

Medicent Electrón. 2024;28:e4229

ISSN 1029-3043

Comunicación

Factores clínico-epidemiológicos en la evolución clínica de pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas

Clinical and epidemiological factors in the clinical evolution of pediatric patients with congenital heart disease

Guillermo Ramón González Ojeda¹<https://orcid.org/0000-0001-7741-9684>

María del Carmen Saura Hernández¹<https://orcid.org/0000-0003-1597-4353>

Alberto González Saura²<https://orcid.org/0000-0002-6236-8906>

¹Hospital Pediátrico Universitario «José Luis Miranda». Santa Clara, Villa Clara. Cuba.

²Clínica Bofill. Girona. España.

*Autor para la correspondencia: Correo electrónico: quillermogo@infomed.sld.cu

RESUMEN

Las cardiopatías congénitas constituyen un problema de salud a nivel mundial y particularmente en Cuba, ya que a pesar de los avances científicos alcanzados, su impacto negativo en la población es significativo. El objetivo del presente artículo es analizar los factores clínico-epidemiológicos relacionados con estas malformaciones y su influencia en la evolución clínica de pacientes pediátricos. Se

expone la repercusión de las mismas en la salud infantil. Se analiza su incidencia de acuerdo con el tipo de cardiopatía congénita, la forma clínica de presentación, el sexo, la edad gestacional, el peso al nacer, los defectos extracardíacos asociados, el estado nutricional y las principales complicaciones. El conocimiento de estos factores es determinante, pues propicia un seguimiento individualizado e integral de cada paciente.

DeCS: cardiopatías congénitas; morbilidad; mortalidad.

ABSTRACT

Congenital heart defects are a global health problem, particularly in Cuba, since despite the scientific advances achieved, their negative impact on the population is significant. The objective of this article is to analyze clinical and epidemiological factors related to these malformations and their influence on the clinical evolution of pediatric patients. The impact of these malformations on children's health is presented. Their incidence is analyzed according to type of congenital heart disease, clinical presentation, gender, gestational age, birth weight, associated extracardiac defects, nutritional status and main complications. Knowledge of these factors is crucial since it allows us an individualized and comprehensive follow-up of each patient.

MeSH: heart defects; congenital; morbidity; mortality.

Recibido: 5/07/2024

Aprobado: 11/07/2024

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen defectos estructurales del corazón y grandes vasos que se detectan al nacer. En la actualidad son una causa significativa de enfermedad crónica no transmisible y representan entre el 30-45 % de todas las anomalías congénitas.⁽¹⁾ Estas abarcan un amplio espectro, desde



formas simples hasta asociaciones múltiples que determinan la complejidad, la severidad clínica, las dificultades en el diagnóstico y el tratamiento. Como complicación de las mismas, se ha constatado que entre el 20-45 % de los pacientes que las padecen, presentan malformaciones en otros órganos.

Los medios diagnósticos modernos, que permiten identificar formas más ligeras, han marcado su incidencia entre 8 y 50 × 1 000 nacidos vivos. Una revisión sistemática de 260 estudios reportó una prevalencia mundial de 8,2 × 1 000 nacidos vivos, entre 1970 y 2017.⁽²⁾ En el año 2019 existían 13,3 millones de pacientes afectados en todo el mundo. En países como China ha tenido lugar un aumento de las mismas. La Red Europea de Registros de Anomalías Congénitas (EUROCAT) reportó 57,1 x 10 000 nacimientos a nivel continental. En Estados Unidos se reportan, cada año, 40 000 nacidos vivos con este tipo de malformación; y en América Latina 54 000 niños, aproximadamente. En la zona andina, la mortalidad a causa de las mismas alcanza 108,1 x 100 000 menores de un año.⁽³⁾

Los defectos congénitos son una causa de muerte significativa a nivel mundial - 180 000 fallecidos menores de dos años anualmente-; así como de discapacidad.⁽¹⁾ Al respecto se ha calculado el 20 % de las muertes neonatales y cerca del 50 % de aquellas que se deben a malformaciones congénitas. También se ha demostrado, que entre el 20-30 % de los pacientes que no reciben un tratamiento adecuado fallecen en el primer mes de vida y cerca del 50 %, durante el primer año. De esta forma, puede decirse que, si bien los avances científicos alcanzados han disminuido la mortalidad por estas afecciones, su incidencia sigue siendo alta.

En Cuba, particularmente, las CC derivadas de malformaciones congénitas, son la segunda causa de muerte en los infantes menores de un año, la quinta entre uno y cuatro años y la tercera entre 5 y 14 años.⁽⁴⁾ Su incidencia se estima de 6 x 1 000 nacidos vivos anualmente en el país.



Como respuesta a este grave problema de salud, se funda en Ciudad de La Habana, en el año 1983, el Cardiocentro Pediátrico «William Soler» y la Red Cardiopediátrica Nacional. En Villa Clara, se organiza la Red en 1987 y se inaugura el Cardiocentro «Ernesto Che Guevara». Este marcó un hito al propiciar los medios para la cirugía cardiovascular pediátrica en la provincia.

A pesar de los avances obtenidos en el diagnóstico prenatal, persiste el impacto negativo de las CC en la población pediátrica. En respuesta a ello, el presente artículo se propone analizar los factores relacionados con estas malformaciones y su influencia en la evolución de los niños que las padecen.

La forma clínica en que se presentan varía en dependencia del tipo y la severidad de la malformación. La auscultación de un soplo cardíaco es la más frecuente. Los soplos sistólicos de intensidad grado III o más, los diastólicos y los continuos son los que más se asocian a este tipo de cardiopatías. También se manifiestan como cianosis, dificultad respiratoria, insuficiencia cardíaca (IC), choque cardiogénico, poca ganancia de peso, polipnea, dificultades para alimentarse, entre otras formas.

Existen distintas clasificaciones. Una de las más comunes, asumida en este estudio, es la que combina aspectos clínicos y radiológicos. Es esta una herramienta sencilla, fácil de aplicar, que se utiliza en el Sistema Nacional de Salud y la Red Cardiopediátrica Nacional.

Se toma como punto de partida la presencia de un soplo orgánico y se verifica si el paciente presenta o no, cianosis. Se realiza una radiografía de tórax de pie y a distancia del telecardiograma para evaluar el estado de la circulación pulmonar, el tamaño y la configuración del corazón. A partir de aquí, se determinan dos grupos: las CC cianóticas y las acianóticas. A su vez, cada uno se divide según el estado del flujo pulmonar y el predominio de las cavidades cardíacas.

Las cianóticas presentan características comunes: cianosis de grado variable con la aparición de dedos hipocráticos y uñas en vidrio de reloj, crisis de hipoxia, poliglobulia con hemoconcentración, fenómenos tromboembólicos, hiperuricemia,



abscesos cerebrales, infecciones a repetición, sobre todo respiratorias, y retraso pondoestatural que afecta tanto el peso como la talla y conlleva, en ocasiones, a la desnutrición.

Entre las cianóticas con flujo pulmonar disminuido y crecimiento ventricular derecho, se encuentran: la tetralogía de Fallot -con una prevalencia estimada de 5 x 10 000 nacimientos-, la atresia pulmonar, la estenosis pulmonar severa y la anomalía de Ebstein. Con crecimiento ventricular izquierdo, se hallan la atresia tricuspídea tipos A y B y la atresia pulmonar sin comunicación interventricular (CIV). Con crecimiento ventricular mixto, la transposición de grandes vasos con estenosis pulmonar, doble emergencia del ventrículo derecho con estenosis pulmonar, tronco común con estenosis pulmonar y ventrículo único con estenosis pulmonar.

Las cianóticas con flujo pulmonar aumentado y crecimiento ventricular derecho, incluyen la transposición de grandes vasos, el síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas y la conexión anómala total de venas pulmonares. Las cianóticas con crecimiento ventricular mixto, comprenden la doble emergencia del ventrículo derecho, el tronco común, el ventrículo único y la atresia tricuspídea tipo C.

Las acianóticas, con flujo pulmonar aumentado y crecimiento ventricular izquierdo, incluyen la CIV, la persistencia del conducto arterioso (PCA), la ventana aortopulmonar y el defecto de septación atrioventricular (DSAV). Las que presentan flujo pulmonar aumentado y crecimiento ventricular derecho, comprenden la comunicación interatrial (CIA) y la conexión anómala parcial de venas pulmonares (CAPVP). En el grupo con flujo pulmonar normal y crecimiento ventricular derecho, están la estenosis pulmonar no crítica y estenosis mitral. Aquellas con flujo pulmonar normal y crecimiento ventricular izquierdo, incluyen la estenosis aórtica, coartación aórtica e insuficiencia mitral o aórtica.

Las acianóticas, con flujo pulmonar aumentado, son las más numerosas e incluyen los cortocircuitos de izquierda a derecha como la CIV, CIA y PCA, que



pueden cerrar espontáneamente. Sin embargo, otras como el DSAV y la CAPVP, necesitan cirugía. Todas pueden provocar IC, infecciones respiratorias a repetición, retraso pondoestatural que puede derivar en desnutrición proteico-energética, hipertensión pulmonar, endocarditis infecciosa, arritmias cardíacas, entre otras. La CIV es la más frecuente, si no se tiene en cuenta la válvula aórtica bicúspide. En los niños, puede constituir hasta el 50 % del total de CC.

El sexo es una variable determinante en la incidencia de estas afecciones, ya que las diferencias genéticas y hormonales inciden en las variaciones de su espectro morfológico. El sexo femenino ha evidenciado una mayor predisposición, lo cual puede estar relacionado con el aumento de los defectos pequeños, que son más frecuente en las féminas. Las lesiones de cortocircuito y las obstrucciones derechas, también se manifiestan con más frecuencia en las niñas. Por otro lado, se ha evidenciado que el sexo masculino es más propenso a las malformaciones cardíacas complejas. Se ha establecido una fuerte asociación entre este y las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo y los defectos troncoconales. Sin embargo, las razones de estas diferencias no están suficientemente fundamentadas.⁽⁵⁾

La mayoría de los pacientes con CC presentan defectos aislados, sin aparentes dismorfias ni malformaciones extracardíacas asociadas. Sin embargo, entre el 6-10 %, pudieran tener un trastorno genético de base. Más del 20 % de los que padecen defectos extracardíacos asociados, tienen una base genética.

En estudios necrópsicos, la prevalencia de defectos extracardíacos varía entre 13-66 %; y en las series clínicas, entre 9-55 %; sobre todo, los defectos septales. Existe una asociación relativamente fuerte con las alteraciones genitourinarias, del sistema nervioso central, ojos, cavidad oral y genéticos.⁽⁶⁾ En ocasiones, la evolución y sobrevida de los pacientes, está relacionada con la gravedad de la anomalía extracardíaca asociada.

Las CC se originan en la etapa embrionaria, a partir de múltiples factores, aunque su etiología no está bien definida. En el 87 % de los pacientes, las causas más



frecuentes han sido la exposición ambiental, el síndrome de rubeola congénita, los teratógenos y otros factores maternos asociados.

Los factores genéticos se observan en un 13 % de los pacientes. Estos incluyen el *locus* específico, relacionado con las cardiopatías familiares y las anomalías cromosómicas, como las trisomías 13, 15, 18 y 21. Su localización afecta todas las regiones del corazón: cámaras cardíacas, tabiques, válvulas y grandes vasos, lo que significa un espectro anatómico amplio.

El peso es un factor determinante en el crecimiento y desarrollo del recién nacido. El bajo peso -menor de 2 500 g- independientemente de la edad gestacional, constituye un problema de salud universal. Por ello es el índice predictivo más importante de mortalidad infantil; así como, un indicador de riesgo de problemas perinatales y de la infancia.

Entre el 8-15 % de los niños cardiopatas, presentaron bajo peso al nacer, lo que afecta el pronóstico, sobre todo de aquellos en que el tratamiento quirúrgico no puede posponerse. Este factor se asocia a una evolución adversa a corto y mediano plazo, al incrementar el riesgo de mortalidad antes y después de la cirugía. Tanto las alteraciones de la hemodinamia fetal, como las vías vasculares anormales que afectan el corazón y el desarrollo de la placenta, se supone que contribuyen a la disminución del peso al nacer; pero esto no se encuentra suficientemente fundamentado desde el punto de vista etiológico.

Entre los factores extracardíacos más frecuentes que inciden en este indicador se hallan: la restricción del crecimiento intrauterino, la prematuridad, la inadecuada ingesta calórica, el aumento del gasto energético, la dificultad para alimentarse, los factores genéticos y los cambios hormonales.

Tanto las CC acianóticas como las cianóticas, afectan el peso; estas últimas, además, afectan la talla. Cuando no existe repercusión hemodinámica, el crecimiento y el desarrollo son normales; pero cuando existe, se presentan alteraciones nutricionales que aumentan la morbilidad y mortalidad. Por ello, las



cardiopatías complejas y los cortocircuitos moderados o severos presentan un riesgo nutricional alto.

Según la OMS, entre el 15-64 % de los niños afectados por CC, sufren deficiencias nutricionales; sobre todo, los que viven en países de medianos y bajos ingresos. A nivel mundial, el 27,4 % de los niños presentan bajo peso; el 24,4 %, retraso en el crecimiento; y el 24,8 % se hallan desnutridos antes de operarse.⁽⁷⁾

Los factores cardíacos asociados a un mayor riesgo nutricional son: las sobrecargas de presión, de volumen o ambas, la disfunción miocárdica, la insuficiencia cardíaca congestiva, la actividad simpática aumentada, el aumento del trabajo respiratorio, la hipoxemia crónica, la hipertensión arterial pulmonar, el hiperflujo pulmonar y el incremento de las demandas metabólicas.

La prematuridad es otro factor determinante. Se considera parto pretérmino al que ocurre antes de las 37 semanas de gestación. Este afecta entre el 5-18 % de los nacimientos a nivel mundial, y es causa frecuente de morbilidad y mortalidad neonatal. A menor edad gestacional, mayor es el riesgo de mortalidad y la prevalencia de defectos congénitos. El incremento de la edad gestacional en una semana, disminuye el riesgo de muerte en un 20 %. Las causas de fallecimiento entre los cardiopatas nacidos a término son cardíacas y en los pretérminos, están relacionadas con la prematuridad.⁽⁸⁾

El espectro de CC entre los niños prematuros varía; no obstante, los defectos septales, sobre todo del *septum* interventricular muscular, suelen ser los más frecuentes. Esto se debe a que las anomalías musculares cierran por crecimiento e hipertrofia del tejido con el tiempo, y la prematuridad no permite que se complete el desarrollo septal.⁽⁸⁾ La mayoría de los pacientes con esta afección, presentan un peso normal al nacer, pero desarrollan deficiencias nutricionales y de crecimiento con intensidad variable.

La IC se debe a alteraciones en el flujo de sangre y la sobrecarga hemodinámica; que conducen a la disfunción y remodelado ventricular. Esta afección, por sí



misma, constituye una complicación con alto grado de morbilidad y mortalidad (26 % de mortalidad hospitalaria). Los lactantes constituyen el 64 % de los ingresos; y son las CC las causas más frecuentes.

Los pacientes que padecen estas afecciones son propensos a enfermedades infecciosas; sobre todo, las respiratorias de origen viral. Estas pueden prolongar la estadía hospitalaria en cuidados intensivos, así como, provocar complicaciones graves que conlleven a la muerte. Además de las comorbilidades que pueden presentar, como inmunodeficiencia, prematuridad y displasia broncopulmonar, existen factores que los predisponen a infecciones respiratorias, en especial, neumonías y bronconeumonías. Sufren de trastornos en la mecánica pulmonar, disminución de la complianza y aumento de la resistencia vascular. Aquellos que presentan cortocircuitos de izquierda a derecha tienen un aumento del flujo pulmonar, edema pulmonar y disminución de la capacidad residual que puede conducir a atelectasias con desbalance de la ventilación–perfusión e hipoxia.

Otra de las complicaciones más temidas es la hipertensión pulmonar. Se estima que esta tiene una incidencia de 2,2 y una prevalencia de 15,6 por 1 millón, de los cuales el 58 % sufren síndrome de Eisenmenger. Este se origina a consecuencia del hiperflujo pulmonar, característico tanto de las cianóticas como no cianóticas; que provoca congestión del lecho vascular con remodelado de los pequeños vasos y, posteriormente, hipertensión pulmonar.^(9,10)

El tratamiento de estas malformaciones incluyen opciones médicas, quirúrgicas, intervencionistas y combinadas; por ello existen técnicas variadas, por complejas que sean. La modalidad del tratamiento depende, en gran medida, de la complejidad de la malformación.

En los defectos simples, sin repercusión hemodinámica, este se limita al seguimiento periódico en consulta externa y medidas para prevenir infecciones. Estos pacientes no necesitan medicación cardiovascular, cirugía ni intervencionismo. La vacunación y la orientación nutricional se realizan como está establecido para el resto de los niños.



Aquellos con repercusión hemodinámica, necesitan medicación con digoxina y diuréticos, alimentación complementaria precoz y profilaxis de infecciones; la vacunación se indica en el momento en que más compensados estén, sin infecciones recurrentes. La mayoría de estos niños requieren cirugía o procedimientos intervencionistas.

En los casos de mayor complejidad anatómica, además de las medidas anteriores, es preciso someterlos a cirugía paliativa o correctiva, intervencionismo o ambos procedimientos.

Las técnicas quirúrgicas se eligen en dependencia del tipo específico de CC y la edad del paciente. Algunas son paliativas como la fístula de Blalock-Taussing modificada que se utiliza para aumentar el flujo pulmonar, mejorar la saturación de oxígeno en casos de hipoxemia significativa y propiciar el desarrollo de las ramas pulmonares. Otra técnica paliativa es el cerclaje de la arteria pulmonar, que se practica en los cortocircuitos de izquierda a derecha importantes, con riesgo de hipertensión pulmonar precoz.

Las técnicas de cirugía correctivas son específicas para cada malformación; y en dependencia del espectro anatómico de las mismas; por eso, unas son más complejas que otras y algunas se realizan en varias etapas.

Las técnicas intervencionistas han desarrollado dispositivos que permiten cerrar defectos y dilatar válvulas o vasos estenóticos. Esta modalidad ha demostrado su efectividad, con menos complicaciones que las técnicas quirúrgicas.

Es importante conocer los factores que influyen en la evolución de pacientes con cardiopatías congénitas que contribuyen a la elevada morbilidad y mortalidad de los mismos. El diagnóstico precoz es determinante en una intervención terapéutica efectiva y la prevención de complicaciones como la insuficiencia cardíaca severa, el choque cardiogénico, la acidosis metabólica, la parada cardíaca, los trastornos neurológicos, entre otros. En este mismo sentido, el tratamiento oportuno ha evidenciado resultados positivos. Todo ello permite



diseñar acciones de salud integrales, en aras de mejorar la evolución y calidad de vida de los niños, y su inserción en la sociedad de la forma más plena posible.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Miao Q, Dunn S, Wen SW, Lougheed J, Yang P, Davies M, et al. Association between maternal marginalization and infants born with congenital heart disease in Ontario Canada. BMC Public Health [Internet]. 2023 [citado 2023 en. 6];23(1):[cerca de 13 pantallas]. Disponible en: <https://bmcpublihealth.biomedcentral.com/counter/pdf/10.1186/s12889-023-15660-5.pdf>
2. He W-Q, Nassar N, Schneuer FJ, Lain SJ, group CHDSS. Examination of validity of identifying congenital heart disease from hospital discharge data without a gold standard: Using a data linkage approach. Paediatric and Perinatal Epidemiology [Internet]. 2023 [citado 2024 febr. 01];37(4):[cerca de 10 pantallas]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10946896/>
3. Meza K, Vásquez-Loarte T, Rodríguez-Alarcón JF, San Román O, Rojas-Camayo J, Mejia CR, et al. Critical congenital heart disease detection in the ANDES: Challenges and opportunities. Int J Cardiol Congenital Heart Disease [Internet]. 2022 [citado 2023 jul. 7];10:[cerca de 7 pantallas]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2666668522000982>
4. Ministerio de Salud Pública. Anuario Estadístico de la Salud de Cuba [Internet]. La Habana: MINSAP; 2023 [citado 07/08/2023]. Disponible en: <http://files.sld.cu/bvscuba/files/2023/10/Anuario-Estadistico-de-Salud-2022.pdf>
5. Pugnali F, Felici A, Corno AF, Marino B, Versacci P, Putotto C. Gender differences in congenital heart defects: a narrative review. Transl Pediatr [Internet]. 2023 [citado 2024 abr. 22];12(9):[cerca de 12 pantallas]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10560357/pdf/tp-12-09-1753.pdf>



6. Helm BM, Ware SM. Clinical Decision Analysis of Genetic Evaluation and Testing in 1013 Intensive Care Unit Infants with Congenital Heart Defects Supports Universal Genetic Testing. Genes [Internet]. 2024 [citado 2024 abr. 22];15(4):[cerca de 24 pantallas]. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2073-4425/15/4/505/pdf?version=1713432863>
7. Ruan X, Ou J, Chen Y, Diao J, Huang P, Song X, et al. Associated factors of undernutrition in children with congenital heart disease: a cross-sectional study. Front Pediatr [Internet]. 2024 [citado 2024 my. 5];12:[cerca de 12 pantallas]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10859474/pdf/fped-12-1167460.pdf>
8. Palma A, Morais S, Silva PV, Pires A. Congenital heart defects and preterm birth: Outcomes from a referral center. Rev Portuguesa Cardiol [Internet]. 2023 [citado 2024 en. 10];42(5):[cerca de 8 pantallas]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0870255123001087>
9. Mahmoud AK, Abbas MT, Kamel MA, Farina JM, Pereyra M, Scalia IG, et al. Current Management and Future Directions for Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Heart Disease. J Pers Med [Internet]. 2024 [citado 2024 may. 12];14(1):[cerca de 17 pantallas]. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2075-4426/14/1/5/pdf?version=1703079735>
10. Zheng S, Ye L. Hemodynamic Melody of Postnatal Cardiac and Pulmonary Development in Children with Congenital Heart Diseases. Biology [Internet]. 2024 [citado 2024 my. 17];13(4):[cerca de 19 pantallas]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC11048247/>

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

