

Incidencia de cardiopatías congénitas en una maternidad pública en los inicios del Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas

Incidence of Congenital Heart Defects in a Public Maternity Hospital in the Beginning of the National Congenital Heart Defects Program

YAMILA OPPIZZI¹, GRACIELA CHERNOVETZKY²

RESUMEN

Introducción: Las cardiopatías congénitas (CC) se encuentran entre las malformaciones más frecuentes con gran impacto en la morbimortalidad pediátrica; no obstante, su incidencia real en nuestro país se desconoce. El Ministerio de Salud creó el Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas con el propósito de contribuir a la disminución de la mortalidad infantil por esta causa, por lo que conocer la incidencia y la frecuencia relativa de las CC en una institución pública de referencia y derivación de embarazos de alto riesgo y malformaciones congénitas, como es el caso del Hospital Materno Infantil Ramón Sardá, constituiría un aporte al accionar del Programa.

Objetivos: 1) Conocer la incidencia y la frecuencia relativa de las CC de los recién nacidos (RN) vivos en el Hospital Materno Infantil Ramón Sardá en los inicios del PNCC. 2) Evaluar la asociación con otras malformaciones congénitas. 3) Analizar la distribución de las cardiopatías congénitas por sexo.

Material y métodos: Estudio de diseño descriptivo retrospectivo observacional. Se analizaron las historias clínicas de 1.161 RN vivos con diagnóstico confirmado de CC, registrados en la base de datos computarizada del Sector Cardiología Infantil del Hospital Materno Infantil Ramón Sardá entre el 1 de enero de 1998 y el 31 de diciembre de 2011, evaluados durante su internación y posterior seguimiento por consultorios externos.

Se analizaron la incidencia y la frecuencia relativa de las CC, las cuales se clasificaron según criterios de gravedad, de acuerdo con el metaanálisis publicado por Hoffman y Kaplan en los Estados Unidos.

Los datos categóricos se presentan en número de casos absolutos y porcentaje.

Resultados: De un total de 92.725 RN vivos en el período estudiado, la incidencia de CC fue de 1.161 niños (12,5/1.000). Excluyendo las comunicaciones interventriculares musculares pequeñas, la incidencia disminuyó a 7/1.000 RN vivos.

La incidencia de las CC moderadas y graves fue del 44% (3 a 3,5/1.000).

Los defectos septales interventriculares fueron las cardiopatías congénitas más frecuentemente encontradas.

Conclusión: La incidencia de CC determinada en el Hospital Materno Infantil Ramón Sardá, a pesar de tratarse de un centro de derivación de embarazos de alto riesgo y malformaciones congénitas, es similar a la publicada mundialmente.

Palabras clave: Recién nacido - Cardiopatías congénitas - Incidencia - Frecuencia relativa

ABSTRACT

Background: Congenital heart defects (CHD) are among the most common congenital diseases with great impact in infant morbidity and mortality; however, their real incidence in our country is unknown. The Ministry of Health created the National Congenital Heart Defect Program to contribute to the reduction of infant mortality for this cause. Therefore, determining the incidence and the relative frequency of CHD at the Hospital Materno Infantil Ramón Sardá, a public tertiary institution specialized in high risk pregnancies and congenital defects would provide information to the Program.

Objectives: 1) To determine the incidence and relative frequency of CHD in liveborn (LB) infants at the Hospital Materno Infantil Ramón Sardá in the beginning of the PNCC program. 2) To evaluate the association with other congenital defects. 3) To analyze the distribution of CHD by sex.

Methods: The study has a descriptive, observational and retrospective design. The digital clinical records of 1,161 LB infants with confirmed diagnosis of CHD from the Section of Pediatric Cardiology, Hospital Materno Infantil Ramón Sardá, between January 1, 1998 and December 31, 2011, evaluated during hospitalization and follow-up at the outpatient clinic, were analyzed. Congenital heart defects were classified based on their severity according to the meta-analysis published by Hoffman and Kaplan in USA assessing their incidence and relative frequency.

Categorical data are presented as number of absolute cases and percentage.

Results: From a total of 92,725 LB infants during the study period, CHD were present in 1,161 of cases (12.5/1000). After excluding small muscular ventricular septal defects, the prevalence decreased to 7/1000 LB infants.

REV ARGENT CARDIOL 2015;83:48-48. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v83.i1.5176>

Recibido: 21/09/2014 - Aceptado: 16/12/2014

Dirección para separatas: María Yamila Oppizzi - Hospital Materno Infantil Ramón Sardá - Esteban de Luca 2151. CABA - Tel. 011 4943-3567/4892 - 011-15-44290471 - e-mail: yamilaoppizzi@gmail.com

Hospital Materno Infantil Ramón Sardá - Sector Cardiología Infantil. División Neonatología

¹ Cardióloga infantil

² Coordinadora de Cardiología Perinatal

The prevalence of moderate and severe CHD was 44% (3 to 3.5/1000). Ventricular septal defects were the most common CHD.

Conclusion: Despite being a tertiary center for high risk pregnancy and congenital defect, the incidence of CHD determined at the Hospital Materno Infantil Ramón Sardá is similar to the one published worldwide.

Key words: Newborn - Congenital Heart Defects - Prevalence - Relative Frequency

Abreviaturas

| | | | |
|--------------|--|--------------|--|
| AP | Atresia pulmonar | EAo | Estenosis aórtica |
| AT | Atresia tricuspídea | EP | Estenosis pulmonar |
| ATRPV | Anomalia total del retorno venoso pulmonar | HMIRS | Hospital Materno Infantil Ramón Sardá |
| CAVC | Canal auriculoventricular completo | PNCC | Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas |
| CC | Cardiopatía congénita | RN | Recién nacido |
| CIA | Comunicación interauricular | SCIH | Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico |
| CIV | Comunicación interventricular | TA | Tronco arterioso |
| CoAo | Coartación de la aorta | TCGV | Transposición corregida de los grandes vasos |
| DAP | <i>Ductus</i> arterioso permeable | TF | Tetralogía de Fallot |
| DSVD | Doble salida del ventrículo derecho | TGV | Transposición completa de los grandes vasos |
| | | VU | Ventrículo único |

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son las malformaciones más frecuentes y tienen un gran impacto en la morbimortalidad neonatal y pediátrica.

La incidencia real de las CC en nuestro país se desconoce. Los datos disponibles provienen de publicaciones extranjeras, en donde se estimó que 8 de cada 1.000 RN vivos tenían una CC, con un rango de 2 a 50 RN cada 1.000. Al relacionar esta cifra con la tasa de natalidad anual (aproximadamente 750.000) en nuestro país, se puede inferir que nacen por año alrededor de 6.100 niños con algún tipo de malformación cardíaca. El 70% son casos quirúrgicos, de los cuales el 50% son de alta complejidad y, de ellos, el 25% deben operarse antes de los 28 días de vida.

En el año 2010 el Ministerio de Salud de la Nación creó el Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas (PNCC) y el Registro Nacional de Cardiopatías Congénitas con el propósito de reducir la mortalidad infantil relacionada con estas cardiopatías.

Este trabajo se llevó a cabo para evaluar la incidencia y la frecuencia relativa, hasta ahora desconocidas, de las CC de los RN vivos en el período comprendido entre el 1 de enero de 1998 y el 31 de diciembre de 2011 en el Hospital público Materno Infantil Ramón Sardá (HMIRS), un centro de derivación de embarazos de alto riesgo y malformaciones congénitas, con el objetivo de aportar información para la optimización de los programas de salud.

MATERIAL Y MÉTODOS

El HMIRS es un hospital público de referencia para la derivación de los embarazos de alto riesgo con diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas de todo el país, además de atender las consultas externas propias.

Se hizo un análisis retrospectivo observacional de 1.161 historias clínicas de RN con diagnóstico confirmado de CC, registradas en la base de datos computarizada del Sector Cardiología Infantil del HMIRS entre el 1 de enero de 1998 y el 31 de diciembre de 2011, evaluados durante su internación y posterior seguimiento por consultorios externos.

Se excluyeron los mortinatos por carecer de datos suficientes, la persistencia del *ductus* arterioso del prematuro y de los RN de término asintomáticos menores de 1 mes, todas las miocardiopatías, incluidas las del niño de madre diabética, el foramen oval permeable menor de 5 mm, los trastornos del ritmo cardíaco, la estenosis transitoria de ramas pulmonares y los tumores cardíacos.

Desarrollo del estudio

Se tomó una muestra consecutiva de los datos registrados en las Historias Clínicas de todos los RN con diagnóstico confirmado de CC por el examen clínico, electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma Doppler color, realizado por un cardiólogo infantil. Se analizaron la incidencia y la frecuencia relativa de las CC. La incidencia se dedujo del total de casos con CC registrados en el HMIRS referido al total de nacidos vivos en el período 1998-2011. La frecuencia relativa se calculó como el porcentaje de cada CC referido al total de casos en estudio. Los datos categóricos se presentan en número de casos absolutos y porcentaje.

Las CC se clasificaron por criterios de gravedad según la presentación clínica, en leves, moderadas y graves, de acuerdo con el metaanálisis publicado por Hoffman y Kaplan en los Estados Unidos:

1) Leves: es el grupo más numeroso. Estos pacientes son asintomáticos, pueden tener un soplo suave y algunos presentar resolución espontánea de su lesión. La inclusión de alguno de estos defectos ejerce influencia sobre la incidencia de las CC. Estos defectos son *ductus* arterioso permeable (DAP), comunicación interventricular (CIV), comunicación interauricular (CIA) y estenosis pulmonar (EP) leve.

2) Moderadas: muchos de estos pacientes son asintomáticos, diagnosticados durante una evaluación cardiológica por sospecha de cardiopatía. Requieren cuidados especializados pero menos intensivos que las graves: estenosis pulmonar

(EP), comunicación interventricular asociada con otras malformaciones, coartación de la aorta (CoAo).

3) Graves: todos los pacientes se presentan gravemente enfermos durante el período neonatal o la infancia temprana y muchos de ellos pueden fallecer antes del diagnóstico cardiológico. Comprenden: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH), atresia pulmonar (AP), atresia tricúspidea (AT), transposición completa de los grandes vasos (TGV), transposición corregida de los grandes vasos (TCGV), anomalía total del retorno venoso pulmonar (ATRVP), tetralogía de Fallot (TF), ventrículo único (VU), tronco arterioso (TA), doble salida del ventrículo derecho (DSVD), enfermedad de Ebstein, estenosis aórtica (EAo) grave, canal auriculoventricular completo (CAVC).

Se consignó su asociación con malformaciones congénitas extracardiácas o cromosomopatías, su distribución por sexo y presencia de antecedentes familiares de CC.

En relación con las malformaciones congénitas extracardiácas, en la base de datos solo se consignó la presencia de malformaciones congénitas ya fueran mayores o menores y de cromosomopatías más frecuentemente asociadas y CC asociada. En cuanto a las cromosomopatías se incluyeron la trisomía 21 y los síndromes de Edwards, de Patau, de Di George y de Turner. Todos los pacientes portadores de CC graves fueron evaluados por la genetista.

Consideraciones éticas

El protocolo fue aprobado por el Comité Ético hospitalario. Por tratarse de un registro retrospectivo no requirió consentimiento informado de los pacientes.

RESULTADOS

Al realizar un análisis global de la incidencia de las CC de nuestra población, se halló que de un total de

92.725 RN vivos entre el 1 de enero de 1998 y el 31 de diciembre de 2011, 1.161 fueron portadores de CC. La incidencia anual varió de 7,2/1.000 a 15,7/1.000 nacidos vivos, representando una incidencia de 12,5 cada 1.000 RN vivos (Figura 1).

La edad de los RN cardiopatas al momento del diagnóstico fue de 2 horas de vida a 28 días con una mediana de 14 días, la edad gestacional fue mayor o igual a 38 semanas en el 96% de los casos y el peso al nacimiento varió entre 1,6 kg y 4,6 kg con una mediana de 2,8 kg.

Al analizar la tendencia de las CC en el período 1998-2011, se observó que el número de CC se mantuvo estable.

En el gráfico de la Figura 2 puede verse que la cantidad total de CC diagnosticadas se duplicó en el transcurso de los años estudiados, producto del aumento de las CIV musculares pequeñas diagnosticadas precozmente.

Al analizar la prevalencia de las CC excluyendo las CIV musculares pequeñas que cierran espontáneamente antes del año de vida, la incidencia descendió a 7/1.000 RN vivos con un rango de 4,03 a 8,33/1.000. El 52% de las CC diagnosticadas durante el período estudiado corresponden a CIV musculares pequeñas que cierran espontáneamente antes del primer año de vida.

Según la clasificación de las CC por criterios de gravedad (leves, moderadas o graves), el 58% son leves (636 CIV musculares y perimembranosas, 33 EP y 4 DAP). El 42% restante de las CC son moderadas o graves, las cuales en algún momento de la vida van a requerir resolución quirúrgica.

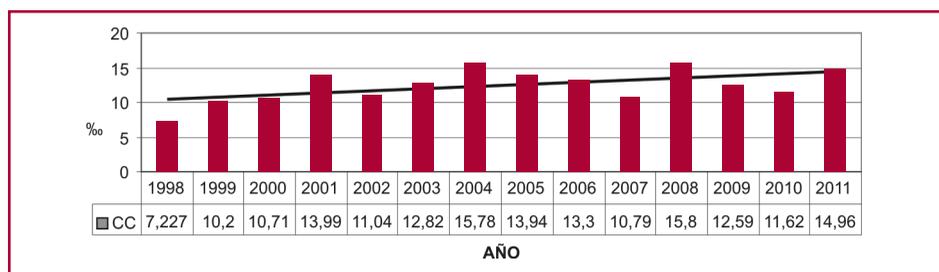


Fig. 1. Prevalencia anual de cardiopatías congénitas (CC) cada 1.000 recién nacidos vivos entre 1998 y 2011.

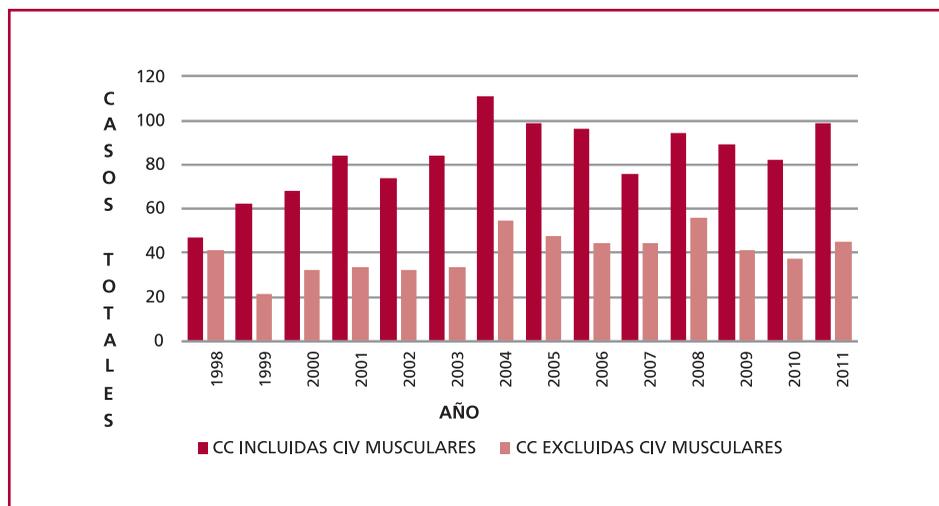


Fig. 2. Cardiopatías congénitas totales y excluidas las CIV musculares pequeñas por año.

La frecuencia relativa anual de las CC se detalla en la Tabla 1.

Dentro de las CC leves, las más frecuentes fueron los defectos septales interventriculares (73,13%). Les siguieron en orden de frecuencia la EP con el 4,39% y la CIA con el 3,36%. Las CC moderadas y graves más frecuentes fueron la CoAo (2,93%), el CAVC (2,58%), la tetralogía de Fallot (TF) (2,33%) y el SCIH (2,07%) (véase Tabla 1). Hay un leve predominio de varones (52%), aunque no es estadísticamente significativo (Figura 3).

El 14% de los RN con CC presentaron malformaciones congénitas mayores o menores o cromosomopatías.

Dentro de los síndromes malformativos se hallaron CC en onfalocele (CIV, DAP, CAVC), hernia diafragmática (SCIH), hidrocefalia (CIV), atresia de esófago (CIV, DAP), asociación VACTER (CIV, DAP). Se hallaron CC dentro de las siguientes cromosomopatías: síndrome de Down (DAP, CIV, CIA, CAVC), síndrome de Edwards 70% (CIV, DAP, DSVD), síndrome de Patau 60% (CIV, DAP, CAVC), en dos casos síndrome de Turner (CoAo). Durante el período analizado hubo 102 síndromes de

Down confirmados (1%), de los cuales 46 (45%) presentaron CC. Las DAP (16/46), las CIV (14/46) y las CIA (8/46) fueron las más frecuentes, seguidas por el CAVC (6/46) y la TF (2/46).

DISCUSIÓN

El avance y desarrollo de la neonatología y el aumento de las tasas de supervivencia de los RN malformados generan un mayor impacto en las tasas de morbilidad neonatal y pediátrica. Dentro de las malformaciones congénitas, las CC están asociadas con más del 50% de la morbilidad neonatal y pediátrica. (1, 2)

Definimos CC a toda anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos, consecuencia de las alteraciones del desarrollo embrionario del corazón entre la tercera y la décima semana de gestación. (3) Representan un grupo heterogéneo de trastornos causados por anomalías cromosómicas, trastornos mendelianos, exposición a agentes teratogénicos y mecanismos etiológicos desconocidos. Tradicionalmente, se admite que más del 90% se deben a herencia poligénica multifactorial. (4, 5)

Tabla 1. Frecuencia relativa anual de las cardiopatías congénitas

| CC | 1998 | 1999 | 2000 | 2001 | 2002 | 2003 | 2004 | 2005 | 2006 | 2007 | 2008 | 2009 | 2010 | 2011 | Total | % |
|------------------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|-----------|--------|
| CIV | 32 | 54 | 48 | 67 | 57 | 67 | 75 | 69 | 69 | 47 | 67 | 64 | 61 | 72 | 849 (313) | 73,13 |
| Estenosis pulmonar | 2 | 2 | 3 | 4 | 2 | 4 | 1 | 5 | 5 | 4 | 3 | 5 | 7 | 4 | 51 (20) | 4,39 |
| CIA | 1 | 1 | 3 | 0 | 2 | 2 | 13 | 11 | 2 | 2 | 2 | 0 | 0 | 0 | 39 | 3,36 |
| Coartación de la aorta | 2 | 0 | 2 | 2 | 1 | 1 | 2 | 4 | 3 | 3 | 6 | 3 | 2 | 3 | 34 | 2,93 |
| CAVC | 1 | 0 | 1 | 1 | 2 | 1 | 4 | 1 | 3 | 3 | 2 | 4 | 3 | 4 | 30 | 2,58 |
| TF | 2 | 2 | 1 | 2 | 0 | 2 | 0 | 2 | 3 | 3 | 3 | 2 | 2 | 3 | 27 | 2,33 |
| SCIH | 0 | 1 | 2 | 2 | 0 | 1 | 3 | 2 | 2 | 1 | 3 | 3 | 1 | 3 | 24 | 2,07 |
| Atresia tricuspídea | 1 | 0 | 1 | 1 | 2 | 0 | 4 | 1 | 1 | 1 | 2 | 2 | 1 | 1 | 18 | 1,55 |
| TGV | 1 | 0 | 2 | 0 | 0 | 0 | 1 | 2 | 2 | 3 | 1 | 0 | 2 | 0 | 14 | 1,21 |
| Atresia pulmonar | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 | 1 | 2 | 1 | 0 | 2 | 2 | 2 | 0 | 2 | 14 | 1,21 |
| DAP | 1 | 0 | 0 | 2 | 1 | 1 | 2 | 0 | 2 | 2 | 1 | 1 | 0 | 0 | 13 (4) | 1,12 |
| ATRV | 0 | 1 | 0 | 2 | 2 | 1 | 1 | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 1 | 1 | 10 | 0,86 |
| Estenosis aórtica | 0 | 1 | 2 | 1 | 3 | 0 | 1 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 11 | 0,95 |
| Ventrículo único | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 | 1 | 3 | 9 | 0,78 |
| Tronco arterioso | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 | 1 | 1 | 1 | 6 | 0,52 |
| Enf. de Ebstein | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 2 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 5 | 0,43 |
| DSVD | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 | 4 | 0,34 |
| TCGV | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 | 0 | 0 | 3 | 0,26 |
| Totales | 43 | 62 | 68 | 84 | 74 | 84 | 111 | 99 | 96 | 76 | 94 | 89 | 82 | 99 | 1.161 | 100,00 |

CIV: Comunicación interventricular. CIA: Comunicación interauricular. TF: Tetralogía de Fallot. SCIH: Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. TGV: Transposición de los grandes vasos. DAP: Ductus arterioso persistente. CAVC: Canal auriculoventricular completo. ATRV: Anomalía total del retorno venoso pulmonar. DSVD: Doble salida del ventrículo derecho. TCGV: Transposición corregida de los grandes vasos

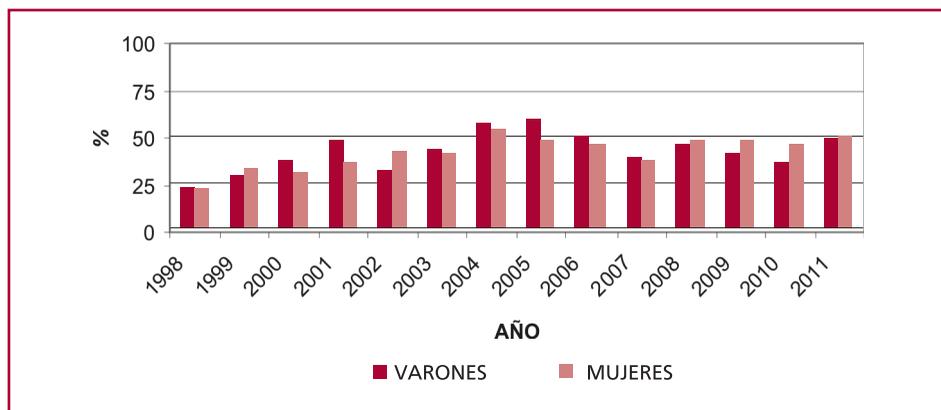


Fig. 3. Distribución de las cardiopatías congénitas por sexo.

Se publicaron numerosos estudios sobre la prevalencia de las CC, con gran variabilidad entre ellos. Existen diferentes clasificaciones y sistemas de registro de las CC. Hoffman y Kaplan, en un metaanálisis de 62 estudios publicados en los Estados Unidos desde 1955 hasta 2002 sobre la incidencia de defectos cardíacos congénitos, determinaron una variabilidad de 4 a 50 cada 1.000 nacidos vivos, de los cuales alrededor de 6/1.000 fueron cardiopatías moderadas a graves, concluyendo que la diferencia en las comunicaciones dependía principalmente del número de defectos cardíacos triviales o menores incluidos, del momento en que se realizaba la evaluación cardiológica del paciente, del avance tecnológico y de la habilidad del operador. (6) En estudios poblacionales recientes de Europa, el rango de prevalencia de CC varía entre 3,5 y 13,7 por 1.000 RN y en América del Sur, entre 5 y 8 por 1.000 RN, siendo este el mayormente señalado en las series publicadas en nuestro medio. (7-9)

En los últimos años se ha observado un aumento de la incidencia de las CC leves, como las CIV musculares pequeñas, permaneciendo constante la de las más graves. (10-13) La incidencia real de las CC en nuestro país se desconoce. Los datos disponibles están basados en las publicaciones extranjeras, donde se estimó que en la Argentina 8 de cada mil RN tenían una CC. (14) Al relacionar esta cifra con la tasa de natalidad anual (aproximadamente 750.000, según datos de la Dirección de Estadística Sanitaria), se puede inferir que nacen por año alrededor de 6.100 niños con algún tipo de malformación cardíaca.

A pesar de que dentro del sistema sanitario actual el HMIRS es una de las maternidades públicas con mayor número de partos, centro de referencia y derivación de los embarazos de alto riesgo con diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas, por lo que los datos obtenidos pueden estar sobrestimados, la incidencia fue similar al rango de las cifras conocidas en nuestro medio.

Es interesante señalar que en nuestra población, más de la mitad (52%) de las CC corresponden a CIV

musculares pequeñas que cierran espontáneamente antes del año de vida, atribuible al hecho de que la evaluación de los RN la realizamos en el período neonatal inmediato, a la agudización del diagnóstico, a la adquisición de un ecocardiógrafo más sofisticado y a la incorporación de nuevo personal en el Servicio de Cardiología. Las CIV musculares pequeñas son las más prevalentes en todos los estudios. Entre las CC leves, la CIA y el DAP, a diferencia de las CIV, se presentaron con una frecuencia relativamente inferior a la encontrada en otros estudios realizados en nuestro país. (15, 16) En cambio, la prevalencia de CC moderadas y graves en nuestra población fue similar a la publicada en otras series, 4/1.000 RN vivos, de los cuales 2-3 de cada 1.000 requirieron prostaglandinas. Dentro de las CC graves, el CAVC es la más frecuente y le siguen en orden de frecuencia la TF y el SCIH. Esto es importante porque todas las estrategias dirigidas a reducir la mortalidad infantil relacionada con las CC están orientadas a la atención y resolución quirúrgica de este grupo.

Según lo descripto sobre CC y antecedentes familiares, el riesgo de recurrencia con un hijo afectado es del 3%; si la madre es la afectada, el riesgo es de aproximadamente el 10% y si el afectado es el padre, el riesgo es menor, cercano al 2%. En nuestra población solo encontramos dos casos con antecedentes familiares.

Las CC se encuentran entre las malformaciones más frecuentes con gran impacto en la morbimortalidad pediátrica. Según una revisión, la incidencia verdadera de las malformaciones congénitas, teniendo en cuenta defectos que pueden presentarse más tarde en la vida, como malformaciones del sistema nervioso central, es probablemente cercana al 5%. Anomalías menores se encuentran en aproximadamente el 10% de todos los RN. El 2-3% de todos los RN vivos tienen al menos una anomalía mayor aparente al nacimiento. Algunos trabajos recientes informan un aumento en algunas malformaciones congénitas o trisomías. En 2008, en un trabajo realizado por el Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones

Congénitas sobre las malformaciones congénitas en América Latina, el 12% de las CC formaban parte de un síndrome genético o una alteración congénita, lo que coincide con nuestra población, con un 14% de CC asociadas con otras malformaciones o cromosomopatías. Las anomalías congénitas mayores o trisomías estudiadas más frecuentemente asociadas con CC fueron onfalocelo, gastrosquisis, hernia diafragmática, atresia de esófago, hidrocefalia, síndrome de Down, síndrome de Edwards, síndrome de Patau y síndrome de Turner.

Dentro de las CC, el 4% presentan síndrome de Down. La frecuencia de CC en el síndrome de Down en nuestro hospital se encuentra en el rango esperado (45%) y coincide con la mencionada en la bibliografía internacional (40-60%). Las cardiopatías que se presentan con más frecuencia en los niños con síndrome de Down son el DAP, la CIV y la CIA, a diferencia de lo mencionado en países anglosajones y europeos, donde los defectos de la tabicación auriculoventricular son los más comunes y, entre estos, el CAVC es el más frecuente. No encontramos diferencia significativa por sexo de las CC, al igual que en otras publicaciones.

Con los importantes avances en la tecnología del ultrasonido hacia fines de la década de los setenta y el trabajo conjunto de los especialistas en Cardiología Pediátrica y Medicina Fetal, el ecocardiograma fetal se transformó en un estudio de rutina en los centros especializados, (17) permitiendo diagnosticar enfermedades cardíacas congénitas antes del nacimiento, que mejoran la morbilidad pero no la mortalidad neonatal. Debemos resaltar que el diagnóstico intraútero de las CC resulta de extraordinario valor, ya que permite ofrecer a la pareja asesoramiento cardiogenético prenatal, con el objetivo de proporcionarle información relacionada con las características de la enfermedad, su evolución, las posibilidades terapéuticas, el pronóstico y el riesgo de recurrencia en futuros embarazos.

Una vez realizado el diagnóstico prenatal, la pareja podrá optar por la terminación del embarazo en los países donde el aborto es legal o programar el nacimiento en un centro de alta complejidad con facilidades cardiovasculares para recibir al niño y brindarle la atención médica requerida de forma inmediata. La opción de interrumpir el embarazo como resultado de un diagnóstico fetal de cardiopatía grave ha alterado la prevalencia de algunas formas graves de enfermedad cardíaca congénita, ya que se les puede realizar un estudio ecográfico a todas las embarazadas con una reducción de la prevalencia de entre el 15% y el 21% de la enfermedad cardíaca congénita (varía en función de la gravedad de la patología, la sensibilidad y la frecuencia de terminación del embarazo).

A medida que la ecocardiografía pediátrica y obstétrica mejore sus diagnósticos, es de esperar que la ecocardiografía fetal tenga un impacto sustancial en la futura epidemiología del RN con enfermedad cardíaca congénita. (18)

CONCLUSIONES

A pesar de ser el HMIRS centro de referencia nacional y de derivación de embarazos de alto riesgo con diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas, donde la incidencia de las CC podría estar sobrestimada, observamos que la prevalencia de CC es similar a la descripta mundialmente.

Consideramos que la importancia de nuestro trabajo radica en ser el de mayor población estudiada en nuestro medio, realizado en una de las maternidades públicas con mayor número de partos anuales. El aporte de nuestros datos podrían colaborar con el PNCC para establecer con mayor exactitud la distribución de los recursos necesarios que optimicen los resultados en la atención de las CC.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Ver formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/Material Suplementario)

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *J Epidemiol Community Health* 2000;54:666. <http://doi.org/fg79gs>
2. Magliola R, Capelli H. Situación actual de los niños con cardiopatía en Argentina. *Arch Arg Ped* 2000;99:130.
3. Mitchell SC, Korones SB, Berrendees HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incident and natural history. *Circulation* 1971;43:323-32. <http://doi.org/zgf>
4. Clark EB. Pathogenetic mechanisms of congenital cardiovascular malformations revisited. *Semin Perinatol* 1996;20:465-72. <http://doi.org/dr2dpq>
5. Sanchez Cascos A. The recurrence risk in congenital heart disease. *Eur J Cardiol* 1978;7:197-210.
6. Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900. <http://doi.org/cr2tqs>
7. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar J, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín S. Congenital heart disease in Mexico. Regionalization proposal. *Arch Cardiol Mex* 2010;80:133-40.
8. Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R. The Italian Multicentric Study on Epidemiology of Congenital Heart disease: first step of the analysis. Working party of the Italian Society of Pediatric Cardiology. *Cardiol Young* 1999;9:291-9. <http://doi.org/c737pp>
9. Benavides L, Umaña Solís L. Cardiopatías Congénitas en Costa Rica: análisis de 9 años de registro. *Rev Costarr Cardiol* 2007;9:9-14.
10. Harris JA, Francannet C, Pradat P, Robert E. The Epidemiology of Cardiovascular Defects, Part 2: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003;24:222-35. <http://doi.org/d32n9f>
11. Hoffman JL. Incidence of congenial heart disease. II: Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16:155-65. <http://doi.org/dbzrdf>
12. Botto LD, Correa A. Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. *Progr Pediatr Cardiol* 2003;18:111-21. <http://doi.org/dzwc6>
13. Wren C, Richmond S, Donalson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart* 2000;83:414-9. <http://doi.org/c4wzfd>

14. Martin GR, Perry LW, Ferenz C. Increased prevalence of ventricular septal defect: epidemic or improved diagnosis. *Pediatrics* 1989;83:200-3.
15. Ferenz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease: prevalence at live birth. The Baltimore, Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985;121:316.
16. Trungelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el Hospital de Niños "Eva Perón" de Santiago del Estero. *Arch Arg Pediatr* 2002;100:130-5.
17. ECLAMC: Manual de operaciones. Río de Janeiro, Brasil, 2002.
18. Allan L. Antenatal diagnosis of heart disease. *Heart* 2000;83:367-70. <http://doi.org/bjh5xt>