALV. TRIC. + EST. VALV. | | |
| PULM. + PCA + CIA + HIPOPLA- | | |
| SIA VENT. DER. + DILAT. BIAU | | |
| RIC. | 1 | 3.84 |
| CIA + CIV + VALV. AV UNICA + | | |
| PCA | 1 | 3.84 |
| DOBLE EMERG. VD + CIV + | | |
| Co Ao + VALV. Ao BIVALVA | 1 | 3.84 |
| VENT. UNICO + TGV + ATR. | | |
| TRIC. + PCA | 1 | 3.84 |
| TOTAL | 26 | 100.00 |

7.- DISCUSION:

La incidencia de cardiopatías es variable y en nuestro medio no es posible determinar la incidencia real, - debido a que todavía los partos extrahospitalarios son - frecuentes; el reconocimiento temprano es deficiente y - la supervisión controlada es esporádica, lo que condicio- na que los pacientes con cardiopatías congénitas no letales que a pesar de que las tengan, presenten asociación de lesiones que los estabilicen el tiempo suficiente para que puedan ser detectados; los casos letales por lo - tanto fallecen sin ser reconocidos. En este estudio se - muestra un incremento discreto de las cardiopatías de un año al otro, sin embargo es mayor tiempo de observación para confirmarlo, de ser cierto este dato coincidiría -- con Baekgaard en Dinamarca y discreparía con Shann en -- Taiwan en que muestra incrementos de más del 100% por año (18,19).

No se apreció diferencia significativa en relación al sexo, lo que coincide con otros autores lo que traduce ausencia de predisposición selectiva por sexo para -- presentar cardiopatía congénita (18).

El antecedente de abortos previos al producto afectado se encontró en 34 casos (8.23%), en ausencia de otra malformación que no fuera cardiopatía, siendo este signi- ficativo para algunos pacientes ya que en algunos casos este antecedente se presentó hasta en tres ocasiones.

El desarrollo psicomotor fue normal en la mayoría - de los pacientes, se encontró un 20.42% de pacientes con retraso mental de moderado a leve, que en la mayor pro-

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

porción concidió con cardiopatía compleja; sólo en el -- 7.26% de los pacientes se asoció a algún síndrome que como parte del mismo presenta retraso psicomotor de variable intensidad.

En relación al estado nutricional de los pacientes no fue válida en el estudio ya que en casi un tercio de los casos no tuvimos este antecedente en el expediente clínico, ni se pudo detectar en que pacientes la desnutrición fue primaria o secundaria a la cardiopatía o mixta.

La edad de inicio o detección del cuadro clínico es importante, ya que de esto depende el diagnóstico oportuno de la cardiopatía, que el paciente presente datos clínicos francos de cardiopatía o por una auscultación cuidadosa por parte del médico con quien tiene el primer contacto. En nuestro medio un tercio de los pacientes presentaron sintomatología en la etapa de recién nacido y en forma similar los lactantes, en contraste -- con los escolares y adolescentes en donde la cardiopatía ya ha producido deterioro del estado nutricional o presentada otras complicaciones; esto nos traduce una mejor atención de servicios en el primero y segundo niveles de atención, aspecto en que se puede mejorar sustancialmente.

El lapso entre el inicio de la sintomatología y el diagnóstico definitivo se efectuó en la mayoría de los casos antes de seis años de sospecharse predominando el lapso entre siete meses y un año (21.30%), llegándose a presentar intervalos prolongados de siete a 13 años que afortunadamente son la minoría de los pacientes (3.14%).

En el estudio de Baekgaard, el 36% de las cardiopatías congénitas se diagnóstico antes del mes y el 63% en menores de un año. Estos datos son importantes ya que reflejan la falta de educación médica de la población general y cardiológica de los médicos.

Dentro de las diez primeras causas de cardiopatía congénita, nuestro estudio no presentó diferencia significativa en relación a los estudios hechos en México, diferenciando en forma importante con estudios hechos en Dinamarca y Taiwan^(17,18,19).

En relación a las cardiopatías por grupos de edad, en recién nacidos la primera causa de cardiopatía coincide con la de autores nacionales, siendo diferente en el resto de las cardiopatías, esta diferencia probablemente es por el reducido número de recién nacidos descritos en el estudio; en lactantes prácticamente coinciden las primeras cuatro causas; en preescolares, escolares y adolescentes no es posible hacer puntos de comparación ya que en los estudios epidemiológicos de cardiopatías congénitas no los clasifican por grupos de edad⁽¹⁷⁾.

La asociación de cardiopatía congénita con otras malformaciones en nuestro medio se presentó en 20 casos (3.3%) siendo que solamente en tres casos las malformaciones ponían en peligro la vida del paciente; comparado con otros autores en que la causa de mortalidad por malformaciones congénitas se llega a extirpar hasta en el 12.6% en estudio similar al nuestro, llegándose a reportar como cifras máximas hasta un 30%^(18,19).

La asociación de cardiopatías con otros síndromes -

tuvo importancia significativa en el síndrome de Down -- (56.71%), encontrando en nuestro estudio principalmente persistencia de conducto arterioso, comunicación inter--ventricular y la asociación de ambos, hecho que contrasta con la mayoría de los autores anglosajones en que la principal cardiopatía es canal auriculoventricular, coincide con nuestro estudio el realizado en México por Rodríguez en las dos primeras cardiopatías, quizás la diferencia con la literatura mundial están involucrados factores como el étnico o el ambiental (11,12,13, 20).

En el síndrome de Turner se encontró un caso asociado a coartación de aorta y otro a estenosis valvular aórtica, en otros estudios se menciona que la coartación de aorta es la cardiopatía que más se asocia al síndrome, - sin embargo se han detectado defectos variables como comunicación interventricular, comunicación interauricular, incluyendo estenosis valvular pulmonar, persistencia de conducto arterioso o dextrocardia (17,21).

En el síndrome de Noonan se presentaron dos casos - de estenosis valvular pulmonar más comunicación interauricular, este síndrome considerado inicialmente como Turner masculino en el que se presentan generalmente alteraciones en el lado derecho del corazón coincide con nuestro estudio, situación significativa ya que tomando en cuenta que el síndrome se presenta en 1:1,000 recién nacidos vivos, la proporción en nuestro estudio fue un poco mayor (17,22).

En el síndrome de Crouzon en donde se presentaron - dos casos de persistencia de conducto arterioso, en toxo plasmosis donde hubo dos casos de tetralogía de Fallot,

en el cri du chat donde hubo un caso de persistencia de conducto arterioso y en el Cornelia de Lange donde hubo un caso de tetralogía de Fallot; en la literatura médica estos síndromes no describen cardiopatía congénita asociada, la presentación de este rasgo clínico puede deberse a dos situaciones, que la cardiopatía congénita presentada en cada uno de los síndromes fue coincidencia en relación al riesgo de padecer cardiopatía de la población general o la probabilidad de que sea un nuevo dato clínico como componente de cada síndrome (22).

En el síndrome de Kartagener, se presentó un caso de situs indeterminado variedad asplénica, en la literatura, este síndrome va asociado a dextrocardia en situs inversus sin otra anomalía cardíaca asociada, en este caso queda la duda diagnóstica de dicho síndrome ya que ambas cardiopatías son sumamente diferentes (2,22).

En el síndrome de Goldenhar y en la asociación Charje se presentó tetralogía de Fallot en cada uno, además de ser síndromes con expresión clínica diferente, tienen cardiopatía en común, del mismo tipo, en donde la alteración básica de ambos en la embriogénesis del corazón la presentan en la migración del tejido mesenquimatoso, -- con alteración directa en la septación conotruncal (15).

La mortalidad en nuestro estudio fue de 26 pacientes, siendo la mayoría lactantes (65.39%), siguiéndole los recién nacidos (26.92%) y por último, preescolares - 7.69%; lo que traduce un índice de mortalidad de 0.02 -- por 1,000 pacientes con cardiopatía congénita, índice -- muy bajo comparado con otros estudios, esto muy probablemente secundario a que se eliminaron gran cantidad de pacientes con cardiopatía congénita incluyendo defunciones.

por no contar con diagnóstico definitivo. Nuestro estudio es contrastante por el realizado por Baekgaard ya -- que en el se reporta un 25% de mortalidad después del -- mes de vida, el 42% después de los cinco años y el 48% - a los 15 años, sin embargo sólo el 47% se pudo confirmar el diagnóstico por cateterismo cardiaco.

8.- CONCLUSIONES:

1.- Nuestro medio muestra que se debe intensificar la difusión de la sintomatología que producen las cardiopatías congénitas para que puedan detectarse tempranamente y así evitar las complicaciones y secuelas que estas condicionan si se dejan a evolución natural.

2.- No se encontró prediposición en relación al sexo.

3.- El retraso psicomotor estuvo más alterado que - en la población general y fue mayor en los pacientes con cardiopatía congénita compleja.

4.- Toda madre con abortos de repetición debe ser - estudiada, ya que se incrementa la posibilidad de malformaciones congénitas.

5.- En la mayor parte de los pacientes se sospechó cardiopatía antes de los 18 meses de edad y se confirmó en la mayoría de los casos en un lapso de un día a seis años.

6.- Las cardiopatías congénitas más frecuentes en - el recién nacido fueron mitis indeterminado con cardiopatía compleja y tetralogía de Fallot; en el lactante, persistencia de conducto arterioso, comunicación interventricular y tetralogía de Fallot; en el preescolar, persistencia de conducto arterioso, comunicación interventricular y comunicación interauricular; en escolares, comunicación interauricular, comunicación interventricular, persistencia de conducto arterioso, coartación de aorta

y estenosis aortica y pulmonar y en adolescentes, comunicacion internauricular, comunicacion interventricular y -coartacion de aorta.

7.- Posiblemente los pacientes con cardiopatías letales dependientes de conducto estén falleciendo sin --- diagnostico clínico.

9.- BIBLIOGRAFIA:

- 1.-Castilla E, Mutchinick O, Paz J, Muñoz E y Gelman Z. Estudio latinoamericano sobre malformaciones congénitas. Bol Of San Pan 1974; 6:494-502.
- 2.-Attie F. La secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. Cardiopatías congénitas, morfología, cuadro clínico y diagnóstico. Salvat Mexicana de Ediciones, S.A. de C.V. 1° Ed. 1985, 33-43.
- 3.-Ferencz C, Rubin JB, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, Seymour H, y Downing JW. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. Am J Epidemiol. - 1985. 121:31-6.
- 4.- Dickinson DF y Wilkinson JL. Congenital heart disease among 160 480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969. Br Heart J 1981;46:44-42.
- 5.-Mitchell SC, Korones SP y Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Circulation 1971; 43: 322-32.
- 6.-Hoffman JI y Christiansen E. congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. Am J Cardiol 1976; 42:641-7.
- 7.-Tauszig HB. World survey of the common cardiac malformations: Developmental error or genetic variant?. Am J Cardiol 1982; 50:544-59.
- 8.-Nora JJ. Etiologic factors in congenital heart diseases. Pediatr Clin Northam 1971; 18:1059-75.
- 9.-Shinebourne EA y Anderson RH. Incidencia y mortalidad. Cardiología pediátrica. Ediciones P.L.M., S.A. 1° Ed. 1983; 3.
- 10.-Spicer RL. Enfermedades cardiovasculares en el síndrome de Down. Clin Pediatr Northam 1984; 6:134b-57.
- 11.-Sondheimer HW, Hyrum CJ y Blackman HC. Unequal cardiac care of children with Down's syndrome. AJDC 1985; 139 68-70.
- 12.-Rowe KD y Uchida IA. Cardiac malformation in mongolism. Am J Med 1961; 31:726-36.
- 13.-De Biase L, Di Cioppo V, Ballerini L, Nevillacqua M, Marcelletti C y Marino B. Prevalence of left-sided obstructive lesions in patients with atrioventricular canal without down syndrome. J Thorac Cardiovas Surg 1986; 91:467-72.
- 14.-Espino JV. Expresión cardiológica de algunos síndromes congénitos. Cardiología pediátrica. Ed. Francisco Méndez Oteo. Ed 1985; 340-51.
- 15.-Clark EB. Cardiac embryology, its relevance to congenital heart disease. AJDC1986; 140:41-4.

- 16.-Pérez CP. Compendio sobre cardiopatías congénitas. -- HCN CMN IMSS, 1973.
- 17.-Espino JV. Etiología. Epidemiología. Cardiología pediátrica. Ed. Francisco Méndez Oteo. Ed. 1985; 27-32.
- 18.-Shann MK. Congenital heart disease in Taiwan, Republic of China. Circulation 1968; 39:251-8.
- 19.-Baekgaard LH. Some epidemiological aspects of congenital heart disease in Denmark. Acta paediatr Scand --- 1980; 69:619-24.
- 20.-Rodríguez LH y Reyes JN. Cardiopatías congénitas en el síndrome de Down. Bol Med Hosp Infant Mex 1984; 41: - 622-25.
- 21.-Tawes RL, Aberdeen E, Watterson DJ y Carter RE. Coarctation of the aorta in infants and children. Circulation 1969; 39:173-184.
- 22.-Goodman HM y Gorlin RJ. Malformaciones en el lactante y en el niño. Ed. Salvat Editores, S.A. 1986.

I N D I C E

| | |
|--|----|
| 1.- TITULO DEL PROYECTO..... | 1 |
| 2.- OBJETIVOS DE LA INVESTIGACION..... | 2 |
| 3.- ANTECEDENTES CIENTIFICOS..... | 3 |
| 4.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA..... | 6 |
| 5.- MATERIAL Y METODO..... | 7 |
| 6.- RESULTADOS..... | 8 |
| 7.- DISCUSION..... | 20 |
| 8.- CONCLUSIONES..... | 34 |
| 9.- BIBLIOGRAFIA..... | 36 |