

## Caracterización de las cardiopatías congénitas en la provincia de Matanzas. Estudio de trece años

Characterization of congenital heart diseases in Matanzas province. A thirteen years study

Dra. Aymara Valentín Rodríguez<sup>1\*</sup>  
Dr. Lázaro Arturo Vidal Talet<sup>2</sup>  
Dr. Juan Carlos Perdomo Arrién<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Territorial Julio Aristegui Villamil. Matanzas, Cuba.

<sup>2</sup> Hospital Pediátrico Docente Provincial Eliseo Noel Caamaño. Matanzas, Cuba.

<sup>3</sup> Centro Provincial de Genética Médica. Matanzas, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [draaymara1989@gmail.com](mailto:draaymara1989@gmail.com)

### RESUMEN

**Introducción:** el incremento de las cardiopatías congénitas en los últimos años y la relevancia que ha alcanzado en la provincia de Matanzas como una de las primeras causas de muerte infantil, es un tema que preocupa a los especialistas; sin embargo, la gestión en la búsqueda de nuevos conocimientos en esta área de interés aún no es suficiente.

**Objetivo:** caracterizar la morbimortalidad por cardiopatías congénitas en la provincia de Matanzas en el período comprendido de enero del 2002 a diciembre del 2014.

**Materiales y métodos:** se realizó un estudio descriptivo, transversal cuyo universo de trabajo estuvo conformado por todos los pacientes de edad pediátrica a los cuales se les diagnosticó cardiopatía congénita y fueron atendidos por el servicio de Cardiología del Hospital Pediátrico Docente "Eliseo Noel Caamaño". Se incluyeron todos los niños diagnosticados por ultrasonografía durante el período embriofetal.

**Resultados:** la comunicación interventricular resultó ser la más frecuente. Hubo predominio de cardiopatías en pacientes masculinos y procedencia urbana; siendo diagnosticadas la mayoría en la etapa neonatal. La tasa de prevalencia por año presenta una tendencia creciente, mientras que la de mortalidad resultó decreciente. El Síndrome de Down fue la entidad genética más frecuente asociada con las cardiopatías congénitas al igual que las malformaciones craneofaciales.

**Conclusiones:** estos resultados muestran el verdadero comportamiento de esta entidad en esta provincia.

**Palabras clave:** cardiopatías congénitas; pediatría; comportamiento.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** the increase of congenital heart diseases in recent years and the relevance it has achieved in the province of Matanzas as one of the main causes of infantile death is a matter of concern for specialists; however, management of search for new knowledge in this area of interest is still not enough.

**Objective:** to characterize morbidity and mortality due to congenital heart disease in the province of Matanzas in the period from January 2002 until December 2014.

**Materials and methods:** A descriptive, cross-sectional study was carried out in a universe formed by all the patients of pediatric age, diagnosed with congenital heart disease and treated by the Cardiology service of the Teaching Pediatric Hospital "Eliseo Noel Caamaño". All the children diagnosed by ultrasonography during the embryofetal period were included.

**Results:** intraventricular communication was the most frequent. There it was a general predominance of heart disease in male patients, and from urban origins, most of them diagnosed at the neonatal stage. The prevalence rate per year shows an increasing tendency, while mortality decreased. Down syndrome was the most common genetic entity associated to congenital heart disease as well as craniofacial malformations.

**Conclusions:** these results show the true behavior of this entity in our province.

**Key words:** congenital heart disease; paediatrics; behavior.

Recibido: 13/10/2017.

Aceptado: 19/09/2018.

## **INTRODUCCIÓN**

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen defectos estructurales y/o funcionales del corazón y los grandes vasos, como consecuencia de un error en la embriogénesis de estas estructuras.<sup>(1)</sup> Algunas de ellas son evidentes al nacimiento, mientras otras no lo hacen hasta días o meses después del parto. Se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la tercera y décima semanas de gestación.<sup>(2)</sup>

Las cardiopatías son entre las enfermedades crónicas no transmisibles, las que han tenido mayor incidencia desde mediados del siglo XX, y se han ido incrementando hasta nuestros días a escala mundial,<sup>(3)</sup> tienen una frecuencia de 8 por cada 1000 nacidos vivos (NV) en el mundo, con ligero predominio del sexo masculino, con un rango entre 4 y 12 por 1000 nacidos vivos, variaciones que dependen del momento del estudio, población de estudio y métodos diagnósticos, y siendo ésta mayor en mortinatos, abortos y lactantes pretérminos.<sup>(2,4)</sup> Se calcula 27 por cada 1000 muertes fetales; hasta el momento solo el 15% de los defectos cardíacos importantes se diagnostican en la etapa prenatal. Según la Asociación estadounidense del corazón, aproximadamente 35 000 bebés nacen cada año con algún tipo de malformación congénita cardíaca. La CC es responsable de más muertes en el primer año de vida que cualquier otro defecto de nacimiento.<sup>(5)</sup>

Entre los niños con alteraciones congénitas existe un espectro amplio de gravedad, aproximadamente 2 ó 3 por cada 1000 recién nacidos presentan cardiopatías congénitas sintomáticas en el primer año de vida. El diagnóstico se alcanza durante la primera semana de vida en el 40- 50 % de los pacientes y durante el primer mes 50-60 %.<sup>(6)</sup>

El incremento de las CC en los últimos años y la relevancia que ha alcanzado en la provincia de Matanzas como una de las primeras causas de muerte infantil, es un tema que preocupa a los especialistas y directivos vinculados al programa de atención materno infantil; sin embargo, la gestión en la búsqueda de nuevos conocimientos en esta área de interés aún no es suficiente.

La morbilidad y mortalidad de los niños con cardiopatías congénitas es todavía un problema de salud, lo que requiere esfuerzos organizacionales y científicos adicionales con el objeto de mejorar la atención y el pronóstico, así como recopilar las experiencias exitosas en el seguimiento clínico en los servicios de cardiología.<sup>(5)</sup> El estudio del comportamiento de esta patología en nuestro medio es primordial, y constituye el punto de partida de otras investigaciones. Ante esa situación el grupo de investigación se propuso caracterizar la morbimortalidad por cardiopatías congénitas en la provincia de Matanzas durante el período de tiempo comprendido entre los años 2002 y 2014.

El estudio de la morbimortalidad por cardiopatías congénitas durante los últimos trece años en la provincia de Matanzas, brinda datos estadísticos importantes que muestran el verdadero comportamiento de esta patología en nuestro medio así como la prevalencia que ha alcanzado, y de esta forma trazar estrategias que permitan reducir posteriormente los resultados encontrados.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

Se realizó un estudio descriptivo transversal en el período de tiempo comprendido entre enero de 2002 a diciembre de 2014. La población de estudio estuvo integrada por pacientes de edad pediátrica (menores de 19 años) a los cuales se les diagnosticó cardiopatía congénita y los casos diagnosticados por estudio ultrasonográfico realizado durante el período embriofetal.

Se realizó un análisis documental basado en la revisión de historias clínicas, base de datos del servicio de cardiología y red cardio pediátrica y base de datos del

Departamento Provincial de Genética Médica que incluye el Registro Cubano de Monitoreo Epidemiológico de Defectos Congénitos, el Departamento de Estadística Provincial y el Anuario Estadístico. Se consideró también los informes de necropsia, informes imagenológicos y ecocardiográficos e informes operatorios.

Todo el trabajo fue sustentado en la revisión de los textos clásicos de pediatría y cardiología, revistas impresas y en formato digital sobre artículos de la temática correspondientes al período en cuestión. Una vez obtenidos estos datos se determinó la tasa de prevalencia en nacidos vivos, las tasa de mortalidad general y por cardiopatía, tasa de letalidad y tendencia lineal.

Se tuvo como referencia la clasificación que adopta autores cubanos y que fue obtenida de la revisión documental de las historias clínicas revisadas en los pacientes con diagnóstico postnatal y los informes ecocardiográficos realizados en etapa prenatal. Se tuvo en cuenta la edad en que se realizó el diagnóstico considerándose: prenatal y posnatal, dividido en precoz (etapa neonatal) y tardío (a partir del mes de nacido). Se clasificaron a los pacientes en tres grupos : con cardiopatía congénita aislada, con cardiopatía congénita asociada a otras malformaciones congénitas las cuales fueron identificadas siguiendo los códigos que se establece por el registro nacional de malformaciones congénitas (RECUMAC) y cardiopatías congénitas asociadas a síndromes genéticos.

## **Clasificación utilizada por autores cubanos:**

### **Cardiopatías Congénitas Acianóticas**

- Con flujo pulmonar normal.
- Estenosis aórtica.
- Coartación de la aorta.
- Con flujo pulmonar disminuido.
- Estenosis Pulmonar.
- Con flujo pulmonar aumentado.
- Comunicación interventricular (CIV)
- Persistencia del conducto arterioso. (PCA)
- Defectos de septaciónauriculoventricular. (DSAV)
- Comunicación interauricular. (CIA)
- Ventana aortopulmonar.
- Drenaje anómalo parcial de venas pulmonares. (DAPVP)

### **Cardiopatías Congénitas Cianóticas**

- Con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal:
- Tetralogía de Fallot.
- Atresia tricuspídea.
- Atresia de la válvula pulmonar.
- Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia:
- Transposición de las grandes arterias. (TGA)
- Drenaje anómalo total de venas pulmonares. (DATVP)
- Tronco común tipos I,II Y III. (TC)

- Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo. (SHCI)
- Corazón hemodinámicamente univentricular si no se asocia estenosis de la válvula pulmonar.
- Con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia:
- Trilogía de Fallot. (estenosis pulmonar y comunicación interauricular)
- Enfermedad de Ebstein.
- Insuficiencia tricuspídea congénita.

### **Procesamiento de datos**

Los datos fueron introducidos en una base de datos creada al efecto para la cual se empleó el programa Excel del paquete de programas Microsoft Office 2010 y procesados mediante métodos de estadística descriptiva como números absolutos, cálculo de por ciento, tasas (tasa de prevalencia, tasa de mortalidad y tasa de letalidad) y tendencias.

Para la realización de esta investigación se tuvo en cuenta desde el punto de vista ético el utilizar los resultados obtenidos solo con fines investigativos, además fue aprobada por el consejo científico y el comité de ética de la institución donde se realizó.

### **RESULTADOS**

Las cardiopatías congénitas de mayor incidencia durante el período de estudio son las acianóticas con flujo pulmonar aumentado, en orden de frecuencia: la comunicación interventricular, la comunicación interauricular y el canal atrio ventricular. (Tabla 1)

**Tabla 1.** Cardiopatías congénitas encontradas en este estudio. Matanzas. 2002-2014

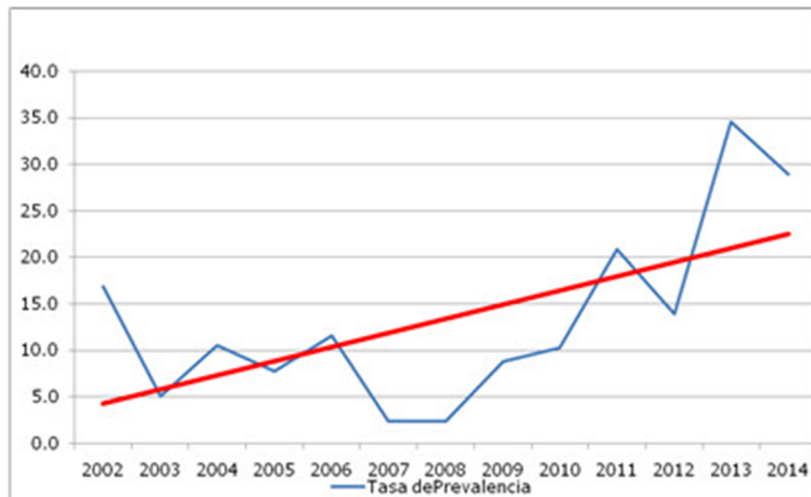
Tipo de cardiopatía	Nacidos vivos N= 251		Interrupciones por genética N= 213		Total de defectos	
	No.	%	No.	%	No.	%
Estenosis aórtica	4	1,6	7	3,3	11	2,4
Coartación aórtica	9	3,6	2	0,9	11	2,4
Estenosis pulmonar	7	2,8	10	4,7	17	3,7
CIV	94	37,5	32	15,0	126	27,2
PCA	17	6,8	-	-	17	3,7
Canal AV	15	6,0	33	15,5	48	10,3
CIA	55	21,9	7	3,3	62	13,4
DAPVP	1	0,4	2	0,9	3	0,6
Con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal:	20	8	33	15,4	53	11,4
Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia:	18	7,2	58	27,2	73	16,3
Con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia:	3	1,2	3	1,4	6	1,2
Otras	8	3,2	26	12,2	34	7,3

Se puede apreciar que el mayor porcentaje de interrupciones por diagnóstico prenatal corresponde a las cardiopatías congénitas cianóticas, mientras que las acianóticas representan un 81% de las cardiopatías no interrumpidas (Tabla 2).

**Tabla 2.** Clasificación de las cardiopatías congénitas en los casos estudiados con diagnóstico prenatal en la provincia de Matanzas, de enero de 2002 a diciembre del 2014

Cardiopatías Congénitas Acianóticas	Interrumpidas		No interrumpidas	
	No.	%	No.	%
Con flujo pulmonar normal:	9	4,8	2	3,2
Con flujo pulmonar disminuido:	10	5,3	2	3,2
Con flujo pulmonar aumentado:	74	39,6	47	74,6
Cardiopatías Congénitas cianóticas				
Con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal:	33	17,6	9	14,3
Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia:	58	31	3	4,8
Con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia:	3	1,6	-	-
Otras no clasificadas	26	-	3	-
<b>Total</b>	<b>213</b>	<b>100</b>	<b>66</b>	<b>100</b>

En el gráfico 1 se observa un aumento de la prevalencia por cardiopatías congénitas durante el transcurso de los años del período de estudio con una tendencia al incremento.



**Gráf. 1.** Tendencia para la morbilidad por cardiopatía congénita.

Se observa un predominio del sexo masculino en la aparición de cardiopatías congénitas durante el período de estudio (Tabla 3).

**Tabla 3.** Morbilidad por cardiopatía congénita en nacidos vivos según género en la provincia de Matanzas, de enero del 2002 a diciembre del 2014

Tipo de cardiopatía N=251	Masculino		Femenino	
	No.	%	No.	%
Con flujo pulmonar normal	9	3,5	4	1,5
Con flujo pulmonar disminuido	3	1,2	4	1,5
Con flujo pulmonar aumentado	92	36,6	90	35,8
Con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal	10	3,9	8	3,1
Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia:	9	3,5	9	3,5
Con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia:	3	1,2	-	-
Otras	6	2,3	2	0,7
Total	132	52,6	119	47,4

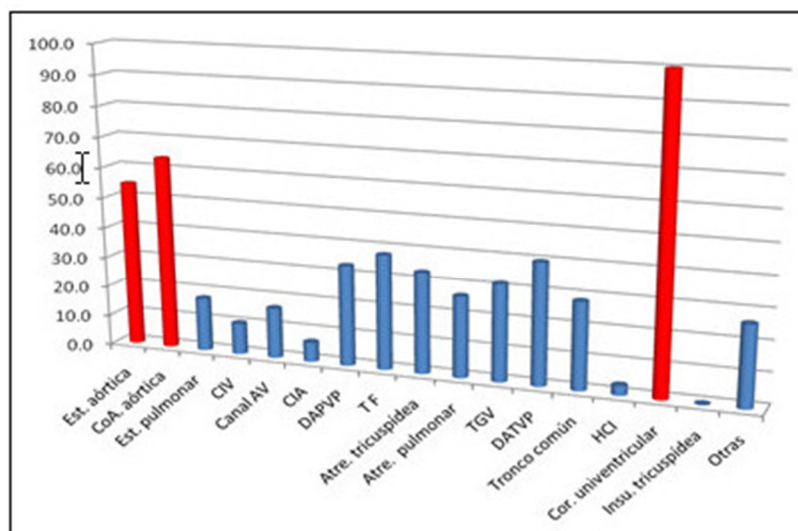
En la tabla 4 se observa un predominio de las cardiopatías acianóticas con flujo pulmonar aumentado como causa básica de muerte en menores de 19 años durante el período de estudio.

**Tabla 4.** Mortalidad según tipo de cardiopatía congénita en menores de 19 años en la provincia de Matanzas, de enero del 2002 a diciembre del 2014

Cardiopatías Congénitas Acianóticas	No.	%	Cardiopatías Congénitas Cianóticas	No.	%
Con flujo pulmonar normal:	13	13,6	Con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal:	18	18,9
Con flujo pulmonar disminuido:	3	3,1	Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia:	17	17,8
Con flujo pulmonar aumentado:	35	36,8	Con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia:	-	-
Sub total	51	53,6	Sub total	35	36,8
Otras no clasificables	9	9,4	-	-	-

La cardiopatía congénita que aportó mayor letalidad durante el período de estudio fue el corazón univentricular, seguido por la coartación aórtica y la estenosis aórtica. Se observa las tasas de letalidad por cardiopatías congénitas en menores de 19 años en la provincia de Matanzas, de enero del 2002 a diciembre del 2014 (Gráf. 2).





**Gráf. 3.** Tasas de letalidad por cardiopatías congénitas.

En la tabla 5 se evidencia que la mayoría de las cardiopatías congénitas fueron diagnosticadas en el período post natal precoz (neonatal) para un 47,8% del total.

**Tabla 5.** Cardiopatías congénitas según momento del diagnóstico en los pacientes estudiados. Matanzas 2002-2014

Clasificación de las cardiopatías N=251	Prenatal		Post Natal Precoz		Post Natal Tardío	
	No.	%	No.	%	No.	%
Con flujo pulmonar normal	2	0,7	11	4,3	-	-
Con flujo pulmonar disminuido	2	0,7	4	1,5	1	0,3
Con flujo pulmonar aumentado	47	18,7	72	28,6	63	25,0
Con flujo pulmonar disminuido y corazón de tamaño normal	9	3,5	11	4,3	-	-
Con flujo pulmonar aumentado y cardiomegalia	3	1,1	15	5,9	-	-
Con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia	-	-	2	0,7	1	0,3
Otras	3	1,1	5	1,9	-	-
<b>Total</b>	<b>66</b>	<b>26,3</b>	<b>120</b>	<b>47,8</b>	<b>65</b>	<b>25,9</b>

## DISCUSIÓN

En la investigación se estudiaron 251 niños nacidos con cardiopatías congénitas y se realizaron un total de 213 interrupciones por dicha malformación. Las cardiopatías congénitas de mayor incidencia durante el período de estudio son las acianóticas con flujo pulmonar aumentado, en orden de frecuencia: la comunicación interventricular, la comunicación interauricular y el canal atrio ventricular, seguido de la persistencia del conducto arterioso. Dentro de las cardiopatías congénitas cianóticas, la más representativa fue la tetralogía de Fallot. Los resultados de este estudio coinciden con los obtenidos en la literatura nacional,<sup>(7-10)</sup> e internacional.<sup>(11-15)</sup>

En los 13 años que abarca este estudio, se detectaron por ecocardiografía fetal 279 casos de cardiopatías congénitas, de los cuales la pareja decidió la interrupción en 213, lo que representa un 77%, este dato concuerda con estudios nacionales,<sup>(1)</sup> donde se culminó el embarazo en el 82,8% de las gestantes. Las malformaciones cardíacas con mayor frecuencia diagnosticadas prenatalmente fueron las cardiopatías complejas. Se interrumpieron en un mayor porcentaje las cardiopatías cianóticas ya que por su nivel de severidad pueden desencadenar complicaciones que dan al traste con la vida del paciente.

Estudios realizados en La Habana,<sup>(16)</sup> y Chile,<sup>(17)</sup> coinciden con estos resultados, cuando define a la hipoplasia de cavidades izquierdas, los defectos del septo auriculoventricular y la tetralogía de Fallot, como las cardiopatías más frecuentes diagnosticadas intraútero. Otros trabajos,<sup>(18)</sup> reportan al ventrículo único con más frecuencia detectada. En estudios internacionales algunos autores,<sup>(19,20)</sup> plantean las arritmias cardíacas, sin embargo, en esta investigación no se tuvo en cuenta ya que no se considera una cardiopatía congénita ni se encuentra incluida en la clasificación tomada como referencia.

Al observar las cardiopatías diagnosticadas por año se observa un aumento de la prevalencia de cardiopatías congénitas durante el transcurso de los años del período de estudio con una tendencia creciente. Estudios poblacionales recientes en Europa,<sup>(21)</sup> han indicado que el rango de prevalencia varía entre 3,5% y 13,7% de los nacidos vivos. De igual forma sucede en Chile,<sup>(17)</sup> con una prevalencia de 6-8 por 1000 recién nacidos vivos, lo cual constituyen la malformación estructural severa de mayor prevalencia y de mayor impacto en la morbimortalidad neonatal.

En México,<sup>(12)</sup> se estima una prevalencia del 1% (10/1,000 RNV). En Canadá,<sup>(22)</sup> la prevalencia de las CC disminuía del 9,8 al 5,3% si se excluían las CIV musculares de diámetro inferior a los 3 mm, que representaban el 70,2% de todas las CIV. La prevalencia también varía con la edad. Así, algunos autores,<sup>(23)</sup> han observado una prevalencia del 8% de los recién nacidos vivos al año y del 12,5% a los 16 años.

Estos resultados contrastan con 29 por 100000 pacientes pediátricos que se obtuvo en el 2014 en este estudio, ya que a pesar de que se ha perfeccionado la preparación de los especialistas, se ha adquirido mayor experiencia en el tema, y los equipos ultrasonográficos se encuentran equipados con la mejor tecnología, las cardiopatías congénitas tienen una génesis multifactorial por lo que se supone que los factores embriológicos y genéticos han influido en este aumento durante los últimos años ocupando un lugar primordial en su aparición. En esta patología existe una predisposición hereditaria dada por varios genes afectados más un desencadenante ambiental como las enfermedades maternas infecciosas (determinadas viropatías) y no infecciosas (diabetes mellitus, epilepsia, fenilcetonuria e hipertensión arterial), además la exposición a agentes químicos de naturaleza diversa (anticonvulsivantes, ácido retinoico, litio, alcohol, solventes orgánicos), carencias nutricionales, hipertermia e hipoxia, entre otros. De igual forma sucede con la diabetes mellitus, cuya prevalencia ha aumentado en la

provincia de Matanzas y es superior al resto del país sin encontrar aún el factor desencadenante. Todo esto ofrece suficientes evidencias sobre la importancia de prevenir los factores de riesgo con que se relacionan, es decir, prevención primaria, que es el pilar fundamental que distingue al modelo cubano de salud pública.

En estudios nacionales,<sup>(9)</sup> la incidencia es del 5-12 % según los autores. En provincias como Santi Spiritus,<sup>(3)</sup> y Villa Clara,<sup>(4)</sup> la situación es muy similar a esta provincia con un 22,6% y 31% respectivamente. Este intervalo es amplio y varía dependiendo de los criterios de inclusión; ya que hay cardiopatías como la válvula aórtica bicúspide o el prolapso mitral, que no se incluyen en algunos estudios, bajando por tanto la incidencia.

Según los resultados obtenidos en este estudio existe un predominio del sexo masculino en la mayoría de las cardiopatías diagnosticadas. En un estudio europeo,<sup>(24)</sup> el sexo masculino constituyó un factor de riesgo de CC, resultando además estadísticamente significativo.

La literatura médica mundial señala que muchas de las afecciones neonatales como, el distress respiratorio grave del pretérmino, la enfermedad pulmonar crónica, las cardiopatías, entre otras, tienen lugar en los bebés masculinos. Los varones son más afectados debido a la presencia del cromosoma Y, de ahí que diversos autores coinciden en un predominio ligeramente superior del sexo masculino coincidiendo con esta serie.<sup>(6,5,25)</sup> Otras investigaciones han reportado mayor número de casos del sexo femenino,<sup>(9)</sup> pero no hubo diferencias significativas al respecto.

En el caso específico de la comunicación interventricular se describe en la literatura cubana que es ligeramente más frecuente en el sexo masculino, lo anterior se corresponde con los resultados presentados. En contraposición a esto, otros autores señalan que no existen diferencias en cuanto al sexo en esta cardiopatía.<sup>(23,26)</sup> La comunicación interatrial es una cardiopatía congénita en la que, clásicamente, se ha descrito su predominio en el sexo femenino con una proporción de 2:1; lo cual coincide con los resultados de este estudio.

En el estudio realizado se observa un predominio de las cardiopatías acianóticas con flujo pulmonar aumentado como causa básica de muerte en menores de 19 años durante todo el período de estudio. Estos resultados difieren con los encontrados en la bibliografía consultada,<sup>(2,4,11)</sup> donde las principales causas constituyen la transposición de grandes vasos, la tetralogía de Fallot, y la coartación de la aorta. En otro estudio,<sup>(9)</sup> se citan además la estenosis pulmonar crítica y el defecto de septación atrioventricular completo. Esto se debe a que, en la provincia de Matanzas, la mayoría de las cardiopatías cianóticas son interrumpidas en etapa prenatal pues por su nivel de complejidad ocasionan la muerte en etapas tempranas de la infancia con disminución de la esperanza de vida de los pacientes.

Al analizar las tasas de mortalidad por cardiopatías congénitas en menores de 19 años se observa una disminución progresiva de dicha patología como causa de muerte durante el transcurso de los años correspondientes al estudio, de igual forma se evidencia en estudios nacionales,<sup>(1,2,4,5,9)</sup> e internacionales.<sup>(12)</sup> Lo que ha ocurrido es una desviación de la mortalidad desde el niño hacia el adulto. La distribución de la edad de muerte cambió de un patrón bimodal (con un alto pico inicial en el primer año de vida y un segundo pico más bajo durante la edad adulta) a un patrón unimodal siguiendo una distribución similar a la de la población general.<sup>(8)</sup>

La mortalidad por esta causa ha caído considerablemente en los últimos años, debido a los avances en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y cuidados postoperatorios. Al mismo tiempo, la edad de fallecimiento ha aumentado, lo que supone un incremento de la supervivencia. Recientemente estos avances han alcanzado también la época fetal, valorándose la posibilidad tanto de cirugía como de cateterismo terapéutico en el feto.<sup>(4)</sup> Esto guarda relación con el progresivo entrenamiento y experiencia adquirida de los ultrasonografistas obstétricos, imagenólogos y médicos generales integrales certificados en esta actividad que son los principales emisores al estudio del corazón fetal cuando comprueban signos de sospecha de cardiopatía en el examen de pesquisaje.<sup>(27)</sup> A esto se le suma el desarrollo alcanzado en las políticas sanitarias en Cuba, que ha permitido un correcto y oportuno diagnóstico de estos defectos congénitos, el tratamiento precoz según los síntomas clínicos en el recién nacido vivo con la consiguiente mejora del pronóstico final; también ha contribuido a estos resultados el desarrollo alcanzado en el pesquisaje prenatal, el que se le realiza masivamente a todas las embarazadas.

La cardiopatía congénita que aportó mayor letalidad durante el período de estudio fue el corazón univentricular con un 100%, seguido por la coartación aórtica y la estenosis aórtica, lo cual coincide en la literatura extranjera,<sup>(14)</sup> que además aporta la tetralogía de Fallot y la hipoplasia de cavidades izquierdas. En un estudio nacional,<sup>(1,2)</sup> se encontró además el tronco común y la transposición de grandes vasos. Esto se debe a que son cardiopatías complejas que dan al traste con la vida del paciente ya que traen consigo una serie de complicaciones como insuficiencia cardíaca congestiva que se traduce en dificultad respiratoria de moderada a severa, hipoxemia, cianosis, infecciones respiratorias a repetición, y en otras predomina las llamadas crisis hipóxicas que son potencialmente mortales.

En relación al momento del diagnóstico, la mayor parte de las cardiopatías en recién nacidos vivos fueron detectadas en el período posnatal precoz o neonatal. Estudios realizados nacional,<sup>(6,11,12)</sup> e internacionalmente,<sup>(11,13)</sup> aportan iguales resultados, lo cual resulta un logro del sistema de salud cubano pues un diagnóstico precoz contribuye a un tratamiento oportuno, disminuye la sintomatología y reduce las complicaciones para elevar la calidad de vida de los pacientes. El diagnóstico temprano del 100% de las cardiopatías es una aspiración de todo el país, cifra que se espera en un futuro no muy lejano.

Hay evidencia científica suficiente que demuestra el valor del diagnóstico prenatal en determinados defectos cardíacos para mejorar tanto la supervivencia como para disminuir la morbilidad. El diagnóstico prenatal permite el consejo prenatal a los padres, la prevención de eventos perinatales que pudieran sobreañadirse, la planificación del parto en un centro terciario y en casos muy seleccionados, incluso, se podría plantear terapia fetal.<sup>(26,27)</sup> Una vez realizado el diagnóstico se deben hacer ecografías seriadas para determinar la potencial evolución de las malformaciones. Está documentado que las malformaciones cardíacas pueden cambiar o progresar con el avance del embarazo. Es responsabilidad del médico informar de forma fidedigna, comprensible y exhaustiva acerca del pronóstico de la malformación; la decisión de continuar o interrumpir el embarazo en las malformaciones severas les corresponde a los progenitores, sin embargo existen factores que impiden esta conducta. Entre ellos se encuentran las comunicaciones fisiológicas que presenta el feto intraútero, lo cual impide predecir con seguridad cuales se mantendrán permeables después del nacimiento. Esto se explica porque estructuralmente el corazón fetal en la etapa prenatal, presenta una comunicación interauricular fisiológica o foramen oval y ductus arterioso permeable. La comunicación interventricular cuando es inferior a 3 mm, alrededor de las 22 a las 24 semanas de gestación, es de difícil diagnóstico al igual que la CIA.<sup>(11)</sup> Puede haber un cierre espontáneo de las CIA si son inferiores a 8 mm, con una tasa de

cierre que puede llegar al 70-80% antes de los 18 meses. Si son más grandes o persisten después de los 18 meses, difícilmente se cerrarán.

Las cardiopatías como la estenosis aórtica y coartación aórtica son de difícil diagnóstico prenatal y lo que se observa en el ecocardiograma fetal son signos de repercusión hemodinámica como la hipertrofia ventricular izquierda lo cual es visible después de las 28 semanas, sin embargo el ultrasonido fetal está protocolizado su realización entre las 20 y 24 semanas. A partir del 2012 en Cuba se indicó por el Programa Nacional de Genética y Programa de Atención Materno Infantil realizar ultrasonido a las 30 semanas con el fin de hacer diagnóstico de defectos de expresión tardía y trazar estrategias.

Otra de las dificultades que entorpecen el buen desarrollo del diagnóstico precoz de cardiopatías congénitas críticas intraútero se encuentra la pericia y el equipamiento técnico para realizar el mismo, entre ellas la mala ventana sónica, expresión que refleja la inadecuada visualización de las estructuras cardíacas del feto, que puede ser ocasionada por características propias de la gestante como son la obesidad, cicatrices y vergeturas en el abdomen, oligo y/o polihidramnios, anomalías extracardíacas, la posición fetal o la mala resolución del equipo, cuestión que entra en ocasiones en contradicción con la calidad de los nuevos ecocardiógrafos.

Otro de los factores es la remisión a destiempo, en relación con las semanas de gestación establecidas. Teniendo en cuenta los equipos de que se dispone, la mejor visualización de las cavidades cardíacas del feto en relación con el tiempo de gestación, se produce entre las 20 y 24 semanas de embarazo. El envío antes del momento óptimo para la ecocardiografía fetal de las gestantes sospechosas o con riesgos, aunque puede que no favorezca su correcta visualización, da la oportunidad de repetir el estudio dentro del tiempo adecuado.

Actualmente las indicaciones para la práctica de la ecocardiografía fetal están bien establecidas de acuerdo con los factores de riesgo maternos o fetales, sin embargo, para algunos autores, existen fetos con diagnóstico de cardiopatía que presentan pocas evidencias de riesgo.<sup>(2)</sup> En relación a este aspecto en la provincia de Matanzas se ha adoptado hace alrededor de 2 años una política dirigida a la realización del eco fetal utilizando nuevas vistas a todas las embarazadas sin importar si presentan o no factores de riesgo.

La correlación entre los resultados de las necropsias y el diagnóstico ecocardiográfico fetal fue concluyente de cardiopatías congénitas críticas en el 98% de las interrupciones, lo que demuestra un acertado diagnóstico en esta provincia.

En un estudio realizado en España se plantea que en ocasiones resulta inevitable su descubrimiento tardío ya que los síntomas pueden estar ausentes inicialmente y la auscultación cardíaca resultar normal durante las primeras semanas e incluso meses de vida, esto quiere decir que fueron dados de alta de la maternidad y permanecieron en su área de salud como niños sin cardiopatía y se diagnosticaron según la sintomatología que exhibieron en su evolución, en correspondencia con la severidad del defecto.<sup>(22)</sup> También depende de los métodos diagnósticos, ya que actualmente con la ecocardiografía Doppler a color se identifican muchas CC que antes podían pasar desapercibidas, como: la comunicación interventricular (CIV) muscular, la comunicación interauricular (CIA), el ductus y la válvula bicúspide aórtica.

Cuando existe una alteración de la anatomía fetal, hay que tener presente que la probabilidad de que esta anomalía se asocie a una cardiopatía congénita es de alrededor del 26%. Además, conviene tener en cuenta que las anomalías

cromosómicas a su vez, se asocian en un 50-80% de los casos a defectos congénitos del corazón. Alrededor del 25-30 % de los niños con cardiopatía congénita se presentan en el contexto de síndromes malformativos o cromosomopatías.<sup>(5)</sup> A su vez, la tasa de CC en algunas cromosomopatías, como las trisomías 21, 18, 13 o el síndrome de Turner (45X) es muy elevada.<sup>(2)</sup>

El total de cardiopatías simples recogidos en el estudio son 225 niños ,y asociados a otras malformaciones extracardíacas fueron 26 niños ,lo que representa un 11%del total ,cifra que asciende a 31% si tomamos en cuenta los embarazos que fueron interrumpidos, pues el hecho que muchas CC se diagnostiquen actualmente por ecocardiografía fetal en las primeras 22 SG, con posibilidad de interrupción del embarazo, hace que esta incidencia se pueda ver afectada en número de RN vivos con CC; sin embargo, la incidencia en el feto será la misma.<sup>(17)</sup>

En investigaciones similares las estadísticas son variables. La mayoría<sup>(7,11,26)</sup> reportan un porcentaje mayor de asociaciones ,mientras que en un estudio realizado en Villa Clara,<sup>(4)</sup> se reporta un 9,4%,pero en algunas no especifican si se tomaron en cuenta aquellos defectos que fueron interrumpidos. Con respecto a las malformaciones extracardíacas más frecuentes, encontramos que predominan las craneofaciales (3,5%), seguidas de las osteomioarticulares (3,2%), luego le siguen las asociadas al sistema genitourinario, digestivo, y del sistema nervioso central. Éstos resultados difieren del resto, donde las principales son las genitourinarias y en otras las digestivas. Tenemos que tener en cuenta que en estos trabajos se consideraron las malformaciones encontradas en embarazos interrumpidos y en este estudio solamente los nacidos vivos por lo que son malformaciones viables que no dan al traste con la vida del paciente, además las células de la cresta neural participan en la formación del macizo craneofacial y en las almohadillas endocárdicas, por lo que un factor que altere el funcionamiento de estas células, favorece la aparición de los defectos que derivan del normal tabicamiento del corazón y en la organogénesis facial.

Con respecto a las principales entidades genéticas, todos los estudios concuerdan en señalar al síndrome de Down como la más frecuente al igual que en este estudio, principalmente asociado a defectos de comunicación interventricular y canal atrioventricular. Le siguen en frecuencia la trisomía del par 18 y 13. Se encontraron además Síndrome de DiGeorge, de Alagille, delección del 22, Síndrome de Holt Oram, Síndrome de Williams y Síndrome de Noonan.

Luego de concluir la investigación realizada encontramos que existen algunas limitaciones que dificultan el estudio de algunas variables ,entre ellas la mortalidad según tipo de cardiopatías congénitas, pues no existen registros sobre aquellos pacientes que recibieron intervención quirúrgica ni aparece reflejado en los informes de necropsia, para evaluar la sobrevida de los mismos así como las principales complicaciones asociadas al acto quirúrgico, por lo que constituye una deficiencia a tener en cuenta para trabajos posteriores. El Síndrome de Down y las malformaciones craneofaciales fueron las malformaciones o síndromes hereditarios que más frecuente se asociaron a la presencia de cardiopatías congénitas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sarmiento PY, Navarro ÁMD, Milián CRI. Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas. Rev Ciencias Méd [Internet]. 2013 [citado 04/03/2016];17(2). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1561-31942013000200006](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942013000200006)
2. Pedroso FE. Cardiopediatría comunitaria: Nuevo enfoque de la atención cardiológica en Camagüey [Tesis]. Camagüey: Hospital Pediátrico Universitario "Dr. Eduardo Agramonte Piña"; 2008.
3. Medina Martín AR, Pérez Piñero R, Rodríguez Borrego B. Comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. Gac Méd Espirit [Internet]. 2014 [citado 03/04/2016];16(2). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1608-89212014000200005](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1608-89212014000200005)
4. Navarro RM, Manuela Herrera MM. Mortalidad infantil por cardiopatías congénitas en un período de nueve años en Villa Clara. Medicentro Electrón. 2013 [citado 03/04/2017];17(1). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30432013000100005](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432013000100005)
5. Navarro RM. Estudio clínico epidemiológico y etiopatogénico de las cardiopatías congénita [Tesis]. Santa Clara: Hospital Gineco Obstétrico Universitario Mariana Grajales; 2013.
5. Burch M, Dedieu N. Anuario 2012: Cardiopatías Congénitas. Las Revistas de las Sociedades Nacionales presentan una selección de las investigaciones que han impulsados avances recientes en cardiología clínica. CorSalud. 2013 [citado 03/04/2016];5(1). Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=52578>
6. Quesada Quesada T, Navarro Ruíz M. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. Acta Médica del Centro [Internet]. 2014 [citado 03/04/2016];8(3). Disponible en: <http://www.revactamedicacentro.sld.cu/index.php/amc/article/view/165/html>
7. Vega GE, Rodríguez VL, Gálvez MV. Incidencia y tratamiento de las cardiopatías congénitas en San Miguel del Padrón. Rev Cubana Med Gen Integr [Internet]. 2012 [citado 03/04/2016];28(3). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21252012000300002](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21252012000300002)
8. Toledano GA, Arzuaga NA, de la Peña BCF. Caracterización de las cardiopatías congénitas según su etiología. Las Tunas. 2009;34(5).
9. Mendoza CM, Ochoa RTZ, Ramírez RA. Factores relacionados a cardiopatías congénitas en menores de 18 años de la Policlínica René Ávila Reyes. Correo Científico Médico de Holguín [Internet]. 2011 [citado 03/04/2016];15(3). Disponible en: <http://www.cocmed.sld.cu/no153/pdf/ori05.pdf>
10. Monroy-Muñoz I. Cambiando el paradigma en las cardiopatías congénitas: de la anatomía a la etiología molecular. Gac Méd México [Internet]. 2013 [citado 03/04/2016];149:212-9. Disponible en: [https://www.anmm.org.mx/GMM/2013/n2/GMM\\_149\\_2013\\_2\\_212-219.pdf](https://www.anmm.org.mx/GMM/2013/n2/GMM_149_2013_2_212-219.pdf)

11. Marantza P, Sáenz Tejeira MM, Peña G. Mortalidad fetal y neonatal en pacientes con cardiopatías congénitas aisladas y asociadas a anomalías extracardíacas. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2013 [citado 03/04/2016]; 111(5):418-422. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/262743211\\_Mortalidad\\_fetal\\_y\\_neonatal\\_en\\_pacientes\\_con\\_cardiopatias\\_congenitas\\_aisladas\\_y\\_asociadas\\_a\\_anomalias\\_extracardiacas](https://www.researchgate.net/publication/262743211_Mortalidad_fetal_y_neonatal_en_pacientes_con_cardiopatias_congenitas_aisladas_y_asociadas_a_anomalias_extracardiacas)
12. Pino Armijo P, Valdés Valenzuela CG, Fajuri Moyano P. Propuesta de un programa educativo para padres de niños con cardiopatías congénitas. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2014 [citado 03/04/2016]; 112(5):451-56. Disponible en: [http://catalogosuba.sisbi.uba.ar/vufind/Record/oai::catalogo:CatalogoRevar\\_44026](http://catalogosuba.sisbi.uba.ar/vufind/Record/oai::catalogo:CatalogoRevar_44026)
13. Muner-Hernando M, Mar Gil-Mira, Zapardiel I. Avances en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas. Ginecol Obstet Mex [Internet]. 2013 [citado 03/04/2016]; 81:334-44. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=42444>
14. Justo Sánchez D, Ferreiro Rodríguez A, Llamas Paneque A, et al. Comportamiento clínico epidemiológico de los defectos congénitos en La Habana. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2016 [citado 03/04/2016]; 88(1). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312016000100005](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312016000100005)
15. Mayorga HC, Rodríguez AJG, Enríquez GG. Cardiopatías congénitas: diagnóstico prenatal y seguimiento. Rev Chile Obstet Ginecol [Internet]. 2013 [citado 03/04/2016]; 78(5):349-56. Disponible en: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-75262013000500004](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262013000500004)
16. Serrano RG, González Morejón A. Fundamentos éticos del método clínico y la ecocardiografía transtorácica en niños con cardiopatías congénitas. Rev Hum Med [Internet]. 2015 [citado 03/04/2016]; 15(2). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1727-81202015000200002](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-81202015000200002)
17. Acón F, Mas Romero C. Estudio retrospectivo del diagnóstico de cardiopatías congénitas en el período prenatal en el Hospital Nacional de niños Junio 2001- Mayo 2002. Rev costarric cardiol [Internet]. 2003 [citado 03/04/2016]; 5(3):5-10. Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?pid=S1409-41422003000300002&script=sci\\_abstract](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?pid=S1409-41422003000300002&script=sci_abstract)
18. Uribe Rivera A. Características epidemiológicas y clínicas de las cardiopatías congénitas en menores de 5 años del Hospital Almanzor Aguinaga Asenso. Enero-Diciembre 2012. Horiz Med [Internet]. 2015 [citado 03/04/2016]; 15(1):49-56. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/3716/371637138007.pdf>
19. Antonio Madrid I. Cardiopatías Congénitas. Rev Gastrohup [Internet]. 2013 [citado 03/04/2016]; 15(1):S56-S72. Disponible en: <http://bibliotecadigital.univalle.edu.co/bitstream/10893/5997/1/16%20cardiopatias.pdf>
20. Cloarec S, Magontier N, Vail-lant MC. Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre et Loire. Évaluation du diagnostic anténatal (1991-1994). Arch Pediatr [Internet]. 1999 [citado 03/04/2016]; 6(1):1059-65. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0929693X00869791>



21. Pereda Chávez H, Delgado Aguiar F, Morejón MC. Comportamiento de los defectos congénitos en San Luis. Rev Ciencias Médicas [Internet]. 2012 [citado 03/04/2016];16(4). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1561-31942012000400003](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942012000400003)
22. Romera G, Zunzunegui JL. Recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita. Madrid: Hospital Universitario Madrid-Montepríncipe; 2008.
23. Taboada Lugo N, León Mollinedo C, Martínez Chao S. Comportamiento de algunos factores de riesgo para malformaciones congénitas mayores en el municipio de Ranchuelo. Rev Cubana Obstet Ginecol [Internet]. 2006 [citado 03/04/2016];32(2). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0138-600X2006000200009&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2006000200009&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
24. Insa Albert B, Malo Concepción P. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica: Comunicación interventricular [Internet]. España: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas . 2010 [citado 03/04/2016]. Disponible en: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/5\\_civ.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/5_civ.pdf)
25. Oliva Rodríguez J. Ultrasonografía diagnóstica, obstétrica y ginecológica. Cap 6. La Habana: Ciencias Médicas; 2010. p.97.
26. De la Paz Muñoz PA, Fariñas González M, Medina Domínguez R. Análisis del comportamiento del diagnóstico prenatal en cardiopatías congénitas en la provincia de Matanzas. Estudio de 18 años. (1990-2007). Rev Méd Electrón [Internet]. 2008 [citado 03/04/2016];30(3). Disponible en: [http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20médica/año%202008/vol3%202008/tema\\_7.htm](http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20médica/año%202008/vol3%202008/tema_7.htm)
27. Prats P, Ferrer Q, Rodríguez M. Diagnóstico prenatal y evolución de cardiopatías congénitas. Diagn Prenat [Internet]. 2011 [citado 03/04/2016];22(4). Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2173412711000898>

#### **Conflicto de intereses:**

El autor declara que no existen conflictos de intereses.

#### **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Valentín Rodríguez A, Vidal Talet LA, Perdomo Arrién JC. Caracterización de las cardiopatías congénitas en la provincia de Matanzas. Estudio de trece años. Rev Méd Electrón [Internet]. 2018 Sep-Oct [citado: fecha de acceso];40(5). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2482/4046>