

# CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN NIÑOS MENORES DE CINCO AÑOS. SERIE DE CASOS, 2003-2006: HOSPITAL REGIONAL, SANTANDER DE QUILICHAO, CAUCA, COLOMBIA

Victor Hugo Rodríguez\*, Richard G. Shoemaker\*\*

## RESUMEN

*Este estudio descriptivo investiga las cardiopatías congénitas en menores de cinco años; se basó en una serie de casos consecutivos que consultaron o fueron remitidos a un hospital nivel dos en la región norte del departamento del Cauca, Colombia, entre el primero de julio de 2003 y el 31 de diciembre de 2005. **Objetivo:** Describir la situación actual con respecto a la detección, remisión, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los casos de cardiopatía congénita. **Métodos:** Revisamos 79 historias clínicas de niños con sospecha o diagnóstico de cardiopatía congénita. En 51 (64.6%) de los pacientes se obtuvo un diagnóstico definitivo: cardiopatía congénita en 32 (40.5%), y un soplo funcional en 19 (24.1%). Los tipos de enfermedad tienen una distribución similar a la reportada por otros estudios. De los 32 diagnósticos de malformaciones cardiacas, 30 fueron confirmados por ecocardiograma, igualmente 16 de los 19 diagnósticos de soplo funcional. Cuatro niños (12.5%) no volvieron para tratamiento; 24 (75%) niños recibieron tratamiento médico inicial pero sólo 8 (25%) fueron intervenidos quirúrgicamente. No hubo documentación de seguimiento y control para la mayoría de los casos. **Resultados:** Los resultados del estudio son consistentes con deficiencias en detección, remisión, diagnóstico y tratamiento oportunos, y en el seguimiento y control continuos de pacientes a largo plazo.*

**Palabras clave:** cardiopatías congénitas, malformaciones cardiacas congénitas, defectos cardiacos congénitos

Recibido para evaluación: Abril 10 de 2007. Aprobado para publicación: Mayo 15 de 2007.

- \* Médico Especialista en Cardiología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Hospital Universitario San José, Popayán, Colombia.  
\*\* MD, MPH, Docente, Departamento de Medicina Social y Salud Familiar, Facultad Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca, Popayán, Colombia

**Correspondencia:** Departamento de Medicina Social y Salud Familiar, Facultad Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca, 3er piso, Oficina EHAS. Teléfono: (092)8209800, ext. 2716. Correo electrónico: [stonewall@unicauca.edu.co](mailto:stonewall@unicauca.edu.co)

## ABSTRACT

*This descriptive study investigates congenital cardiac disease in children under five years of age; it was based on a series of consecutive cases that consulted or were referred to a level two hospital in the northern region of the Department of Cauca, Colombia, between July 1, 2003 and December 31, 2005. **Objective:** To describe the actual situation with respect to the detection, referral, diagnosis, treatment and follow-up of cases of congenital heart disease. **Methods:** We reviewed 79 clinical histories of children identified as suspicious or with a diagnosis of congenital cardiac malformation. In 51 (64.6%) a definitive diagnosis was obtained: congenital cardiac disease in 32 (40.5%), and a functional murmur in 19 (24.1%). The types of disease have a distribution similar to that reported in other studies. Of the 32 cardiac malformations diagnosed, 30 were made by echocardiogram, likewise 16 of the 19 diagnoses of functional murmur. Four children (25.5%) did not return to initiate treatment; 24 (75%) received an initial treatment but only 8 (25%) were surgically intervened. There was no documentation of follow-up and control for the majority of the cases. **Results:** The results of the study are consistent with deficiencies in the opportune detection, referral, diagnosis and treatment and in continuous long term follow-up and control.*

**Key Words:** congenital cardiac malformation, congenital cardiac disease, congenital cardiac defects

## INTRODUCCIÓN

Cardiopatía congénita se define como una anomalía en la estructura y/o función del corazón en el recién nacido, establecida durante la gestación. (1) En general, las cardiopatías congénitas corresponden a malformaciones del corazón resultantes de un desarrollo embrionario alterado. La prevalencia en el mundo occidental varía entre tres y cinco por 1.000 nacidos vivos y cada año hay un millón y medio de nuevos casos; es la condición congénita más común que se diagnostica en recién nacidos. (2) Las prevalencias menores se obtuvieron antes de tener cardiopediatras y antes de que el éxito de la cirugía cardíaca señaló la importancia de un diagnóstico temprano. Dado estas diferencias, no ha habido un aumento significativo en la incidencia en los últimos 20-30 años. Su frecuencia real es variable y tiene una distribución diferente de acuerdo a la población estudiada, con discrepancias en la frecuencia de aparición y sin propuestas reales de tamizaje en población a riesgo. La frecuencia relativa de las diferentes formas principales también varía de estudio a estudio.

En el 85 al 90% de los casos no existe una causa identificable para el defecto cardíaco congénito. La mayoría de los casos tienen una etiología multifactorial, con una compleja interacción entre factores genéticos y ambientales. Aproximadamente el 5% de los niños afectados es un portador de una anomalía cromosómica, existiendo también numerosos síndromes genéticos con herencia autosómica recesiva o dominante que se asocian a cardiopatías congénitas. Por otra parte existen noxas ambientales conocidas que se asocian a una mayor in-

cidencia. Fetos expuestos al alcohol y otras drogas, como talidomida, difenilhidantoína, litio, tienen una mayor incidencia. La exposición fetal a algunas infecciones virales, particularmente durante el primer trimestre de la gestación, también se asocia a una mayor incidencia de cardiopatías congénitas, como está claramente demostrado para el virus rubéola. Finalmente, la exposición fetal a algunas enfermedades maternas como diabetes, lupus eritematoso, también se asocia a una mayor incidencia de cardiopatías. (3)

No se conoce la prevalencia real en la mayoría de los países de mediana y bajo desarrollo, pero la distribución de lesiones es similar a la de los países desarrollados. (4) Estas malformaciones constituyen una de las diez primeras causas de mortalidad infantil en 22 de 28 países de América y ocupan entre el segundo y el quinto lugares entre las causas de defunción en los menores de un año; con gran morbilidad y mortalidad en los menores de cinco años que no reciben una intervención correctiva quirúrgica. (5) El buen pronóstico en estos pacientes depende en: la detección temprana; la remisión oportuna a un cardiopediatra para el diagnóstico correcto y el manejo farmacológico apropiado; la coordinación con especialistas para realizar la intervención quirúrgica en el momento indicado y luego un seguimiento y control médico a largo plazo. El objetivo del estudio fue conocer y describir la situación actual de este proceso secuencial clínico en el norte del Cauca, el primer paso hacia la identificación de las deficiencias y fallas que conducen al aumento innecesario en la morbimortalidad de los niños afectados, que nos permitiría proponer soluciones apropiadas y efectivas.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Realizamos un estudio descriptivo, retrospectivo, tipo serie de casos consecutivos. La población del estudio son todos los niños menores de cinco años de edad con una cardiopatía congénita sospechada, que viven en la región norte del departamento del Cauca y que consultaron o fueron referidos al Hospital de Santander de Quilichao Nivel II, entre el primero de julio de 2003 y el 31 de diciembre de 2005. Los criterios de inclusión fueron: 1. Menor de cinco años de edad y, 2. Sospecha de cardiopatía congénita documentada en historia clínica.

El Hospital de Santander de Quilichao es un centro hospitalario regional nivel dos cuya área de influencia y referencia incluye 12 municipios en el norte del departamento del Cauca; recibe remisiones de los centros que prestan servicios de atención primaria. Se revisaron las historias clínicas del hospital entre el primero de enero de 1994 y el 15 de junio de 2006 para buscar casos con un diagnóstico o una sospecha de cardiopatía congénita. Basándose en los criterios diagnósticos establecidos para los diferentes tipos de cardiopatías congénitas, el investigador principal tomó la decisión sobre cuales de los casos se incluyeran en el estudio; fueron revisados todos estos casos por un médico especialista cardiopediatra, para obtener una segunda opinión experta.

La serie de casos consecutivos consistía en 79 niños menores de cinco años de edad, atendidos en urgencias, salas de hospitalización pediátrica y consulta externa -servicios de cardiología, cardiología pediátrica o pediatría general- quienes fueron remitidos o consultaron directamente al hospital. Se revisaron los resultados de los ecocardiogramas y los tratamientos médicos/quirúrgicos que recibieron los pacientes del estudio. La información de los casos identificados fue recolectada en un formulario diseñado para faci-

litar la tabulación de los datos; independientemente, un segundo investigador revisó los formularios comparándolos de nuevo con la fuente primaria—las historias clínicas—para corregir errores en la recopilación y transferencia de la información. Todos los datos fueron tabulados en el programa estadístico SPSS 11.0, que se utilizó para el análisis estadístico de la información.

## RESULTADOS

Se identificaron 79 casos consecutivos con sospecha o diagnóstico de cardiopatía congénita. La edad promedio fue 29,5 meses, desviación estándar 21,2 meses [IC95%: 24.7, 34.2] con una mediana de 36 meses. Entre los niños de la muestra predomina el sexo masculino (62%), procedencia de una área rural (63,3%) y la mayoría pertenecen al los estratos uno y dos (72.1%). Sólo 3 (3.8%) fueron niños menores de 48 horas de edad y 54 (68,4%) tuvieron mas de 1 año de edad (Tabla 1).

El 72.2% fue remitido al hospital de segundo nivel desde los centros de atención primaria en los municipios del norte del Cauca y todos venían remitidos por médicos. Cinco de los casos remitidos tenían un diagnóstico previo de cardiopatía congénita; los demás fueron casos sospechosos nuevos, remitidos por un soplo cardiaco descubierto en el examen físico. De los 52 remitidos por un soplo, 17 (32.7%) terminaron con un diagnóstico definitivo de cardiopatía congénita y 15 (28.8%) con un soplo funcional (Tabla 2).

Para 51 (64.6%) de los 79 pacientes se estableció un diagnóstico definitivo: una cardiopatía congénita en 32 (40.5%) y un soplo funcional inocente en 19 (24.1%). Los otros 28 pacientes, para los cuales no se registraron ningún diagnóstico final, nunca volvieron a la consulta y no hubo ninguna documentación de seguimiento del caso (Tabla 3).

**Tabla 1.** Frecuencia de pacientes por grupo etáreo de pacientes con sospecha o diagnóstico de cardiopatía congénita (n=79)

Grupo etáreo	Frecuencia	Por ciento	% acumulativo	Numero de Cardiopatías
Menor 48 horas	3	3.8	3.8	1
>48 horas-14 días	3	3.8	7.6	2
>14 días-30 días	5	6.3	13.9	3
>30 días-6 meses	9	11.4	25.3	5
>6 meses-1 año	5	6.3	31.6	4
>1 año-2 años	11	13.9	45.6	5
>2 años-3 años	18	22.8	68.4	4
>3 años-4 años	12	15.2	83.5	2
>4 años-5 años	13	16.5	100.0	6
Total	79	100.0		32

**Tabla 2.** Diagnósticos definitivos de pacientes remitidos al segundo nivel por soplo cardiaco

Diagnóstico	Frecuencia	Por ciento
Cardiopatía congénita	17	32.7
Soplo funcional	15	28.8
Otra patología (desconocida)	20	38.5
Total	52	100.0

**Tabla 3.** Hallazgos clínicos de los niños de la muestra (n=79)

Hallazgo clínico	Frecuencia	Por ciento
Cardiopatía congénita	32	40.5
Soplo funcional	19	24.1
Sin diagnóstico	28	35.4
Total	79	100.0

Se tomó un ecocardiograma en 46 de los 79 casos, que reportó un diagnóstico definitivo específico de cardiopatía congénita en 30 casos (65.2%) y un soplo funcional (eco normal) en 16 casos. Para 35 de los casos que recibieron un ecocardiograma se documentó en la historia clínica el tiempo que traspasó desde el pedido del examen y el resultado final. Este tiempo fue muy variable: un rango de 406 días (mínimo 2 días, máximo 408 días), con una mediana de 24 días.

Hubo una gran variedad de patologías cardiacas congénitas encontradas entre los casos con una distribución que se aproxima a la reportada por otras regiones y países. la edad promedio cuando se le hizo el diagnóstico es 23.8 meses (D.E. 22.7 meses) con una mediana de 17 meses. En las historias clínicas se documentó que 24 (75%) de ellos recibieron algún tratamiento médico inicial. En la Tabla 4 se listan los diagnósticos específicos de las cinco cardiopatías congénitas mas comunes entre los 32 casos.

Sólo ocho (25%) fueron intervenidos quirúrgicamente. Tres niños fallecieron, uno por una cardiomiopatía, condición inoperable, cuatro no volvieron a

la consulta y 17 fueron remitidos a 4<sup>o</sup> nivel. Dos niños que no siguieron en control fueron hospitalizados, uno con endocarditis y otro con falla cardiaca. De los 79 casos de la serie, 28, el 35.4%, no volvieron a la consulta y quedaron sin diagnóstico y, de los 32 casos con diagnóstico de cardiopatía congénita, cuatro (12.5%) no volvieron a la consulta para tratamiento. No hubo seguimiento de estos pacientes.

No hay información epidemiológica sobre la prevalencia o incidencia de cardiopatías congénitas en el Departamento del Cauca. Si se utiliza la población de menores de un año en los 12 municipios del norte del Cauca como un *proxy* para el número total de nacidos vivos—un dato que tampoco está disponible—se puede estimar el número de casos nuevos que se espera detectar anualmente. Hay 9.089 menores de 1 año en los 12 municipios de la región norte del departamento (Fuente: Dane, 2004). Usando la prevalencia de cardiopatías congénitas mas aceptada mundialmente, el uno por ciento de los nacidos vivos, se esperaría detectar aproximadamente 91 casos nuevos cada año en los 12 municipios. De los 32 casos de cardiopatía congénita diagnosticados y registrados entre el primero de julio de 2003 y el 31 de diciembre de 2005, sólo cinco (15.6%) fueron diagnosticados en el primer mes de vida y 16 (50%) tenían un año o mas cuando se realizó el diagnóstico.

## DISCUSIÓN

El número de casos con sospecha de cardiopatía congénita en el norte del Cauca es mucho menos de lo que se esperara según la prevalencia mundial. Usando una prevalencia del 1%, se estima un mínimo de 90 casos nuevos anuales entre los niños en el primer año de vida. En el hospital de Santander, hospital de referencia para la región norte, solo se habían documentado 79 casos consecutivos en total, cardiopatías y sospechosos, en un periodo de dos años y medio. No se sabe porque la detección de casos fue tan baja pero se puede especular sobre algunas de las razones más factibles:

**Tabla 4.** Frecuencia de diagnósticos definitivos de cardiopatías congénita

Diagnóstico	Dx	Dx	Total	Por ciento de todos los casos
	único	múltiple		
Comunicación interventricular (CIV)	4	11	15	46,8
Comunicación interauricular (CIA)	2	6	8	25,0
Ductus arteriosa persistente (DAP)	2	3	5	15,6
Estenosis de la válvula pulmonar (EVP)	2	2	4	12,5
Estenosis pulmonar periférica (EPP)	2	2	4	12,5

1. En las áreas rurales de los municipios del Cauca, aproximadamente el 50% de los partos no son institucionales sino atendidos en las casas por parteras o familiares; por tanto, muchos casos de cardiopatía congénita nunca se detectan. Además, se realizan pocas autopsias en los menores difuntos de esta región; por lo tanto nunca se establece un diagnóstico de cardiopatía congénita como causa de muerte en los casos no detectados.
2. El personal médico de las instituciones de atención primaria no han recibido instrucción adecuada sobre la magnitud y frecuencia del problema, por consiguiente, no están suficientemente atentos a la detección de casos.
3. Más del 40% de la población padece un seguro de salud y no acuden a servicios médicos por falta de recursos económicos, o simplemente prefieren consultar primero a los practicantes de medicinas alternativas quienes no son competentes para sospechar o hacer el diagnóstico de una cardiopatía congénita.
4. Los padres, por falta de educación sobre el no cumplen con la remisión al hospital nivel dos cuando el médico de atención primaria los remitan para descartar una cardiopatía congénita.

La mayoría de los casos detectados tenían más de un año de edad. Sin una detección adecuada de casos sospechosos y la oportuna remisión al cardiopediatra para realizar un diagnóstico definitivo, necesariamente permanecerá bajo el número de casos de cardiopatías congénitas reportados.

Sorprendentemente 32 de los 52 casos remitidos de centros de atención primaria con sospecha de un cardiopatía congénita terminaron con un diagnóstico definitivo, de los cuales 17, el 53%, si tenían un defecto cardíaco congénito. Uno de cada dos pacientes remitidos por el médico de atención primaria por un soplo y que logra un diagnóstico definitivo, resultó tener una cardiopatía congénita. El ecocardiograma dio un diagnóstico definitivo para los 46 pacientes a quienes se lo tomaron; este hallazgo concuerda con otros estudios que opinan que la ecocardiografía, por su alta sensibilidad, debe ser el examen de elección para confirmar la sospecha de un defecto cardíaco congénito en los niños.(6)

Hubo demasiada demora entre la toma del ecocardiograma y la entrega de los resultados (mediana de 24 días), que perjudica el manejo clínico de los pacientes. En ninguno de los casos existía documentación de una coordinación clínica por un cardiopediatra, para asegurar un diagnóstico rápido, y el inicio del tratamiento médico indicado. Tampoco hubo documentación de coordinación entre el hospital ni

vel dos y un centro especializado para plantear la intervención quirúrgica. No hubo ningún intento de localizar a los pacientes perdidos para educar a los padres e insistir en el seguimiento y control médico. Aun para los casos remitidos a los centros nivel cuatro y los especialistas, hubo información escasa, y para pocos casos, sobre los resultados de tratamientos e intervenciones realizadas o el plan de seguimiento y control médico.

Sin más medidas de prevención primaria efectivas, la mejor opción actual es enfocar los recursos y esfuerzos en la prevención secundaria. La detección temprana es el primer paso *sine qua non* de la prevención secundaria. La experiencia clínica mundial demuestra que cualquier soplo que persista más de 48 horas, es altamente sugestivo de una malformación cardíaca congénita<sup>7</sup> y el niño debe ser remitido a un cardiopediatra para un diagnóstico definitivo que incluye un ecocardiograma según el criterio del especialista. Esto permite establecer un diagnóstico correcto e iniciar el tratamiento médico apropiado. Debido a que el examen físico de rutina detecta menos del 50% de los neonatos con cardiopatía y el examen físico a las seis semanas no detecta el 30% de los casos<sup>3</sup>, los médicos de atención primaria tienen que estar capacitados para sospechar posibles malformaciones cardíacas congénitas y remitir todos con soplos u otros signos sospechosos a las seis semanas de vida a un cardiopediatra para un diagnóstico definitivo de cardiopatía congénita o el aseguramiento experto que la función y anatomía cardíaca son normales.(7) Por último, es indispensable el seguimiento y control médico y una remisión oportuna y coordinada para la intervención quirúrgica en el centro hospitalario nivel cuatro.

La evidencia aportada por esta investigación es consistente con deficiencias marcadas en la detección, diagnóstico, remisión, tratamiento y seguimiento de niños menores de cinco años en la población del estudio, con sospecha clínica o diagnóstico definitivo de una cardiopatía congénita. Los resultados del estudio indican que existe una capacidad técnica adecuada para realizar diagnósticos correctos y llevar a cabo las cirugías correctivas. Para que los niños afectados reciban una atención oportuna y de calidad, hace falta una mejor detección y remisión de todos los casos sospechosos al cardiopediatra. Las recomendaciones provenientes de muchos países son bien claras y aplicables a nuestra situación: educar al personal médico y padres de familia sobre la importancia de la detección temprana; mejorar la detección clínica temprana de casos sospechosos con el uso de guías clínicas, establecer redes para la remisión a un cardiopediatra; utilizar el ecocardiograma como examen diagnóstico de elección; iniciar tratamientos médicos farmacológicos apropiados, realizar las intervenciones

quirúrgicas correctivas oportunamente y, finalmente, insistir y persistir en el seguimiento y buen control médico.

El pronóstico para niños con cardiopatías congénitas se ha mejorado dramáticamente en los últimos 15 años en los países desarrollados. En 1986 el 60% de los fallecimientos ocurrieron en los primeros años de la vida, mientras en la década 1990 la mayoría de las muertes ocurrieron en adultos mayores de 20 años de edad.(8) El 78% de los recién nacidos con una cardiopatía congénita sobrevivirán a la edad adulta. (9) Este mejoramiento en pronóstico se atribuye los avances clínicos en la detección, remisión, diagnóstico e intervención oportunos y el seguimiento y control continuos. Cuanto más precozmente son efectuadas las correcciones quirúrgicas, menores serán los efectos hemodinámicos adversos: consecuencias de las alteraciones presentes después del paso de la circulación fetal a neonatal, agravadas también por las transformaciones del sistema cardiovascular durante el crecimiento.(10) Desafortunadamente, con demasiada frecuencia ocurre tarde la intervención quirúrgica en los países de bajo y mediano desarrollo.(11)

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Definición: Cardiopatía Congénita. Biblioteca Nacional de Medicina de EU y Los Institutos Nacionales de Salud. [citado 27 oct 2007]; Disponible en:URL: [http://www.nlm.nih.gov/medline\\_plus/spanish/ency/article/001114.htm](http://www.nlm.nih.gov/medline_plus/spanish/ency/article/001114.htm)
2. Moller J.H., Taubert K.A., Allen H.D. Cardiovascular health and disease in children: current status. *Circulation* 1994; 89(2):923-30.
3. Heusser R. Problemas frecuentes en cardiología pediátrica. [citado 28 oct 2007]. Disponible en:URL: (<http://escuela.med.puc.cl/publicaciones/ManualPed/ CardioCong.html>).
4. Hoffman J.I. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Ped Card* 1995; 16(3):103-13.
5. Asesoramiento genético para las cardiopatías congénitas (editorial), Habana, Cuba. Temas Estudio, productores, 2006. [citado 3 nov 2007]; Disponible en:URL: <http://www.temas-estudio.com>.
6. Danford D.A., Martin A.B., Fletcher S.E. Echocardiographic yield in children when innocent murmur seems likely but doubts linger. *Pediatr Cardiol* 2002;23(4):410-14.
7. Samson R., Suresh R.K. A study of congenital cardiac disease in a neonatal population-the validity of echocardiography undertaken by a neonatologist. *Cardiology in the Young* 2004;14 (6):585-593.
8. Perloff J.K., Warnes C.A. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103(21):2637-43.
9. Samson G.R., Kumar S.R. A study of congenital cardiac disease in a neonatal population—the validity of echocardiography undertaken by a neonatologist. *Cardiology in the Young* 2004;14(6):585-93.
10. Martins V, Venicios M, Leite, T. Signos vitales en niños con cardiopatías congénitas. *Rev Cub Enf* 2006; 22(2):74-80.
11. Kowalsky R.H., Newburger J.W., Rand W.M., Castaneda A.R. Factors determining access to surgery for children with congenital cardiac disease in Guatemala, Central America. [citado 2 nov 2007] Disponible en:URL: <http://www.webmd.com/content/pages/9/167557849.htm>