Trabajos Originales

CARDIOPATIAS CONGENITAS. INCIDENCIA POSTNATAL (II)^{*}

Drs. *Fernando Viñals L. y Arrigo Giuliano B.*

Clínica Sanatorio Alemán, Centro AGB Ultrasonografía. Concepción

RESUMEN

Con el objetivo de conocer la incidencia postnatal de cardiopatías congénitas en nuestra población, diseñamos un estudio retrospectivo analizando las auditorías del sistema ECLAMC de la Unidad de Neonatología de la Clínica Sanatorio Alemán durante un período de 5 años. Se incluyeron todos los reportes de recién nacidos con defectos mayores y menores de su corazón. De un total de 5.757 recién nacidos en este período, 141 fueron portadores de anomalías congénitas (2,4%), 49 de ellos del corazón fetal (0,85 por 1000). Estas correspondieron a un 34,7% del total de malformaciones congénitas. Diecinueve de las 49 fueron defectos mayores del corazón fetal (3,3 por 1000). La mayoría de los casos se presentaron en pacientes de bajo riesgo de dar a luz recién nacidos con cardiopatías congénitas.

PALABRAS CLAVES: **Malformaciones congénitas, cardíacas, diagnóstico postnatal**

SUMMARY

To evaluate the postnatal incidence of congenital heart disease in our population, we design a retrospective study based on the ECLAMP audit of the Neonatology section of our clinic. In a 5 years study, 5757 newborns were included. 141 had congenital anomalies (2.4%), 49 of them with congenital heart disease (0.85 per 1000). 19/49 were major heart defects (3.3 per 1000). Most of the cases happen in a low-risk population.

KEY WORDS: **Congenital heart disease, incidence, postnatal diagnosis**

INTRODUCCION

Alrededor de 2 a 3 de cada 100 recién nacidos (RN) son portadores de alguna anomalía congénita (1). El significativo avance y desarrollo de la neonatología actual y la mejoría constante en las tasas de sobrevida de los RN prematuros hacen que el impacto que generan los RN malformados en las tasas de mortalidad infantil sea cada vez más significativo (2). Dentro de los defectos congénitos, son las cardiopatías (Cc) las anomalías mayores más frecuentes y asociadas a cerca de la mitad de la mortalidad por malformaciones en la infancia (3).

Muchos de los RN portadores de una Cc no presentan manifestaciones clínicas durante los primeros días de vida. Algunos signos clínicos pueden ser sutiles y sólo pesquisables por neonatólogos experimentados. La confirmación diagnóstica exige la evaluación por el cardiólogo infantil y efectuar una ecocardiografía. Sin embargo, estas condiciones no se cumplen en muchos centros hospitalarios o clínicas de nuestro país. Más aún, en caso de producirse la muerte, el procedimiento anatomopatológico exige un protocolo estricto con el fin de no pasar por alto defectos como el drenaje venoso anómalo pulmonar total o la coartación aórtica (4).

^{*}Trabajo recibido en junio de 2002 y aceptado por el Comité Editor para publicación en agosto de 2002.

Todos estos factores hacen difícil el conocer la incidencia real postnatal de Cc. Motivados por estimar la incidencia postnatal en nuestra población, analizamos los informes ECLAMC (5) de 5 años de la sección de Neonatología de la Clínica Sanatoria Alemán.

MATERIAL Y METODO

El ECLAMC corresponde al Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas y es un programa de investigación clínica y epidemiológica de las anomalías del desarrollo que opera con nacimientos hospitalarios en países latinoamericanos.

Se considera malformación a toda aquella alteración morfológica, clínicamente diagnosticable con un aceptable grado de certeza, a cualquier edad pre o postnatal, en un nacimiento ocurrido en la maternidad durante su participación en el ECLAMC. El informe incluye el registro de todas las malformaciones que son observadas en el recién nacido, sin límite de número, describiéndose cada una de ellas de acuerdo a las normas dadas en el Manual de Operaciones ECLAMC (5).

La sección de Neonatología de la Clínica Sanatorio Alemán reporta mensualmente todos los RN portadores de alguna malformación congénita. Se considera en el programa a todos los nacimientos, vivos o muertos, ocurridos en la maternidad. No se consideran los nacidos fuera de la Clínica, que ingresen posteriormente. No existe límite de peso para los vivos; en el caso de los mortinatos, se incluyen los mayores a 500 g.

Para efectos de este estudio, analizamos los datos correspondientes a 5 años, incluyendo el total de recién nacidos desde el 1º enero de 1997 hasta el 31 de diciembre de 2001. Seleccionamos aquellos informes en los cuales existía el diagnóstico de Cc. Definimos estas como cualquier defecto estructural del corazón fetal, no funcional, consignando si este era aislado o asociado a otra anomalía congénita extracardiaca. Se puso especial énfasis en analizar si la Cc era el único defecto, o

si era parte de una alteración cromosómica o un síndrome genético. Se excluyeron los diagnósticos de ductus arterioso persistente. Por no contar en nuestra ciudad con métodos de confirmación diagnóstica, no incluimos a la microdelección del 22q como una alteración cromosómica.

Las Cc fueron confirmadas por examen clínico del Cardiólogo infantil, ecocardiografía o autopsia. En algunos casos, se contó además con el estudio citogenético del recién nacido. Algunos pacientes fueron evaluados clínicamente por Genetista.

RESULTADOS

En el período correspondiente entre el 1º enero de 1997 al 31 de diciembre de 2001 hubo 5.757 recién nacidos que ingresaron a la sección de Neonatología de la Clínica Sanatorio Alemán. De estos, 141 fueron portadores de anomalías congénitas. Esto corresponde a un 2,4%, coincidente con reportes previos (1). Se pesquió una Cc en 49 de los recién nacidos, lo que determina una incidencia de 8,5 por 1000 nacidos vivos y corresponde a un 34,7% del total de anomalías congénitas diagnosticadas al nacer. El resumen de estos valores se presentan en la Tabla I.

De los 49 recién nacidos portadores de Cc, 26 eran de sexo femenino y 23 masculino. La edad promedio de las madres fue de 31,5 años (rango 21-43). Su distribución puede ser analizada en la Tabla II. Destaca que cerca del 29% eran pacientes mayores de 35 años de edad. El peso promedio al nacer fue de 2.967 g (rango 690-3.950).

La distribución de los tipos de Cc diagnosticadas se presenta en la Tabla III. Destaca la alta frecuencia de comunicaciones interventriculares (CIV), principalmente de localización muscular.

El número de casos de Cc diagnosticados por año se presentan en la Figura 1.

Definimos una Cc mayor (MCc) aquel grupo de lesiones que determinen intervención médica o

Tabla I

RESUMEN DISTRIBUCION DE RECIEN NACIDOS MALFORMADOS Y PORTADORES DE Cc 1997-2001

Total RN	5.757
Malformados	141
Incidencia	2,4%
Cardiopatía congénita	49
Incidencia	0,85% (8,5 por 1000)

Tabla II

EDAD MATERNA EN CASOS DE Cc DIAGNOSTICADAS AL NACER, ENTRE 1997-2001

Edad	n
20-24	2
25-29	16
30-34	17
35-39	10
> 40	4
Total	49

Tabla III
TIPO DE Cc DIAGNOSTICADA AL MOMENTO DE
NACER ENTRE 1997-2001

<i>Cardiopatía congénita (Cc)</i>	<i>n</i>
Comunicación interventricular (CIV)	29
Muscular (26)	
Perimembranosa (3)	
CIV mal alineada	1
Estenosis pulmonar (EP)	2
Estenosis aórtica (Eao)	2
Transposición grandes arterias (TGAd)	2
Tetralogía de Fallot (TOF)	2
Tronco arterioso (II)	2
Hipoplasia ventrículo izquierdo (HVI)	2
Doble tracto salida derecho	2
Coartación aórtica (CoAo)	1
Drenaje venoso anómalo pulmonar total (DVAPT)	1
Interrupción vena cava inferior	1
Atresia tricuspídea	1
No precisada (insuficiencia tricuspídea + pulmonar)	1
Total	49

quirúrgica durante el primer año de vida, sin la cual se compromete la calidad o vida durante la infancia. La incidencia reportada de MCc es de 3 por 1000 nacidos vivos (6). Este grupo incluye a las Cc aisladas y a las asociadas a anomalías extracardíacas. En esta serie, 19 de las 49 Cc fueron MCc (38,7% de las Cc), lo que determina una incidencia de 3,3 por 1000.

En 6 de los 49 casos, la Cc era parte de un síndrome genético o una alteración cromosómica. Se diagnosticó una trisomía 18 en 2 fetos portadores de un doble tracto de salida derecho y en otro portador de una Tetralogía de Fallot. En un RN con trisomía 21, se diagnosticó una CIV perimembranosa. En un RN con una hipoplasia severa del ventrículo izquierdo y arco aórtico, se describió al cariograma un "marcador cromosómico", sin definirse la alteración estructural. Los padres rehusaron otros estudios. Se sospechó clínicamente un síndrome genético en el RN consignado como Cc no precisada en la Figura 1, falleciendo este previo a la evaluación por genetista.

Es importante destacar el gran número de CIV musculares de esta serie. Ninguno de los RN que las portaban tenían otro defecto congénito cardíaco ni extracardíaco. Se confirmó, al momento de nacer, una anomalía extracardíaca en un solo RN con Cc. Era portador de una interrupción de la vena cava inferior, además de monorreno.

Figura 1. Distribución de casos Cc diagnosticados al nacer entre 1997-2001.

DISCUSION

La incidencia de cardiopatías congénitas diagnosticadas al nacer en nuestra población en estudio fue de 8,5 por 1000. En el análisis de este valor debe considerarse que todos los recién nacidos incluidos fueron evaluados por Pediatras con dedicación especial a la atención del RN o por Neonatólogos. Por otra parte, existen varios interconsultores Cardiólogos Infantiles y la Clínica cuenta con ecocardiografía Doppler color las 24 horas del día.

A pesar de esto, estamos seguros que esta no corresponde a la incidencia real de Cc. Varios estudios demuestran que incluso lesiones obstructivas severas del tracto de salida izquierdo pueden mantenerse asintomáticas semanas después del alta hospitalaria postparto (7). Esto se debe al diferente comportamiento del cierre ductal en cada uno de los casos, así como también al efecto compensador que otro defecto cardíaco asociado, por ejemplo una comunicación interventricular amplia, produzca sobre la Cc principal. Por otra parte, estudios en recién nacidos, lactantes y en autopsias de mortinatos demuestran que existe un evidente subdiagnóstico de muchas formas de Cc, tanto durante la vida fetal como en el período neonatal (8, 9). Algunos lactantes portadores de Cc críticas fallecerán sin diagnóstico anatomopatológico, en forma brusca e inesperada, y serán catalogados como "muerte súbita" (4, 10).

Aunque la presente serie demuestre sólo aquellas Cc sintomáticas durante el período neonatal inmediato, su incidencia en nuestra población es similar a la reportada en otras series (11). Este valor es sin lugar a dudas importante de conocer. El primero de los criterios de la Organización Mundial de la Salud para definir una técnica de screening es

que la patología a pesquisar sea una condición los suficientemente frecuente y severa. Un valor de 8,5 por 1000 nacidos cumple sobradamente esta condición. Sin embargo, los esfuerzos en detección antenatal están fundamentalmente destinados al síndrome de Down. Debemos recordar que sólo tiene una incidencia de 0,6 a 0,7 de cada 1000 RN. En nuestra serie, 8,5 de cada 1000 RN fue portador de una Cc, 3 de ellos con un defecto mayor de corazón fetal. Este grupo determina cerca de la mitad de las muertes por anomalías congénitas durante la infancia (1).

¿Cuál es entonces la real incidencia postnatal de Cc? Hipotéticamente, la forma más efectiva de detección sería que todo RN fuera sometido a un examen ecocardiográfico por un cardiólogo infantil experimentado y con un equipamiento apropiado, asumiendo que su porcentaje de falsos negativos y positivos será razonablemente bajo. Sin embargo, esto es impracticable incluso en países desarrollados. La forma apropiada de conocer la incidencia de una enfermedad como las Cc sería el aplicar al mayor número de pacientes el examen que ha demostrado la mejor sensibilidad de pesquisa. Considerando la cobertura del ultrasonido antenatal, el mejor momento para aplicar el método debiera ser éste. La técnica más efectiva de diagnóstico de Cc anteparto es la ecocardiografía fetal (12, 13). La natural inclusión de la ecocardiografía al examen obstétrico rutinario entregaría entonces un valor más real de incidencia de Cc. Además, mejoraría la detección de Cc, produciéndose un impacto en la morbilidad infantil.

AGRADECIMIENTOS: Nuestros agradecimientos a Ana María Caldera B., Matrona Jefa de la Unidad de Neonatología, Clínica Sanatorio Alemán, por su ayuda y especial dedicación.

BIBLIOGRAFIA

1. Allan LD: Antenatal diagnosis of congenital heart disease. *Heart* 2000; 83: 367-70.
2. Hoffman JI: Incidence of congenital heart disease: II. Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 155-65.
3. Hoffman JIE, Christianson R: Congenital heart disease in a cohort of 19502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42: 641-7.
4. Bayard RW, Moore L: Total anomalous pulmonary venous drainage and sudden death in infancy. *Forensic Sci Int* 1991; 51: 197-202.
5. ECLAMC: Manual de operaciones. Río de Janeiro, Brasil, 2002.
6. Allan LD: In Opinion. Isolated major congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 370.
7. Abu-Harb M, Wyllie J, Hey E, Richmond S, Wren C: Presentation of obstructive left heart malformations in infancy. *Arch Dis Child* 1994; 71: F179-F83.
8. Ainsworth S, Wyllie J, Hey E, Richmond S, Wren C: Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999; 80: F43-F45.
9. Wren C, Richmond S, Donaldson L: Presentation of congenital heart disease in infancy: implications for routine examination. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999; 80: F49-F53.
10. Abu-Harb M, Hey E, Wren C: Death in infancy from unrecognized heart disease. *Arch Dis Child* 1994; 71: 3-7.
11. Hoffman JI: Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-13.
12. Achiron R, Glaser J, Gelernter I, Hegesh J, Yagel S: Extended fetal echocardiographic examination for detecting cardiac malformations in low risk pregnancies. *BMJ* 1992; 304: 671-4.
13. Ott WJ: The accuracy of antenatal fetal echocardiography screening in high and low-risk patients. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 172: 1741-9.