



**Universidad  
Zaragoza**

TRABAJO FIN DE MÁSTER

**EPIDEMIOLOGÍA DE LOS DEFECTOS  
ESTRUCTURALES CARDÍACOS EN UNA  
POBLACIÓN INFANTIL**

MÁSTER CONDICIONANTES GENÉTICOS,  
NUTRICIONALES Y AMBIENTALES DEL CRECIMIENTO  
Y DESARROLLO



CURSO ACADÉMICO 2012-2013  
DEPARTAMENTO PEDIATRÍA, RADIOLOGÍA Y MEDICINA FÍSICA  
FACULTAD DE MEDICINA  
UNIVERSIDAD DE ZARAGOZA

NOMBRE Y APELLIDOS: Cecilia García Lasheras

DNI: 47282008-B

Tutor/a responsable: Dra. P. Samper Villagrasa y Dra. A. Ayerza Casas

## ÍNDICE

1) <b><u>RESUMEN</u></b>	pag.3
2) <b><u>JUSTIFICACIÓN</u></b>	pag.5
3) <b><u>ANTECEDENTES</u></b>	pag.6
3.1 ETIOLOGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS	pag.6
3.2 CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES	pag.9
3.3 MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS	pag.32
4) <b><u>OBJETIVOS</u></b>	pag.35
4.1 OBJETIVO GENERAL	pag.35
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	pag.35
5) <b><u>MATERIAL Y MÉTODOS</u></b>	pag.36
6) <b><u>LIMITACIONES</u></b>	pag.39
7) <b><u>RESULTADOS</u></b>	pag.40
7.1 CONJUNTO DE LA MUESTRA	pag.40
7.2 DEFECTOS ESTRUCTURALES	pag.42
7.2.1 DEFECTOS DEL TABIQUE INTERVENTRICULAR	
7.2.2 DEFECTOS VALVULARES	
7.2.3 DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE	
7.2.4 OTROS	
7.3 GRUPOS DE EDAD	pag.45
7.3.1 NEONATOS	
7.3.2 LACTANTES	
7.3.3 PREESCOLARES	
7.3.4 ESCOLARES	
8) <b><u>DISCUSIÓN</u></b>	pag.51
8.1 CONJUNTO DE LA MUESTRA	pag.51
8.2 DISCUSIÓN POR GRUPOS DE EDAD	pag.56
9) <b><u>CONCLUSIONES</u></b>	pag.64
10) <b><u>BIBLIOGRAFÍA</u></b>	pag.66
11) <b><u>ANEXOS</u></b>	pag.72

## **1.- RESUMEN**

**Introducción:** Las cardiopatías congénitas son una patología de importancia clínica y social, debido a su relativa frecuencia, su impacto sobre la vida del paciente y sus familias, el coste económico que generan y las grandes mejoras que se están consiguiendo en la calidad y esperanza de vida de estos pacientes, gracias a los avances de la cirugía cardíaca, cardiología pediátrica y de los cuidados intensivos pediátricos. Las cardiopatías congénitas son anomalías poco frecuentes en la población general, con una incidencia de entre el 0,8-1% en la población general. Sin embargo, en los casos de los defectos más graves, la mortalidad continúa siendo elevada y la morbilidad importante por lo que, debido a ello, consideramos que son lo suficientemente importantes para realizar un estudio con el objetivo de conocer sus principales características epidemiológicas en nuestra población.

**Material y métodos:** Se trata de un estudio retrospectivo, de tipo descriptivo en el que se incluyen todos aquellos pacientes de entre 0 y 16 años a los cuales se atendió en la consulta de alta resolución de Cardiología Infantil del Hospital Clínico Universitario “Lozano Blesa” de Zaragoza entre Enero de 2010 y Diciembre de 2012. Se analizaron las principales características epidemiológicas y los hallazgos más frecuentes del conjunto de la muestra y posteriormente con el objetivo de minimizar la amplitud de la distribución de la muestra, se realizó una estratificación por grupos de edad.

**Resultados:** Se seleccionaron para el estudio 1529 pacientes, atendidos en la consulta. La muestra fue homogénea en cuanto a su distribución por sexos, con un 52,9% (809) de varones, siendo el 47,1% (720) mujeres. La edad media de los pacientes incluidos fue de 4,39 años. El principal motivo de consulta fue la evidencia de un soplo en la auscultación y hasta el 42,4% (649) de los pacientes de la muestra fueron remitidos a la consulta de cardiología desde los centros de Atención Primaria. Los principales defectos hallados en la ecocardiografía fueron los defectos del tabique interventricular en un 6,5% (99) de los casos, seguidos de los defectos del tabique interauricular que representan el 5,8% (89) y las valvulopatías con un 5,2% (80) de la muestra total.

**Conclusiones:** En relación al conjunto de la muestra el principal lugar de procedencia fueron los Centros de Salud de Atención Primaria, siendo el principal motivo de consulta el haber escuchado un soplo en la auscultación. Hasta en el 60% de los casos la ecocardiografía es normal, siendo frecuente el diagnóstico de soplo funcional

especialmente entre los pacientes de mayor edad. Actualmente la ecocardiografía continúa siendo la técnica de elección para valorar tanto anatómica como funcionalmente el corazón de un paciente asintomático con un soplo en la auscultación.

## **2.- JUSTIFICACIÓN**

Las cardiopatías congénitas son una patología de importancia clínica y social, debido a su relativa frecuencia, su impacto sobre la vida del paciente y sus familias, el coste económico que generan y las grandes mejoras que se están consiguiendo en la calidad y esperanza de vida de estos pacientes, gracias a los avances de la cirugía cardíaca, cardiología pediátrica y de los cuidados intensivos pediátricos. Se considera cardiopatía congénita cualquier defecto estructural del corazón y/o de los grandes vasos que exista desde el nacimiento, independientemente del momento en que se manifieste clínicamente. Estas son consecuencia de las alteraciones del desarrollo embrionario del corazón, aproximadamente entre la 3ª y la 10ª semana de edad gestacional<sup>(1)</sup>.

Sin embargo, en los casos de defectos más graves, la mortalidad es todavía elevada y la morbilidad importante. Las cardiopatías congénitas son anomalías poco frecuentes en la población general, con una incidencia de entre el 0,8-1% en la población general<sup>(2)</sup>. Esta variabilidad en su incidencia depende de varios factores como son los criterios de inclusión y exclusión de las diferentes investigaciones, la capacidad diagnóstica y el tipo de población estudiada. Sin embargo, dada su morbimortalidad y el impacto sobre la calidad de vida tanto en el paciente como en sus familias, consideramos que son lo suficientemente importantes para realizar un estudio con el objetivo de conocer sus principales características epidemiológicas en nuestra población.

### **3.- ANTECEDENTES**

#### 3.1. ETIOLOGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Las cardiopatías congénitas (CC) son el resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón entre la 3ª y la 10ª semanas de edad gestacional. La etiología todavía no está clara en muchas de las cardiopatías, y se consideran el resultado de la interacción entre factores genéticos y ambientales. La mayor parte de las cardiopatías congénitas tienen una etiología multifactorial, en torno al 70-80%, con una compleja interacción entre factores genéticos y ambientales<sup>(3,4)</sup>. Aproximadamente el 5% de los niños que presentan cardiopatía congénita, son portadores de una anomalía cromosómica, existiendo también numerosos síndromes genéticos, con herencia autosómica recesiva o dominante, que se asocian a cardiopatías congénitas de tal forma que aproximadamente un 10% de las cardiopatías congénitas están en relación con algún factor genético<sup>(5,6)</sup>.

Dentro de los casos de etiología genética, aparte de las cromosomopatías conocidas se han identificado defectos genéticos y moleculares específicos que contribuyen a las malformaciones cardíacas. De tal manera, se han identificado mutaciones de un solo gen en malformaciones cardíacas aisladas, como la estenosis aórtica supraválvular y la coartación aórtica, o asociadas a síndromes polimalformativos, como: *Alagille*, *Marfan*, *Noonan*, etc. También, síndromes de microdeleciones cromosómicas han sido implicadas en las malformaciones cardíacas, como en el síndrome de *DiGeorge*, o en el síndrome de *Williams-Beuren*.

Alrededor del 2-3% se relacionan con factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o por agentes teratógenos<sup>(7,8)</sup>. Actualmente hay evidencia respecto a la asociación causal por exposición a algunos factores ambientales en el período periconcepcional<sup>(9,10)</sup> :

- Enfermedades maternas: como la diabetes pregestacional, la fenilcetonuria, el lupus eritematoso y la infección por VIH.
- Exposición a agentes físicos ó químicos como: radiaciones, hipoxia ó disolventes orgánicos, lacas, pinturas, herbicidas, pesticidas y productos de cloración.
- Exposición materna a drogas como ácido retinoico, talidomida, hidantoínas, alcohol, anfetaminas y otras.
- Agentes infecciosos como rubéola y probablemente otros virus.

## CIRCULACIÓN FETAL Y CAMBIOS EN LA CIRCULACIÓN EN EL PERÍODO NEONATAL

El conocimiento de la circulación fetal y perinatal es extremadamente útil para comprender la fisiopatología, las manifestaciones clínicas y la historia natural de las cardiopatías congénitas. La comprensión de la fisiopatología será necesaria para comprender y predecir los hallazgos clínicos y las anomalías en las pruebas complementarias.

### La circulación fetal

La gran mayoría de las diferencias existentes entre la circulación fetal y la circulación adulta, son debidas al diferente mecanismo de intercambio de gases. En el recién nacido, el intercambio gaseoso se produce en los pulmones, en el feto, la placenta sustituye esta función.

Existen cuatro cortocircuitos en la circulación fetal: la placenta, el ductus arterioso, el foramen oval y el ductus venoso.

La placenta recibe la mayor cantidad de flujo ventricular y a su vez, tiene la resistencia vascular más baja de toda la circulación fetal. Por otro lado, la vena cava superior (VCS) drena la circulación que proviene de la parte superior del cuerpo, incluida la circulación cerebral, mientras que la vena cava inferior (VCI) drena la mitad inferior del cuerpo y la sangre procedente de la placenta. Dado que la sangre es oxigenada en la placenta, la saturación de oxígeno en la VCI es mayor que en la VCS.

La mayor parte de la sangre procedente de la VCS drena en el ventrículo derecho (VD). En torno a un tercio de la sangre que procede de la VCI, cuya saturación de oxígeno es mayor, es dirigida a la aurícula izquierda (AI) a través del foramen oval, mientras que los dos tercios restantes entran en ventrículo derecho. El resultado es que la sangre que se dirige al cerebro y a la circulación coronaria reciben sangre con un mayor contenido en oxígeno<sup>(11)</sup>.

### Cambios en la circulación tras el nacimiento

El principal cambio que se produce en la circulación tras el nacimiento es una rectificación del flujo sanguíneo que circulaba hacia la placenta para el intercambio gaseoso, hacia los pulmones. La circulación placentaria desaparece, y se establece la circulación pulmonar.

La desaparición de la circulación placentaria da lugar a un incremento de las resistencias vasculares sistémicas y el cierre del ductus venoso y, por tanto, la desaparición del flujo a través de la vena umbilical. Por otro lado, la expansión pulmonar da lugar a una disminución en las resistencias vasculares pulmonares, la caída de la presión a nivel de la arteria pulmonar y, debido a esto, el incremento en el flujo sanguíneo pulmonar.

Se produce el cierre funcional del foramen oval, como resultado del aumento de la presión en la aurícula izquierda (AI), haciéndose mayor que en la aurícula derecha (AD). El incremento de la presión en la AI se produce como resultado del aumento del flujo sanguíneo pulmonar y del retorno venoso pulmonar a la AI. La presión de la AD cae debido al cierre del ductus venoso<sup>(11)</sup>.

El cierre del ductus arterioso se produce como resultado del incremento en la saturación arterial de oxígeno.

#### La resistencia vascular pulmonar

Las altas resistencias vasculares pulmonares (RVP) se mantienen elevadas debido a la capa muscular de la pared de las arteriolas pulmonares y al colapso alveolar durante la vida intrauterina.

Con la expansión pulmonar y el resultante incremento de la presión alveolar de oxígeno, se produce un rápido descenso inicial de las RVP. Este descenso, es secundario al efecto vasodilatador del oxígeno sobre los vasos pulmonares<sup>(11)</sup>.

Entre seis y ocho semanas tras el nacimiento, se produce un descenso progresivo de las RVP y la presión a nivel de la AP. Esta caída de las presiones está asociada al adelgazamiento de la túnica media de las arteriolas pulmonares.

En los dos primeros años de vida se produce un descenso de las RVP en relación con el aumento de unidades alveolares funcionantes.

Son múltiples los factores que pueden determinar una oxigenación inadecuada en la época neonatal, interfiriendo en la maduración fisiológica de las arteriolas pulmonares, resultando en un retraso en la caída de las RVP e incluso en la persistencia de la hipertensión pulmonar.



### Cierre del *ductus arteriosus*

El cierre funcional del *ductus arteriosus* se produce en las primeras horas tras el nacimiento mediante la constricción de la túnica muscular del ductus. El cierre anatómico se completa a las dos ó tres semanas de vida debido a cambios permanentes en el endotelio y subíntima del ductus.

El incremento postnatal en la saturación de oxígeno en la circulación sistémica es el mayor estímulo para la constricción de la túnica muscular del ductus; además de este, los niveles de prostaglandina E2 y la edad gestacional del recién nacido (la respuesta en los casos de recién nacidos prematuros es menor que en los recién nacidos a término) son factores determinantes en el cierre del ductus <sup>(11)</sup>.

## 3.2. CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES

Se agrupan las cardiopatías más frecuentes en los siguientes grupos:

- A. Cardiopatías congénitas no cianóticas.
  - Cardiopatías congénitas con cortocircuito de izquierda a derecha.
  - Valvulopatías y otras obstrucciones al tracto de salida.
  - Coartación de Aorta.
- B. Cardiopatías congénitas cianóticas.
- C. Otras cardiopatías congénitas.

### A. Cardiopatías congénitas no cianóticas

- Cardiopatías congénitas con cortocircuito de izquierda a derecha.

Se caracterizan por un aumento del flujo pulmonar y una sobrecarga de volumen de las cavidades cardíacas que puede dar lugar a insuficiencia cardíaca, el riesgo a más largo plazo está representado por la alteración del lecho vascular pulmonar que puede dar lugar a una enfermedad vascular pulmonar obstructiva, es decir a una hipertensión pulmonar irreversible<sup>(1,12,13)</sup>.

Las principales cardiopatías con shunt izquierda-derecha son las siguientes:

- Comunicación interventricular (CIV)
- Comunicación interauricular (CIA)
- Persistencia del ductus arterioso (PDA)
- Canal atrioventricular (CAV)
- Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP)

Otro tipo de cardiopatía con cortocircuito pero cuya frecuencia es mucho menor es la fístula arteriovenosa coronaria.

A continuación se realiza un breve comentario de las más importantes:

Defecto del septo interauricular:

Cualquier apertura del septo interauricular que permite el paso de sangre entre ambas aurículas. Los defectos septales auriculares pueden clasificarse según su posición con respecto a la fosa oval, su embriogénesis y su tamaño <sup>(14)</sup>:

- Comunicación interauricular (CIA) de tipo *ostium secundum*: interesa a la fosa oval.
- CIA del seno venoso.
- CIA del seno coronario.
- CIA de tipo *ostium primum*, caudal a la fosa oval (derivada de defectos de los cojines endocárdicos).

Los defectos septales auriculares suponen el 10-15% de todas las cardiopatías congénitas y son los que con mayor frecuencia aparecen de forma aislada en adolescentes y adultos <sup>(14,15)</sup>. Otros autores describen que representan el 7% de todas las CC <sup>(1)</sup>.

Las consecuencias hemodinámicas dependerán de la localización y tamaño del defecto y de la asociación con otros defectos <sup>(1)</sup>.

La CIA de tipo *ostium secundum* representa el 70% de todos los defectos interauriculares 6-10% de todas las cardiopatías congénitas <sup>(16)</sup>. Debido a que son difíciles de detectar, su incidencia está probablemente infraestimada. Muchos defectos pequeños no se detectan clínicamente y a veces son hallazgos casuales al realizar un ecocardiograma por otros motivos <sup>(14)</sup>. Dentro de ellos se encuadra el foramen oval permeable, que se detecta en el 20-30% de las personas adultas y representa una comunicación potencial entre ambas aurículas.

Se puede sospechar ante la presencia en la auscultación de un soplo sistólico en foco pulmonar y un desdoblamiento fijo del segundo ruido <sup>(14)</sup>.

El ECG puede ser normal ó encontrarse los siguientes hallazgos <sup>(1,14,15)</sup>:

- Eje QRS desviado a la derecha.
- Intervalo PR ligeramente prolongado.
- Crecimiento auricular derecho.
- Patrón rsR' o RSR' en V1, bloque incompleto de rama derecha que suele ser la expresión de una hipertrofia del VD por sobrecarga de volumen.

En la radiografía de tórax puede apreciarse cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, en ocasiones tronco de la arteria pulmonar prominente y aumento de la vascularización pulmonar<sup>(1,14,15)</sup>.

El ecocardiograma-doppler es una técnica diagnóstica imprescindible en todos los pacientes con sospecha de CIA que proporciona información tanto anatómica (tamaño y localización del defecto), como funcional (grado de dilatación de cavidades derechas, movimiento septal y presión pulmonar). El plano subcostal es el más útil para la visualización óptima de la integridad del septo interauricular<sup>(1,14)</sup>.

El cierre espontáneo de defectos septales está bien documentado durante la infancia, fundamentalmente durante el primer año de vida<sup>(1,17)</sup>. El cierre del defecto septal interauricular está indicado en niños siempre que exista un cortocircuito significativo. La edad idónea para el cierre electivo del defecto son los 3-5 años. Retrasarlo implica que la sobrecarga crónica de volumen cause cambios irreversible en la AD y el VD que provocan arritmias que contribuyen a acortar la supervivencia de estos pacientes<sup>(14)</sup>.

No está recomendado el cierre quirúrgico de los defectos muy pequeños o foramen oval permeable ya que dichos defectos tienen un buen pronóstico y el beneficio de su cierre no parece superar el riesgo de una cirugía con circulación extracorpórea.

#### Defecto del septo interventricular

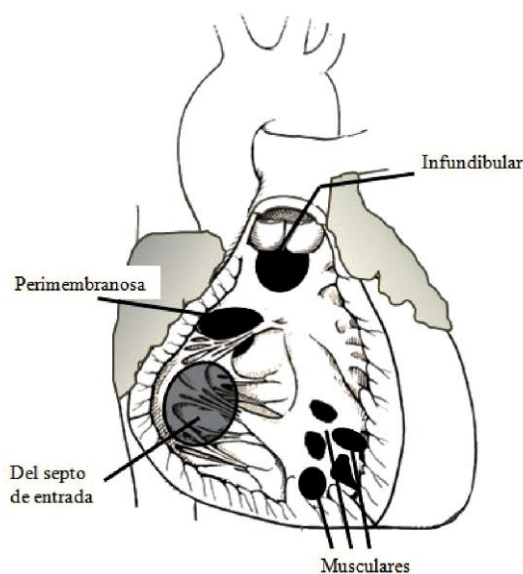
El término *comunicación interventricular* (CIV) describe un orificio en el tabique interventricular, que puede ser único o múltiple, y con tamaño, forma y localización variable. Las comunicaciones interventriculares pueden presentarse aisladas o formando parte integrante de otras cardiopatías más complejas (tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias, canal auriculoventricular común, etc.)<sup>(18)</sup>.

En cuanto a su prevalencia, la CIV es la cardiopatía congénita más frecuente si excluimos la válvula aórtica bicúspide. En su forma aislada, representa

aproximadamente el 20% de todas las cardiopatías congénitas<sup>(18)</sup>. Otros autores describen una incidencia relativa en el conjunto de las cardiopatías congénitas de entre el 28-33,4%.<sup>(19)</sup>. Los estudios a todos los recién nacidos vivos con ecocardiografía arrojan una elevada incidencia, a expensas de pequeñas o mínimas CIV musculares, un 85-90% de las cuales se cerrarán espontáneamente en el primer año<sup>(20,21)</sup>.

Las CIV se clasifican, atendiendo a su localización en el tabique en <sup>(1, 22,23,24)</sup>:

- CIV perimembranasas (membranosas): Son las más frecuentes (constituyen el 75-80% del total).
- CIV musculares o del septo trabeculado: Constituyen entre el 5 y el 20% del total. Con frecuencia son múltiples (septo “en queso suizo”) y tienden a cerrarse espontáneamente.
- CIV infundibulares.
- CIV del septo de entrada.



La auscultación puede variar según el tipo fisiopatológico, dependiendo la intensidad del soplo del tamaño y la diferencia de presión en sístole entre el ventrículo derecho y el izquierdo. En los casos leves, se suelen diagnosticar por la presencia de un soplo sistólico generalmente II-III/VI en borde paraesternal izquierdo, sin otra sintomatología acompañante ya que la tolerancia funcional puede ser variable, dependiente de la importancia del hiperflujo pulmonar<sup>(1,5)</sup>. Los pacientes con CIV de mayor tamaño pueden desarrollar síntomas de insuficiencia cardíaca congestivas en las primeras

semanas de vida, más precoces en el prematuro que en el recién nacido a término.

En estos casos, el soplo es pansistólico de carácter III-IV/VI. El segundo ruido se escuchará ampliamente desdoblado, con escasa variación con la respiración<sup>(18)</sup>.

El ECG puede ser muy variable, normal en los casos de CIV de pequeño tamaño, pero en casos más graves pueden evidenciarse los siguientes hallazgos<sup>(1,15,18)</sup>.

- Desviación izquierda marcada del eje de QRS.
- Signos de crecimiento auricular izquierdo y ventricular izquierdo por sobrecarga diastólica.
- Patrón típico de crecimiento biventricular en los defectos grandes.

La radiografía puede ser normal; o puede evidenciarse cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas cuando el hiperflujo es importante<sup>(1,18)</sup>.

El ecocardiograma transtorácico es la técnica diagnóstica principal ante la sospecha clínica de CIV. En la mayoría de los casos con defectos no complicados, es el único estudio de imagen requerido, tanto para el control clínico como para la planificación de la cirugía<sup>(25)</sup>. La ecocardiografía bidimensional, junto con el Doppler-color, permite determinar el número, el tamaño y la localización de la o las CIV, la magnitud y características del cortocircuito y las repercusiones funcionales del mismo. Además, es útil para detectar la presencia de lesiones asociadas como: anomalías de las válvulas aurículo-ventriculares, insuficiencia aórtica, etc<sup>(1,18)</sup>.

En cuanto al tratamiento, los defectos membranosos y musculares pueden reducir su tamaño con el tiempo y en muchos casos se cierran espontáneamente, sobre todo durante los 2 primeros años de vida, aunque pueden hacerlo más tarde<sup>(11,12)</sup>. Por el contrario, ni las CIV infundibulares, ni las del septo de entrada, ni los defectos con mala alineación se cierran espontáneamente.

Los defectos membranosos y musculares pueden reducir su tamaño con el tiempo y en muchos casos se cierran espontáneamente, sobre todo durante los dos primeros años de vida<sup>(19,26,27)</sup>.

El porcentaje global de cierre espontáneo es del 30-35% <sup>(28)</sup> significativamente mayor en las CIV musculares<sup>(29)</sup>, generalmente en relación con el crecimiento y la hipertrofia del músculo alrededor del defecto <sup>(18)</sup>.

En los niños con CIV pequeña no hay indicación de tratamiento médico ni quirúrgico. Si los niños con CIV mediana o grande desarrollan insuficiencia cardíaca congestivas y retraso ponderoestatural, está indicado el tratamiento médico, con el objetivo de alcanzar la mejoría sintomática, la normalización del peso y la prevención de las infecciones respiratorias para llegar, en caso necesario, al momento de la intervención quirúrgica, en las mejores condiciones clínicas posibles<sup>(18)</sup>.

#### Persistencia del *ductus* arterioso

El término *ductus arterioso persistente* (PDA) hace referencia a su presencia más allá del periodo neonatal en niños nacidos a término. El término *ductus arterioso permeable* quedaría restringido al periodo perinatal.

La incidencia del PDA aislado en niños nacidos a término es del 5-10% de todas las cardiopatías congénitas <sup>(30)</sup>.

La clínica se relaciona con el tamaño del ductus, la cuantía del cortocircuito, la relación entre las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas, y la sobrecarga de volumen del miocardio.

Muy pocos pacientes tienen síntomas. El signo característico es el soplo a la auscultación que no se ausculta en el periodo neonatal y que aparece cuando bajan las resistencias pulmonares. Se ausculta mejor en el segundo espacio intercostal izquierdo infraclavicular. En casos con un ductus de mayor tamaño, el soplo es más intenso y se irradia más extensamente, también en la espalda, y por sus características se habla de “soplo en maquinaria” <sup>(30)</sup>.

Los lactantes con un PDA pueden estar asintomáticos en casos en los que el defecto es de pequeño tamaño, y si es grande pueden debutar con signos de insuficiencia cardíaca congestiva.

El ECG suele ser normal en los casos leves, sin embargo en casos más graves, el ECG puede mostrar<sup>(1,15,30)</sup>:

- El crecimiento auricular izquierdo se objetiva con ondas P anchas.
- Ondas Q profundas y R prominentes sugestivas de crecimiento del ventrículo izquierdo.
- Las ondas T pueden ser difásicas o invertidas.

En los casos leves la radiografía de tórax suele ser normal. En casos más severos, muestra cardiomegalia, con prominencia del ventrículo y la aurícula izquierdas, el tronco y las ramas pulmonares, así como aumento de la vascularización pulmonar periférica <sup>(1,15,30)</sup>.

El ecocardiograma <sup>(31)</sup> es la técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento. La ecocardiografía 2D permite objetivar tanto el PDA como su repercusión sobre las cavidades cardíacas. El Doppler pulsado y continuo, y el Doppler color permiten evidenciar el cortocircuito así como realizar una aproximación cuantitativa de la presión pulmonar. Mediante la ecocardiografía se deben descartar lesiones asociadas, y en particular si éstas son ductus-dependientes <sup>(30)</sup>.

El PDA pequeño asintomático (soplo típico pero hemodinámicamente no significativo) también se cierra en el momento del diagnóstico, salvo en lactantes, en que puede ser diferida hasta que el niño tenga más de un año de edad, con estricto control pediátrico y cardiológico <sup>(1)</sup>. El tratamiento del PDA sintomático es el cierre tan pronto como se realice el diagnóstico. No se debe diferir la intervención, pero en casos de insuficiencia cardíaca se puede iniciar tratamiento médico con digoxina, diuréticos y, en los casos más graves, con inotrópicos i.v con el objetivo de alcanzar la estabilidad hemodinámica, siendo este el momento óptimo para la intervención.

#### Defecto de los cojines endocárdicos

Los defectos de los cojines endocárdicos (también denominados defectos del canal atrioventricular) son los defectos de la septación auricular y/o ventricular situados en la zona de tabique inmediatamente por encima o por debajo de las válvulas auriculo-ventriculares (AV) y que coexisten con diferentes grados de afectación de las mismas <sup>(11,32)</sup>.

Lo que los define es la presencia de una unión AV común, con un anillo fibroso común y dos defectos septales adicionales: comunicación interventricular que

involucra a las porciones perimembranosa y del septo de entrada y, en la gran mayoría de los casos, una comunicación interauricular del tipo *ostium primum*.

Los que denominamos defectos parciales consisten en un defecto limitado al septo interauricular (comunicación interauricular del tipo *ostium primum*) asociado a diferentes grados de insuficiencia de las válvulas AV. La comunicación interauricular de tipo *ostium primum* es la patología más frecuente en los defectos parciales de cojines endocárdicos <sup>(11,32)</sup>.

Los defectos de cojines endocárdicos representan un 3-5% de todas las cardiopatías congénitas <sup>(33)</sup>.

Los defectos de cojines endocárdicos constituyen la cardiopatía más frecuente en el síndrome de Down. El 40% de las personas que padecen un síndrome de Down tienen cardiopatía congénita, y aproximadamente un 50% de dichos casos corresponden a formas de defecto de cojines endocárdicos, siendo esta la cardiopatía congénita más frecuente en los pacientes con Síndrome de Down. <sup>(34)</sup>.

La exploración física se caracteriza por una hiperactividad precordial y un soplo de regurgitación sistólica y un desdoblamiento del segundo ruido debido a la hipertensión pulmonar.

El ECG refleja cambios:

- Un eje QRS superior es también característico del defecto completo de los cojinetes endocárdicos.
- Hipertrofia de ambos ventrículos y ocasionalmente de ambas aurículas.

La radiografía simple de tórax suele mostrar distintos grados de cardiomegalia con aumento de la circulación pulmonar.

El ecocardiograma-doppler proporciona el diagnóstico anatómico y funcional de la malformación y, durante los primeros seis meses de edad, puede ser una técnica de evaluación diagnóstica suficiente para, abordar con garantías la reparación quirúrgica de la malformación, de tal manera que el cateterismo cardíaco debe ser reservado para casos en los que se sospecha una enfermedad vascular pulmonar o la existencia de otras anomalías asociadas que lo indiquen <sup>(11,32)</sup>.



### - Coartación de aorta

Es el estrechamiento de la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo aórtico (1,35,36). Típicamente se localiza en la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. Existe una tensión arterial diferente entre extremidades superiores e inferiores, por encima y por debajo de la zona de coartación. Progresivamente se desarrolla circulación colateral con el objetivo de suplir el obstáculo al paso del flujo arterial (15).

La coartación de aorta supone en torno al 5-8% (3-10%) de las cardiopatías congénitas y constituye la octava malformación cardíaca por orden de frecuencia (1,37). La etiología en la mayoría de los casos responden al patrón de herencia multifactorial descrito para la mayoría de las cardiopatías congénitas, pero también se han descrito casos hereditarios (38).

Con frecuencia se evidencian lesiones asociadas, la más frecuentemente encontrada en los casos de coartación aórtica es la válvula aórtica bicúspide, descrita entre el 30 y el 85% de los pacientes (39).

El ductus arterioso juega un papel trascendental en el caso de las coartaciones aórticas severas, porque facilita el paso de flujo sanguíneo a la aorta descendente desde el VD, tanto en el periodo fetal como en el periodo neonatal inmediato (39,40). El ductus en el recién nacido normal se cierra en 48 horas. Mientras esté abierto puede el paciente puede permanecer asintomático.

En los recién nacidos, puede debutar con signos de insuficiencia cardíaca congestiva. A la exploración pueden no palparse pulsos en extremidades inferiores, ó asimetría entre estos y las extremidades superiores, por lo que deben palparse de forma simultánea el pulso axilar y femoral.

En niños mayores con coartación aórtica, se escucha un soplo sistólico de eyección de la aorta descendente distal a la coartación (con frecuencia en área interescapular). Algunos pacientes son diagnosticados en edad escolar ó incluso en la adolescencia, generalmente están asintomáticos y el motivo de consulta suele ser un soplo sistólico ó un hallazgo de tensión arterial elevada. Este soplo se ausculta típicamente en 2º-3º espacio intercostal izquierdo y en área interescapular (1).

La radiografía de tórax y el electrocardiograma (ECG) son pruebas que siempre o casi siempre muestran alteraciones pero que raramente son determinantes para el diagnóstico<sup>(35)</sup>.

En el ECG <sup>(1,11,35)</sup>:

- Predominio habitual del VD, hipertrofia del VD y bloqueo de rama derecha, en los casos más graves en neonatos y lactantes pequeños.
- En casos graves, hipertrofia del ventrículo izquierdo en niños mayores y adultos debido a la sobrecarga de presión a la que está sometido.

La radiografía de tórax en los neonatos puede evidenciar cardiomegalia y signos de hiperaflujo con congestión pulmonar. Los niños más mayores, suelen ser casos más leves y por consiguiente suelen tener cardiomegalias leves ó incluso radiografías normales. Las muescas costales típicas de la circulación colateral son raras y suelen aparecer de forma tardía <sup>(15)</sup>.

La ecocardiografía bidimensional y la ecocardiografía Doppler son el método diagnóstico fundamental para la coartación aórtica. Por medio del Doppler y del Doppler color estudiamos la aceleración del flujo en la zona de la coartación, calculando la diferencia de presión entre la aorta proximal y la distal a la obstrucción y, por tanto, evaluando su gravedad<sup>(35)</sup>.

Se recomienda que los pacientes con sospecha prenatal de coartación aórtica sean remitidos a un centro hospitalario de referencia para su correcto seguimiento durante el embarazo y tras el parto <sup>(40)</sup>.

La coartación de aorta se puede resolver quirúrgicamente o a través de procedimientos de intervencionismo percutáneo. En los recién nacidos y lactantes con coartaciones de aorta graves y muy sintomáticas debe utilizarse el tratamiento médico con el objetivo de estabilizar al pacientes, realizando la reparación quirúrgica cuando se alcance la estabilidad hemodinámica. En cuanto al paciente asintomático, la reparación está indicada cuando se detecta hipertensión arterial en reposo ó inducida por el ejercicio, ó un gradiente de presión a través de la coartación de Aorta mayor de 30 mmHg <sup>(1)</sup>.

- Lesiones valvulares: Insuficiencia y estenosis valvular

Estenosis de la válvula pulmonar

La estenosis pulmonar (EP) se produce por fusión o ausencia de las comisuras. El ventrículo derecho muestra hipertrofia severa como resultado de la sobrecarga de presión, con una cavidad más pequeña de lo normal. Esta entidad supone en torno al 8-12% de las cardiopatías congénitas <sup>(1,11,15,41)</sup>. Con frecuencia está asociada a otras cardiopatías congénitas complejas, como la tetralogía de Fallot y el ventrículo único.

La estenosis ligera no produce síntomas y se detecta un soplo sistólico en foco pulmonar. En la estenosis pulmonar de mayor intensidad, pueden aparecer síntomas como disnea ó dolor torácico con el ejercicio físico, escuchándose en la auscultación un soplo sistólico de mayor intensidad y el componente pulmonar del segundo ruido suele estar disminuido debido a la menor movilidad de la válvula. Los casos más severos, pueden debutar con cianosis, hipoxemia y acidosis, precisándose la perfusión con prostaglandinas para mantener el ductus abierto hasta el momento de la valvuloplastia. Por tanto, la intensidad y la duración del soplo sistólico es directamente proporcional a la severidad de la estenosis <sup>(1,11)</sup>.

En el ECG <sup>(1,15,41)</sup>:

- Puede ser normal en la mitad de los casos de EP ligera.
- Eje QRS entre 90° y 160° en función de la severidad de la estenosis.
- Signos de hipertrofia ventricular derecha (proporcional a la severidad de la estenosis).

La radiografía de tórax no suele mostrar cardiomegalia y la vascularización pulmonar será normal, ó estará algo disminuída. Puede apreciarse la dilatación postestenótica de la arteria pulmonar <sup>(1,15,41)</sup>.

El ecocardiograma permite valorar el ventrículo derecho, la válvula pulmonar, la dilatación postestenótica de la arteria pulmonar y los gradientes a través de la válvula.

El gradiente de presión a través de la válvula estimado con la ecocardiografía-doppler permitirá clasificar los casos en <sup>(11,41)</sup>:

- EP ligera: el gradiente será inferior a 30 mmHg,

- EP moderada: gradiente entre 30 y 80 mmHg.
- EP grave: gradiente superior a los 80 mmHg

El tratamiento de elección es la valvuloplastia pulmonar percutánea, indicada con gradientes por encima de 40-50 mmHg en mayores de 2 años. La valvuloplastia está indicada a cualquier edad si el gradiente es superior a 80 mmHg. La valvuloplastia percutánea se asocia con menor morbimortalidad a corto plazo que la valvulotomía quirúrgica, sin embargo, los resultados a largo plazo parecen ser similares en las dos técnicas <sup>(41)</sup>.

### Estenosis de la válvula aórtica

La estenosis aórtica (EA) es una malformación de la válvula aórtica, de carácter progresivo, que produce una obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo. La incidencia global en la infancia oscila entre el 3 y el 6% de las cardiopatías congénitas<sup>(1,15,42)</sup>. Frecuentemente está asociada a otro tipo de anomalía cardiovascular.

Aunque generalmente es asintomática, en los casos graves, generalmente asociados al esfuerzo físico, los signos y síntomas son los propios de la insuficiencia cardíaca (dificultad para las tomas, dificultad respiratoria, color grisáceo, malos pulsos, etc.), manifestaciones que pueden incluso llegar al shock cardiogénico<sup>(15)</sup>. En la auscultación se escucha un soplo sistólico eyectivo, con frecuencia intenso, de localización en foco aórtico, irradiado a vasos del cuello <sup>(1,15,42)</sup>.

El ECG presenta diferencias según el grado de la obstrucción <sup>(1,15,42)</sup>:

En los casos leves puede ser normal. Sin embargo, en casos de obstrucción severa:

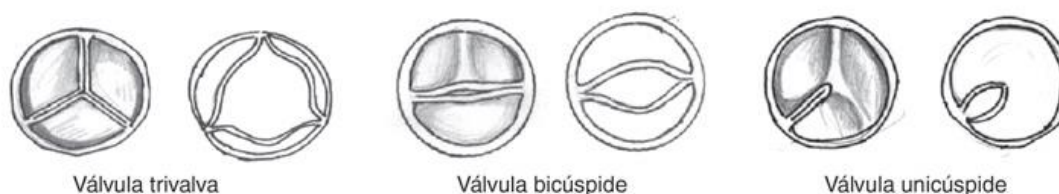
- Hipertrofia ventricular izquierda. Si la obstrucción a la salida del flujo a través de las válvulas semilunares es severa, el ventrículo se hipertrofia para mantener el gasto cardíaco debido a la sobrecarga de presión a la que está sometido.
- Trastornos de la repolarización en precordiales izquierdas.

En la radiografía de tórax, generalmente no hay cardiomegalia, salvo en los lactantes con estenosis severa que presentan insuficiencia cardíaca, en los que se evidenciará un corazón aumentado de tamaño y congestión pulmonar <sup>(15,42)</sup>.

La ecocardiografía es el método más eficaz para confirmar el diagnóstico, definir la morfología de la válvula y evaluar el grado de severidad<sup>(1)</sup>. Siempre hay que valorar la disfunción o hipertrofia del VI, así como la presencia de regurgitación por insuficiencia aórtica, que con frecuencia va asociada<sup>(42)</sup>. El Doppler permitirá estimar la severidad de la estenosis en función del gradiente de presión<sup>(11,12,42)</sup> :

- Estenosis leve: En casos de gradiente menor de 36 mmHg.
- Estenosis moderada: gradiente entre 36-75 mmHg
- Estenosis severa: gradientes de presión superiores a 75 mmHg.

La válvula aórtica bicúspide, presenta unos velos aórticos desiguales debido a la fusión ó ausencia de alguna de las tres valvas con un orificio valvular excéntrico, siendo la principal causa de estenosis aórtica hasta en el 75% de los casos (Park). Se ha estimado que el 1-2% de la población podría presentar una válvula aórtica bicúspide. A pesar de esto, la forma de presentación en los pacientes más jóvenes es la insuficiencia aórtica<sup>(1)</sup>.



### Estenosis mitral

La estenosis mitral congénita es rara en nuestro medio, y es más frecuente que sea de causa reumática. Sin embargo, ésta no es frecuente en los niños, ya que la estenosis mitral reumática suele producirse entre 5 y 10 años después de que se produzca la afectación valvular<sup>(11)</sup>.

Los casos leves suelen ser asintomáticos, sin embargo, en casos avanzados se desarrolla una insuficiencia cardíaca congestiva con disnea y taquipnea. En la auscultación se escuchará un soplo diastólico audible preferentemente en el ápex. Durante el final de la diástole, si el gradiente de presión persiste, la aurícula izquierda se contrae para propulsar la sangre, produciendo un pequeño soplo presistólico. La aurícula izquierda dilatada contribuye a la aparición de fibrilación auricular, lo que puede resultar en la desaparición del soplo presistólico<sup>(11)</sup>.

En la radiografía de tórax de los casos graves, se evidencian cardiomegalia y signos de plétora pulmonar por la congestión pulmonar secundaria al aumento de la presión hidrostática de los capilares pulmonares. Además esto mismo justifica la progresión a hipertensión arterial pulmonar en los casos más avanzados.

El ECG mostrará <sup>(11)</sup> :

- Signos de hipertrofia de aurícula izquierda.
- Signos de hipertrofia ventricular derecha en casos más avanzados.

### Estenosis tricuspídea

La estenosis de la válvula tricúspide es rara, habitualmente congénita. Puede encontrarse asociado a hipoplasia congénita del ventrículo derecho <sup>(11)</sup>.

Con su evolución, se produce hipertrofia y dilatación de la aurícula derecha. Por lo que en la radiografía se apreciará dilatación auricular y en el ECG puede mostrar hipertrofia auricular. El incremento retrógrado de la presión venosa sistémica dará lugar a hepatomegalia y distensión yugular.

El gradiente de presión a través de esta válvula da lugar a un soplo mesodiastólico, en ocasiones puede escucharse un soplo presistólico.

Las lesiones por insuficiencia valvular significativas son la regurgitación aórtica y mitral. La regurgitación pulmonar severa es rara excepto en los casos secundarios a valvuloplastias y otras intervenciones realizadas sobre dicha válvula ó las estructuras adyacentes. Por otro lado, la regurgitación tricuspídea significativa también es relativamente rara.

En general, cuando la regurgitación es severa, la cámara previa y posterior a la válvula afecta se dilatan por sobrecarga de volumen de dichas cámaras cardíacas. En el caso de la regurgitación mitral, tanto el ventrículo como la aurícula izquierda se dilatan, mientras que en la insuficiencia aórtica, el ventrículo izquierdo y la aorta se dilatan.

En los casos de insuficiencia leve, solo los hallazgos en la auscultación permitirán detectar su presencia.

### Insuficiencia mitral

La insuficiencia mitral de etiología congénita se ha descrito con frecuencia asociada a los casos de defectos de los cojines endocárdicos debido al cleft de la válvula mitral <sup>(11)</sup>.

El mayor problema derivado de la insuficiencia mitral es la sobrecarga de volumen tanto en aurícula como en ventrículo izquierdos, con la consecuente dilatación de ambas cámaras. En los casos leves y moderados los pacientes habitualmente se encuentran asintomáticos.

Sin embargo en los casos mas severos, pueden desarrollar disnea, taquipnea y palpaciones debido a la fibrilación auricular resultante de la dilatación de la aurícula izquierda.

En la auscultación se escucha un soplo de regurgitación de ventrículo a aurícula izquierdos, que se escucha mejor en el ápex. En los casos de regurgitación severa, se escucha un soplo en mesodiástole debido a la estenosis mitral relativa en relación al mayor volumen de sangre que debe pasar por el orificio mitral de tamaño normal.

El ECG mostrará hipertrofia de aurícula y ventrículo izquierdos. Aunque en niños no es frecuente, se ha descrito desarrollo de fibrilación auricular en relación a la dilatación de aurícula izquierda <sup>(11)</sup>.

La radiografía evidenciará dilatación de ambas cámaras. No se evidencia plétora pulmonar hasta casos muy avanzados.

La ecocardiografía en dos dimensiones muestra la dilatación tanto de aurícula como de ventrículo izquierdos. El grado de dilatación está en relación con la severidad de la insuficiencia mitral. El doppler color permitirá el estudio de las características flujo de regurgitación mitral <sup>(11)</sup>.

### Insuficiencia aórtica

Los pacientes con insuficiencia moderada se encuentran asintomáticos. Sin embargo, a medida que la insuficiencia valvular se hace más severa, se desarrolla intolerancia al ejercicio físico progresivamente. En la insuficiencia aórtica se produce una sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo, debido

a que esta cámara debe garantizar el gasto cardíaco normal además del volumen que regurgita procedente de la aorta.

La regurgitación durante la diástole genera un soplo diastólico decreciente de inicio inmediato tras el segundo ruido.

El ECG es normal en los casos leves-moderados. En los casos severos se evidencia<sup>(11)</sup> :

- Hipertrofia del ventrículo izquierdo.
- Hipertrofia de la aurícula izquierda en los casos de larga evolución.

La radiografía de tórax, mostrará en grado variable cardiomegalia a expensas del ventrículo izquierdo. Además generalmente se evidencia una aorta ascendente dilatada . En caso de fallo ventricular izquierdo se desarrollará congestión pulmonar.

El tamaño del ventrículo izquierdo se ve aumentado de tamaño, pero la aurícula izquierda permanece del mismo tamaño. El tamaño del ventrículo izquierdo es proporcional a la severidad de la regurgitación aórtica. Con el sistema de ecocardiografía doppler-color permite estimar de la severidad de la insuficiencia. La disfunción sistólica del ventrículo izquierdo se desarrolla posteriormente en los casos de regurgitación aórtica severa<sup>(11)</sup>.

#### Insuficiencia pulmonar

Se produce una incompetencia de la válvula pulmonar con una fisiopatología similar a la de la insuficiencia aórtica. Debido a la sobrecarga de volumen, el ventrículo derecho se dilata<sup>(11)</sup>.

La dirección del flujo de regurgitación se dirige al cuerpo del ventrículo derecho, por lo que el soplo característico será audible a lo largo del borde esternal izquierdo.

El ECG puede mostrar una hipertrofia del ventrículo derecho ó un bloqueo de rama derecha.

La radiografía de tórax muestra una dilatación del ventrículo derecho y prominencia del segmento correspondiente a la arteria pulmonar.



### Insuficiencia tricuspídea

En la insuficiencia tricuspídea se produce una incompetencia de esta válvula lo que permite la regurgitación de una parte del volumen ventricular derecho en dirección a la aurícula derecha durante la sístole <sup>(11)</sup>.

En consecuencia, la aurícula y el ventrículo derecho se hipertrofian debido a la sobrecarga.

En casos graves pueden desarrollarse signos de insuficiencia cardíaca derecha con hepatomegalia e ingurgitación yugular debido al aumento de la presión en la aurícula derecha.

El ECG puede mostrar signos de bloqueo de rama derecha y signos de hipertrofia ventricular derecha.

### B. Cardiopatías congénitas cianóticas

- Tetralogía de Fallot.
- Transposición de las grandes arterias.

#### Tetralogía de Fallot

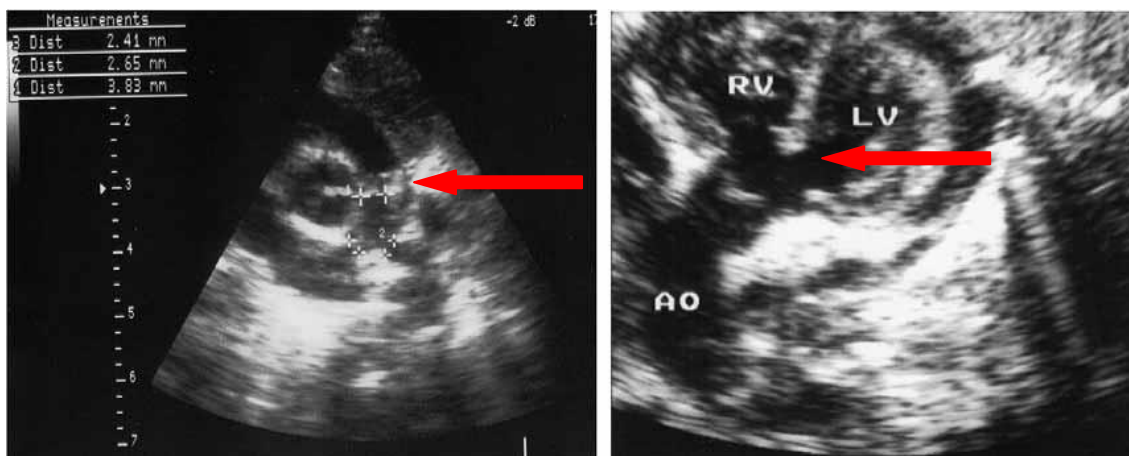
Ésta entidad es la más frecuente de las cardiopatías congénitas complejas, entendiéndose por estas, aquellas que asocian más de una lesión estructural. La tetralogía de Fallot representa el 5-8% de todas las cardiopatías congénitas <sup>(43)</sup>.

Los principales defectos estructurales que dieron lugar a la descripción de la tetralogía de Fallot en su forma clásica son los siguientes <sup>(1,44)</sup>.

- ❑ Estenosis pulmonar. La estenosis pulmonar puede localizarse a nivel subvalvular, valvular, ó supravalvular.
- ❑ Comunicación interventricular. La comunicación interventricular es específicamente subaortica.
- ❑ Acabalgamiento aórtico. El acabalgamiento aórtico se produce porque el septo interventricular está desviado hacia delante y hacia la derecha. Esto provoca su mala alineación con la pared anterior de la aorta, con la cual esta queda conectada anatómicamente con ambos ventrículos

- Hipertrofia ventricular derecha. La hipertrofia ventricular derecha se considera secundaria a la estenosis pulmonar crónica.

En la mayoría de los casos, el árbol pulmonar es normal, sin embargo, lo que realmente condicionará la gravedad del cuadro clínico, no es el árbol pulmonar sino el grado de estenosis a nivel de la válvula pulmonar <sup>(1,44)</sup>.



Un número creciente de casos se diagnostica mediante ecocardiografía fetal. Este diagnóstico prenatal permite evaluar el desarrollo del anillo pulmonar, del tronco y de las ramas pulmonares a lo largo de la gestación (lo cual marcará el pronóstico, y permitirá planificar la actitud terapéutica y preparar el período neonatal inmediato de estos niños). En la mayoría de los casos, sin embargo, el diagnóstico continúa siendo postnatal <sup>(44)</sup>.

Los signos clínicos del neonato con tetralogía de Fallot en su forma clásica son <sup>(1,15)</sup>.

- Si la obstrucción pulmonar es severa y el flujo pulmonar disminuido se presentará en el recién nacido con cianosis severa.
- Si la obstrucción no es tan severa, se escuchará un soplo sistólico audible en borde esternal izquierdo superior en relación con la estenosis pulmonar. En casos de obstrucción severa el soplo puede desaparecer en las crisis hipóxicas.
- Crisis hipóxicas: (por disminución de las resistencias sistémicas) en las que se produce cianosis con maniobras de Valsalva.

- En los casos del neonato y el lactante pequeño predomina el cuadro de Fallot “rosado”, que se produce en los casos en que solo presentan cianosis con los esfuerzos (lactancia) debido a que la estenosis pulmonar no es tan importante.

El ECG se caracteriza por <sup>(1,15,44)</sup>.

- Voltajes altos en las derivaciones precordiales derechas con patrón Rs en V1 por hipertrofia del ventrículo derecho.

Con la evolución, y en relación con lesiones residuales significativas, pueden aparecer diferentes tipos de arritmias.

En la radiografía de tórax no hay cardiomegalia y el flujo pulmonar es normal ó disminuído, en ocasiones con elevación de la punta cardíaca (corazón en forma de zueco), esto se debe a la hipertrofia del ventrículo derechos que empuja hacia arriba al ventrículo izquierdo<sup>(1,15,44)</sup>.

El ecocardiograma Doppler-Color es el método diagnostico de elección porque permite evaluar la función del corazón y la anatomía de los defectos, descartar la existencia de otras anomalías asociadas y permite la evaluación de las complicaciones a largo plazo de esta entidad en los pacientes ya intervenidos<sup>(1,44)</sup>.

La resonancia magnética constituye, actualmente, un método obligado en el seguimiento postoperatorio de la tetralogía de Fallot a largo plazo. Permite valorar la función del corazón ya intervenido y las lesiones residuales y estructuras anatómicas poco accesibles por ecografía <sup>(44)</sup>.

En cuanto al tratamiento la mayoría de los casos de tetralogía de Fallot no requieren tratamiento en el periodo neonatal, sino que solo requieren control estricto, salvo los casos con estenosis severa y cianosis con el cierre del ductus, siendo necesario el uso de prostaglandinas, así como la necesidad de cirugía precoz.

Las crisis hipoxémicas son una urgencia medica cuyo tratamiento consiste en oxigenoterapia, posición genupectoral (similar al acuclillamiento), inserción de una vía venosa, administración rápida de volumen, administración de morfina (que relaja la musculatura infundibular) y bicarbonato (si hay acidosis

metabólica). Su prevención consiste en evitar la irritabilidad del niño en la medida de lo posible, e incluye la administración de sedantes y el alivio del estreñimiento para evitar las maniobras de Valsava que contribuyen al desencadenamiento de estas crisis. La cianosis severa y/o progresiva y la presencia de crisis hipoxémicas son indicación inmediata o precoz de tratamiento quirúrgico<sup>(44)</sup>.

### Transposición de las grandes arterias

La transposición completa de las grandes arterias (TGA) es una anomalía cardíaca congénita en la que la aorta sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo derecho (VD) y la arteria pulmonar sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo izquierdo (VI) (discordancia ventrículo-arterial)<sup>(45)</sup>.

Un alto porcentaje de este tipo de cardiopatías son diagnosticadas prenatalmente en los primeros meses de la gestación. La TGA, supone el 5-8% del conjunto de las cardiopatías congénitas<sup>(46)</sup>.

Se presenta como una cardiopatía cianosante progresiva y severa, debido a que, al existir dos circulaciones paralelas (la sistémica y la pulmonar), y no ser posible la mezcla entre ellas, es imposible la oxigenación a nivel de la circulación sistémica, por lo que el paciente presentará una cianosis resistente al aporte de oxígeno (test de hiperoxia negativo) y de manera aislada, es decir, sin otros signos de dificultad respiratoria. Esta situación es incompatible con la vida<sup>(15,45)</sup>.

Únicamente la presencia en el momento del nacimiento de conexiones entre las dos circulaciones hace posible la supervivencia:

- ❖ A nivel auricular a través de una persistencia del foramen oval (PFO) y/o la existencia de una comunicación interauricular (CIA).
- ❖ A nivel ductal, por la existencia de un conducto arterioso persistente abierto (PCA) y, si este se ha cerrado, reabriéndolo mediante la inyección intravenosa de prostaglandinas E1 (PGE1).

El ECG mostrará crecimiento del ventrículo derecho que está sometido a sobrecarga de presión. En la radiografía de tórax se aprecia una cardiomegalia con un pedículo estrecho e hipervascularización pulmonar.

Con los avances en la ecocardiografía fetal, actualmente la mayor parte de los casos son diagnosticados de forma prenatal. Esta precocidad en el diagnóstico proporciona información a la familia sobre el tipo de cardiopatía que padecerá el niño tras el nacimiento <sup>(45)</sup>.

El objetivo de las intervenciones médicas será estabilizar la situación clínica, previa al tratamiento quirúrgico. Los niños con TGA presentan clínicamente al nacer cianosis severa. Con tratamiento medico-quirúrgico se obtienen unos resultados de supervivencia a largo plazo del 90-98% de los pacientes. El momento y el tipo de la intervención quirúrgica necesaria en estos pacientes debe ser una decisión individualizada <sup>(45)</sup>.

### C. Otras cardiopatías congénitas

#### Miocardopatía hipertrófica

Esta entidad se caracteriza por un incremento de la masa muscular y desorganización de las fibras musculares, sustrato anatómico idóneo para el desarrollo de arritmias, como consecuencia un importante riesgo de muerte súbita. Es una enfermedad genética de herencia autosómica dominante <sup>(11,47)</sup>.

Su prevalencia en la bibliografía publicada es de aproximadamente un 2-4% anual, aunque la incidencia crece en la adolescencia.



### Hipertrofia septal asimétrica en fetopatía diabética

En torno al 1,3% de los embarazos se complican con diabetes gestacional. Los efectos teratógenos de la diabetes son generalizados, afectando a múltiples órganos, siendo los más comunes los defectos del tubo neural y los defectos cardíacos congénitos entre los más frecuentes. Los niños nacidos de madres diabéticas insulino dependientes tienen un riesgo mayor de desarrollar malformaciones congénitas en general, mientras que los hijos de madres diabéticas no insulino dependientes con buen control de su enfermedad, parecen no tener un riesgo mayor al de la población general.

Así los niños de madre diabética tienen una prevalencia mayor de defectos cardíacos congénitos, miocardiopatía y hipertensión pulmonar.

La miocardiopatía hipertrófica con ó sin obstrucción al tracto de salida se ha descrito hasta en el 10-20% de los hijos de madre diabética. El peso del corazón es mayor debido al mayor número y tamaño de fibras miocárdicas. Esta hipertrofia se atribuye al estado prolongado de hiperinsulinemia. Aunque el corazón está hipertrofiado en general, característicamente el septo ventricular está más hipertrofiado que la pared posterior del ventrículo izquierdo <sup>(11)</sup>.

### Miocardiopatía dilatada

La miocardiopatía dilatada (MCD) es una enfermedad del miocardio que consiste en la dilatación de los ventrículos, especialmente el izquierdo, y consecuentemente, una disminución de su función sistólica, conduciendo progresivamente al desarrollo de una insuficiencia de cardíaca. Es el tipo de miocardiopatía más frecuente en la infancia. Sin embargo, el hecho de que sólo se diagnostiquen pacientes sintomáticos, hace que se infraestime su incidencia real, a la vez que se sobrevalora su severidad <sup>(11, 48)</sup>.

### Miocardiopatía no compactada

La miocardiopatía no compactada es el resultado de una ausencia de la compactación normal del miocardio ventricular. Esta rara miocardiopatía congénita fue descrita inicialmente en niños, pero posteriormente se han descrito casos en población adulta de todas las edades. Los hallazgos ecocardiográficos característicos son un segmento adelgazado de la pared del ventrículo izquierdo que a su vez se divide en dos partes, una sección de

epicardio compacto adelgazado y una parte de endocardio no compactado extremadamente fino con trabeculaciones y recesos en su espesor<sup>(11)</sup>.

### Anomalías coronarias

Las anomalías coronarias representan un pequeño grupo de malformaciones con baja incidencia en nuestra población, entre el 0,6 y el 1,3% <sup>(49)</sup>.

Las fístulas de las arterias coronarias son las anomalías congénitas más frecuentes de todas las anomalías de las arterias coronarias. Estas fístulas son conexiones entre una arteria coronaria y una cámara intraventricular, que en la mayor parte de los casos es el ventrículo derecho. Son vasos con una morfología sinuosa y con frecuencia dilatadas que si son de gran tamaño pueden tener repercusión hemodinámica.

### Drenaje pulmonar anómalo parcial

Es una anomalía congénita en la cual una ó más de las venas pulmonares están conectadas a una vena sistémica, a la aurícula derecha ó al seno coronario. La conexión anómala más frecuente se establece con la vena cava superior<sup>(11)</sup>.

### Cor Triatriatum

Esta entidad es una cardiopatía congénita poco frecuente, en la que la aurícula izquierda está dividida en dos compartimentos por un septo fibromuscular anómalo con un orificio, generando diferentes grados de obstrucción al retorno venoso pulmonar<sup>(11)</sup>.

### Anomalía de Ebstein

Engloba un amplio espectro de anomalías caracterizado por diferentes grados de desplazamiento y adherencia de la valva displásica septa y posterior de la válvula tricúspide hacia la cavidad del ventrículo derecho. De tal forma que parte del ventrículo derecho se introduce en la aurícula derecha, con afectación de la función del ventrículo. Todo ello conduce a la aparición de insuficiencia tricuspídea, fallo de la función del ventrículo derecho y cianosis. Con el tiempo esto condiciona el desarrollo de arritmias en el paciente adolescente y el adulto. Su incidencia es del 0,3% de todas las cardiopatías congénitas <sup>(50)</sup>.

### Atresia tricuspídea

La atresia tricuspídea es la ausencia completa de conexión entre aurícula derecha y ventrículo derecho, que se produce por agenesia completa de la válvula tricúspide. No existe orificio correspondiente a nivel auriculoventricular, y en su lugar se visualiza una estructura fibromuscular que impide la conexión entre ambas cámaras cardíacas derechas.

### Rabdomiomas

Los tumores cardíacos se originan en el miocardio o el pericardio. Su incidencia es de aproximadamente un 0,3% en estudios ecocardiográficos. En su mayoría son tumores benignos en el sentido de que no son invasivos, si bien pueden producir alteraciones hemodinámicas graves debido a su localización. El tipo anatomopatológico más frecuente son los rabdomiomas, que representan entre el 45 y el 75% de todos ellos. Son los tumores más frecuentes en la infancia. Generalmente se trata de nódulos ventriculares múltiples, con frecuencia intramurales, aunque pueden hacer relieve en las cavidades ó incluso ser pedunculados, especialmente si afectan al tracto de salida del ventrículo izquierdo<sup>(51,52)</sup>.

## 3.3. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Como se comenta a lo largo de este trabajo, en el estudio de las cardiopatías congénitas la ecocardiografía es la prueba complementaria más útil, tanto en su diagnóstico como en su tratamiento. Sin embargo, la posibilidad de obtener imágenes mediante este método de diagnóstico está limitada por la disponibilidad de un ecocardiógrafo y la presencia del personal médico especializado en su realización en interpretación.

La radiografía de Tórax y el ECG siguen siendo las primeras pruebas complementarias a realizar para la aproximación inicial al estudio de una posible cardiopatía. Sin embargo, en el paciente pediátrico asintomático, aun con un soplo cardíaco, la realización de estas no suele aportar ningún dato especial que puede obtenerse de una correcta y completa exploración física<sup>(53,54)</sup>.

Ante la sospecha clínica de una posible cardiopatía congénita, la interpretación de la radiografía de tórax y el ECG, debe hacerse fundamentándose en los signos y síntomas presentes (cianosis, dificultad respiratoria, etc) y en la edad del paciente.



Debe tenerse en cuenta que en los niños de menor edad, especialmente recién nacidos y lactantes de corta de edad, tiene un patrón radiográfico y electrocardiográfico diferente al resto de las edades pediátricas. Es además, en esta franja de edad, donde el debut sintomático de las cardiopatías puede instaurarse rápidamente y consecuentemente, conlleva una elevada morbimortalidad si el diagnóstico y enfoque terapéutico no es precoz<sup>(55)</sup>.

### **ELECTROCARDIOGRAMA**

En el diagnóstico clínico de las cardiopatías, la presencia de hallazgos patológicos en el ECG es útil para la aproximación diagnóstica inicial. Las hipertrofias y los trastornos de la ritmo, especialmente ventriculares son los hallazgos más frecuentes<sup>(11)</sup>.

### **RADIOGRAFÍA DE TÓRAX**

La radiografía de tórax es una parte esencial de la evaluación cardiológico. Esta puede aportar datos como el tamaño del corazón, la dilatación de cámaras cardíacas, vascularización pulmonar etc. Habitualmente, para el estudio del corazón se realizan las radiografías desde el plano posteroanterior y lateral<sup>(11)</sup>.

### **ECOCARDIOGRAMA**

El ecocardiograma es una técnica extremadamente útil, segura y no invasiva para el diagnóstico y manejo de la patología cardíaca. Mediante ultrasonidos, esta técnica diagnóstica permite obtener imágenes para evaluar la estructura anatómica de las cardiopatías congénitas, así como estudios funcionales en relación al cálculo de presiones intracardíacas y/o gradientes a través de las válvulas ó vasos estenóticos, para cuantificar la función contráctil del corazón, determinar la dirección del flujo a través de un defecto, examinar la integridad de las arterias coronarias, evaluar la presencia de vegetaciones secundarias a endocarditis, o detectar líquido pericárdico, tumores cardíacos ó trombos intracavitarios.

La ecocardiografía fetal detecta múltiples cardiopatías congénitas, a menudo entre las 17-19 semanas de edad gestacional, y resulta especialmente útil para valorar arritmias cardíacas fetales.

Una exploración ecocardiográfica completa generalmente comprende una combinación de estudios en modo M, bidimensionales y de flujo Doppler pulsado, continuo y en color.

El modo M continua siendo una aplicación importante en la ecocardiografía para la evaluación de ciertas funciones y condiciones del corazón, como en la medida de las dimensiones de las estructuras y cámaras cardíacas, sin embargo, su capacidad diagnóstica es limitada si se pretende evaluar la relación espacial entre las estructuras del corazón <sup>(11)</sup>.

La ecocardiografía en dos dimensiones permite demostrar la relación espacial entre las estructuras. Esto permite un diagnóstico anatómico de los defectos estructurales cardíacos y de los grandes vasos. El estudio mediante doppler-color permite detectar regurgitación valvular y shunts intracardíacos durante el estudio. Incluso permite determinar información cuantitativa como los gradientes de presión a través de las válvulas del corazón y la estimación de las presiones en las grandes arterias y los ventrículos. Además el estudio ecocardiográfico se puede aplicar al cálculo de la función cardíaca y la magnitud de los cortocircuitos intracardíacos <sup>(11)</sup>.

## **4.- OBJETIVOS**

### 4.1. OBJETIVO GENERAL

Estudio epidemiológico de las cardiopatías congénitas en una población infantil.

### 4.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar los tipos de defectos estructurales más frecuentemente hallados en la exploración ecocardiográfica.
- Conocer la distribución por edad de estos defectos estructurales.
- Estudiar la procedencia de los pacientes, el motivo de derivación y la necesidad de seguimiento.
- Cuantificar los casos de traslados a hospitales de referencia para tratamientos específicos no disponibles en nuestro centro.

## **5.- MATERIAL Y MÉTODOS**

Se trata de un estudio retrospectivo, de tipo descriptivo en el que se incluyen todos aquellos pacientes de entre 0 y 16 años a los cuales se atendió en las consulta de alta resolución en la consulta de Cardiología Infantil del Hospital Clínico Universitario “Lozano Blesa” de Zaragoza.

Esta consulta se creó en Enero de 2010 con el objetivo de realizar la historia, exploración física y ecocardiograma; y en caso de ser necesarios se solicitaban otras pruebas complementarias, en un mismo día, para minimizar la lista de espera y aumentar la efectividad del trabajo clínico. Se analizaron los datos recogidos durante tres años desde el 1 Enero de 2010, hasta el 31 de Diciembre de 2012 mediante la revisión de historias clínicas de los pacientes atendidos.

Se incluyeron 1529 pacientes a los que se les realizó un ecocardiograma, entre el primer día de vida y los 16 años de edad.

La ecocardiografía se realizaba con un modelo de ecocardiógrafo PHILIPS En vision CH D, recogándose datos a partir de imágenes obtenidas mediante los siguientes planos: paraesternal largo, paraesternal corto, subxifoideo, apical y supraesternal. Sondas 4-8 Hz.

En la mayor parte de los casos el paciente se colocaba en decúbito supino, sólo en casos de escolares y adolescentes de mayor tamaño corporal se solicitó al paciente que se colocase en decúbito lateral izquierdo para mejorar la ventana ecocardiográfica.

La creación de una base de datos mediante una tabla Excel, permitió la recogida y homogenización de los datos, con la depuración, ordenación y almacenamiento posterior de los mismos.

Para facilitar la descripción de los tipos de cardiopatías halladas se reagruparon en:

- Defectos del tabique: defectos del tabique interventricular, defectos del tabique interauricular, ó ambos. Se excluyeron los casos de defectos del tabique que formaban parte de una cardiopatía compleja.
- Defectos valvulares: estenosis ó insuficiencia en válvulas auriculares ó sigmoideas.

- Persistencia del ductus arterioso.
- Otras cardiopatías congénitas.

Se analizaron las características epidemiológicas y los hallazgos más frecuentes del conjunto de la muestra y posteriormente con el objetivo de minimizar la amplitud de la distribución de la muestra, se realizó una estratificación por grupos de edad:

- neonatos (de 0 a 1 mes),
- lactantes (1 a 12 meses),
- preescolares (1 a 3 años)
- escolares (entre los 3 y los 16 años).

Las variables analizadas incluyen la edad, sexo, procedencia de la solicitud de consulta, motivo de consulta, resultado de la ecocardiografía (normal ó no), hallazgos ecocardiográficos (en el caso de que no fuese normal) , diagnóstico final y necesidad de traslado a hospitales de referencia para tratamiento y seguimiento específicos . Se realizó una agrupación según los hallazgos más frecuentes.

Entre los diagnósticos finales, se consideró como normofunción los pacientes con una exploración y ecocardiografía normal. De la misma manera, se consideró como soplo funcional todos aquellos soplos en los que no se evidenció cardiopatía estructural (ecocardiograma normal).

En cuanto a los defectos del tabique interauricular tipo foramen oval en los que se confirmó cierre espontáneo en controles posteriores, dado que se consideraron hallazgos fisiológicos; si el paciente no presentaba otras anomalías se incluyó en el grupo de diagnóstico final de normofunción.

Por otro lado, tampoco se consideraron patológicos, los casos de insuficiencia tricuspídea ligera, ya que se considera fisiológica en el niño sano.

### **Estadística descriptiva**

Para descubrir la información contenida en las variables cualitativas o categóricas se expresa mediante el uso de frecuencias y porcentajes obtenidos en cada grupo de estudio. Las variables cuantitativas se analizan tras la comprobación de la normalidad de su distribución mediante el test de Kolmogorov-Smirnov a cada uno de los grupos de manera independiente. Se utilizan como estimadores estadísticos para las variables cuantitativas la media, intervalo de confianza (95%) y la desviación típica.

El análisis de datos y su extrapolación ha sido llevado a cabo mediante el paquete estadístico SPSS versión 19.0 de IBM.

## **6.- LIMITACIONES**

Las principales limitaciones del estudio son debidas a las características de la muestra. La existencia en nuestro centro de Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales permite la atención a pacientes de esta edad con una gravedad mayor que otros pacientes de mayor edad. Así mismo, la ausencia de un servicio de cirugía cardíaca infantil, supone que los pacientes con cardiopatías que precisan tratamiento quirúrgico y/o la disponibilidad de una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, no sean en su gran mayoría diagnosticados o controlados en nuestro hospital, y deban ser remitidos a otros centros de referencia.

Por otro lado, el no tener un ecocardiógrafo ni un cardiólogo infantil con una disponibilidad continua, limita la posibilidad del diagnóstico de cardiopatías graves.

Todos los casos que ya contaban con un diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita compleja, son remitidos a centros de referencia para la atención al parto y postnatal inmediata, por lo que estos niños no son atendidos en nuestro centro, salvo aquellos que acudían a control una vez intervenida su cardiopatía.

Dadas las limitaciones expuestas anteriormente, los resultados de nuestra muestra no son extrapolables a la población general.

## **7.- RESULTADOS**

### 7.1 RESULTADOS DEL CONJUNTO DE LA MUESTRA

Las tablas y gráficas correspondientes a los resultados obtenidos en este trabajo se muestran en el apartado Anexos.

Se seleccionaron para el estudio 1529 pacientes, atendidos en la consulta en su mayoría, por haber escuchado un soplo cardíaco en la auscultación.

La muestra fue homogénea en cuanto a su distribución por sexos, con un 52,9% (809) de varones, siendo el 47,1% (720) mujeres.

La edad media de los pacientes incluidos fue de 4,39 años, estando las edades comprendidas entre los 0 y los 16 años con una moda de 0,00 y una mediana de 3,00.

Como puede apreciarse en la Tabla 1 y el Gráfico 1, el 42,4% (649) de los pacientes de la muestra fueron remitidos a la consulta de cardiología desde los centros de Atención Primaria. En segundo lugar, el origen fueron las Consultas Externas de pediatría del HCU Lozano Blesa en el 30,9% (472). El 11,6% (177) se remitieron desde el servicio de Nidos siendo similar a los pacientes derivados desde el servicio de hospitalización de Neonatología del mismo hospital que es del 10,1% (154). Además el 4,1% (63) se remitieron desde la planta de hospitalización, y en último lugar el 0,9% (14) desde el Servicio de Urgencias de dicho hospital.

Tal y como se aprecia en la Tabla 2, el principal motivo de consulta, fue haber escuchado un soplo en la auscultación, representado este motivo el 64,1% (980) de las consultas. Sin embargo, el resto de los motivos de consulta recogidos fueron muy diversos y minoritarios como muestra la Tabla 2. El 14% (214) de las ecocardiografías se realizaron debido a la existencia de una cardiopatía congénita diagnosticada previamente. El 9% (137) de las solicitudes se realizaron por presentar otras malformaciones asociadas, con el objetivo de descartar afectación cardíaca. El resto de motivos de consulta, mucho menos frecuentes, están reflejados en la Tabla 2.

En el 61% (934) de los casos la ecocardiografía fue normal, habiéndose evidenciado defectos estructurales en el 38,9% (595) restante. Se caracterizó de soplo funcional al 39,3% (601) de la muestra, diagnosticándose de normofunción al 23,3% (357) del total (1529).



De esta muestra, los hallazgos más frecuentes fueron los defectos del tabique interventricular en un 6,5% (99) de los casos, seguidos de los defectos del tabique interauricular con un 5,8% (90) y los defectos valvulares con un 5,2% (80). Se evidenciaron dos casos de defectos de los cojines endocárdicos: un caso de canal auriculoventricular común y otro caso de Comunicación interauricular de tipo ostium primum. Seguidamente se evidenció una persistencia del ductus en un 2% (31) de los casos, y el 3,8% (58) restante pertenece a un grupo heterogéneo de defectos estructurales que se han agrupado en un grupo común por su menor frecuencia de presentación, no siendo por ello menos importantes.

En cuanto a la realización de otros estudios complementarios, sólo el 6,5% (99) requirieron alguno de ellos. El principal estudio complementario que se realizó a los pacientes de la muestra fue el ECG en el 70,7% (70). En el 26,3% (26) de los casos se realizó un Holter y como es previsible debido a la necesidad de colaboración de los pacientes para su realización, sólo en el 0,2% (3) de los casos se realizó una prueba de esfuerzo.

El 1,5% (23) del total de la muestra (1529) recibieron profilaxis de la infección por el Virus Respiratorio Sincitial con palivizumab.

El 59,8% (914) fueron dados de alta y en el resto de la muestra 40,2% (615) se realizaron consultas posteriores de control.

El 1,8% (28) del total de la muestra se remitieron a centros de referencia para tratamiento específico ó control de sus cardiopatías. De estos, el 85,7% (24) fueron derivados al Hospital Infantil Miguel Servet. En menor medida, el 10,7% (3) de los traslados fueron derivados al Hospital Gregorio Marañón, y en un caso, el paciente precisó ser derivado a otro centro de referencia.

El principal motivo de traslado a hospitales de referencia fue:

- CIA tipo ostium secundum con repercusión hemodinámica.
- Valvulopatías (estenosis pulmonar y afectación válvula aórtica).
- Persistencia del ductus.
- Coartación de Aorta.

## 7.2 DEFECTOS ESTRUCTURALES

### 7.2.1 DEFECTOS DEL TABIQUE

Se estudió por separado aquellos pacientes con defectos en el tabique cardíaco, ya fuera interventricular ó interauricular. Este grupo, formado por 190 pacientes, corresponde al 12,3% del total de la muestra estudiada.

La patología más frecuente fue la comunicación interventricular, representando esta el 6,1% (99) de la muestra total. En segundo lugar, ordenado por frecuencia, el 5,9% (90) de la muestra total presentan un defecto del tabique interauricular.

En cuanto a su frecuencia en relación a las cardiopatías halladas (357), como muestra el Gráfico 2, los defectos del tabique interventricular suponen el 27,7% (99), siendo los defectos del tabique el 25,2% (90) de todas las cardiopatías.

Se detectó un caso de caso de canal auriculoventricular común en ecocardiografía postnatal que supone el 0,1% de la muestra total (1529).

Del total de la muestra, el 5,8% (89) fueron CIA de tipo ostium secundum. El 0,1% (1) corresponde a un caso de defecto del tabique interauricular de tipo ostium primum.

Dentro del grupo de los defectos del tabique, como muestra el Gráfico 3, las comunicaciones interventriculares suponen el 51,7% de todos los defectos a este nivel, siendo el 47,3% de todos los defectos del tabique comunicaciones a nivel del septo interauricular.

Haciendo referencia exclusivamente a los defectos del tabique interauricular, el 98,8% (89) corresponde a CIA de tipo ostium secundum, siendo el 1,1% restante (1) CIA de tipo ostium primum.

Se hallaron 237 casos de Foramen Oval Permeable, que en un 38,4% (91) se habían cerrado espontáneamente en controles posteriores.

### 7.2.2 DEFECTOS VALVULARES

Se hallaron defectos de las válvulas aurículo-ventriculares y semilunares en un 5,2% (80) del total de la muestra.

En relación a todas las cardiopatías halladas en nuestra muestra (357), como muestra el Gráfico 2, las valvulopatías representaban el 22,4% (80).

Las válvulas auriculo-ventriculares se vieron afectadas en el 10,1% (8) de los casos, debiéndose en el 89,1% (72) restante a defectos a nivel de las válvulas semilunares.

El Gráfico 4 representa la distribución de los defectos valvulares. Dentro de estos defectos, se encontró estenosis pulmonar aislada en el 51,3% (41) de los defectos. Esta estenosis pulmonar a su vez se divide en estenosis pulmonar ligera en un 87,8 % (36) de los casos y estenosis pulmonar moderada-grave en un 12,1 % (5).

La estenosis pulmonar aislada, supone el 11,4% (41) del total de las cardiopatías congénitas.

La insuficiencia pulmonar, sin embargo, fue el defecto hallado con menor frecuencia evidenciándose sólo un caso 1,3% (1). En relación a las cardiopatías congénitas, el único caso de insuficiencia pulmonar representa sólo el 0,28% (1) .

El siguiente defecto evidenciado con mayor frecuencia, fue la estenosis aórtica la cual representa el 18,8% (15) siendo la mayor parte de los casos afectaciones ligeras. La insuficiencia aórtica se detectó en un 8,8% de los casos (7). Sin embargo, en 8 pacientes se detectó un doble defecto (combinación de varios defectos valvulares), en 4 de ellos se halló combinación de estenosis e insuficiencia aórtica, en todos estos casos debidos a la existencia de una válvula aórtica de morfología bicúspide.

Con respecto a las cardiopatías congénitas en su conjunto, la estenosis aórtica representa el 4,2% (15) de todas ellas, y la insuficiencia de esta misma válvula, mucho menos frecuente, supone el 1,9% (7).

En el 6,3% (5) de los casos de valvulopatías se halló una insuficiencia mitral, no se detectó ninguna estenosis a este nivel. La insuficiencia mitral se evidenció en el 1,4% (5) de todas las cardiopatías congénitas.

En el 3,8% (3) de todas las valvulopatías se halló insuficiencia tricuspídea moderada-severa, dos de estos casos debidos a una anomalía de Ebstein. Estos tres casos de

insuficiencia de esta válvula, representa solo el 0,84% (3) de todas las cardiopatías halladas en este estudio (357).

### 7.2.3 DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

El ductus arterioso persistente representa el 2% (31) de la muestra total. Como muestra el Gráfico 2, de todos los defectos estructurales hallados en la ecocardiografía, el 8,6% (31) se correspondían con esta patología.

### 7.2.4 OTROS DEFECTOS ENCONTRADOS

Este grupo se corresponde con el 3,7% de la muestra total. De todos los hallazgos ecocardiográficos, el 15,9% (57) representado en el Gráfico 2, pertenece a un grupo heterogéneo de defectos estructurales que se han agrupado en un grupo común por su menor frecuencia de presentación, no siendo por ello menos importantes. Este grupo tan heterogéneo viene representado en la Tabla 3.

Dentro de este grupo se encuentran:

- Miocardiopatía hipertrófica: se agruparon los casos de miocardiopatía hipertrófica hereditaria e hipertrofia septal asimétrica (n=16).
- Coartación de Aorta (n=9).
- En el grupo de anomalías coronarias se agruparon 8 casos: fístulas coronarias, aneurismas/ectasias coronarias, Vena Cava Superior Izquierda y fístulas aortopulmonares.
- Miocardiopatía dilatada (n=5).
- Miocardiopatía no compactada (n=3).
- Transposición de los grandes vasos (n=3).
- Drenaje pulmonar venoso anómalo parcial (n=3).
- Insuficiencia tricuspídea moderada-severa (n=3).
- Atresia tricuspídea (n=3): Atresia tricuspídea, Atresia pulmonar con septo íntegro, Sd del Ventrículo izquierdo hipoplásico.
- Rabdomiomas, múltiples en un paciente, y un rabdomioma único en el otro paciente (n=2).
- Tetralogía de Fallot (n=1).
- Cor triatriatum (n=1).

### 7.3. DEFECTOS POR GRUPOS DE EDAD.

En cuanto a la clasificación por edades, se obtuvieron 318 neonatos, equivalente al 20,8% de la muestra. El 16,9% del total (258) fueron lactantes, el 18,4% (282) preescolares y el grupo más numeroso fue el de pacientes en edad escolar, con un total de 671 niños, representando el 43,9% del total de la muestra como muestra el gráfico inferior.

#### 7.3.1 NEONATOS.

Se consideraron neonatos a los pacientes hasta los 28 días de vida postnatal. Este grupo formado por 318 pacientes supone el 20,8% de la muestra.

Dentro de este grupo, como se muestra en el Gráfico 5 y Tabla 4, la procedencia principal fue del servicio del servicio de Nidos 36,8% (117) y en segundo lugar el servicio de hospitalización de Neonatología con un 27,4% (87). A continuación, el 23,3% (74) de esta muestra es derivado desde el Centro de Salud de Atención Primaria. En menor medida, el origen de la remisión al servicio de cardiología infantil es la consulta externa de pediatría 7,5%(24), la planta de hospitalización del HCU 4,1%(13) y en último lugar 0,9% (3) el Servicio de Urgencias.

El principal motivo de consulta fue en el 74,2% de los casos (236) haber escuchado un soplo en la auscultación. El resto de motivos de consulta es un grupo muy heterogéneo y con un menor porcentaje de casos que se representan en la siguiente Tabla 5.

En este grupo de edad, la ecocardiografía fue normal en el 34,6% de los casos (110) y evidenciándose en el restante 65,4%(208) de los casos hallazgos patológicos en la ecografía. El 31,8% (101) de los casos fueron dados de alta, y el restante 68,2% (217) fueron citados para posteriores controles.

El 21,4% (68) de esta muestra fueron diagnosticados de soplo funcional. El 11,9% (38) se catalogaron de normofunción. El 0,9% (3) de estos pacientes menores de un mes presentaron alteraciones en el ECG.

De la muestra de 318 neonatos, el 49% (156) presentaban hallazgos patológicos estructurales en la ecocardiografía. Como muestra el Gráfico 6, los hallazgos más frecuentes fueron los del tabique interventricular 39,7% (62), los defectos del tabique

interauricular que representan el 32% (50), seguidos de la persistencia del ductus arterioso 12,1%(19) y en la misma medida se hallaron defectos valvulares en un 11,5% (18).

Se describieron 7 casos de patologías más complejas que fueron:

- 4 casos de miocardiopatía hipertrófica.
- Un caso de miocardiopatía no dilatada.
- Un caso de transposición de las grandes arterias.
- Un caso de afectación de las coronarias.

El 5,3%(17) recibieron profilaxis de la infección por el VRS con palivizumab.

Se realizaron traslados a hospitales de referencia en un 3,8% (12) de los neonatos. De estos traslados, el principal hospital de destino el HI Miguel Servet en un 83,3% de los casos (10).

### 7.3.2 LACTANTES

Al estratificar la muestra por edad, el grupo de lactantes (definido como el grupo formado por los pacientes entre un mes y año de edad), representa el 16,9% (258) de la muestra total.

De este subgrupo de edad, la procedencia desde la que se remitieron los pacientes con mayor frecuencia fue desde el centro de salud de Atención Primaria en el 32% (83). Sin embargo, como se muestra en la [Tabla 6](#) y el [Gráfico 7](#), en este subgrupo la distribución según la procedencia es más homogénea en relación al grupo de neonatos.

Evaluando la distribución de los datos según el motivo de consulta, en este apartado el soplo en la auscultación sigue siendo, con diferencia, el principal motivo de derivación a la consulta con un 70,7% (183) en relación a otros motivos de consulta, especificados en la [Tabla 7](#), cuya frecuencia es mucho menor.

Entre los lactantes, el 46,7% (121) tenía una ecocardiografía normal. El 35,9% (93) fueron dados de alta. El 27,4% (71) fueron diagnosticados de soplo funcional y el 18,5% (48) fueron diagnosticados como normofunción.

Ningún paciente de este subgrupo presentó alteraciones en el ECG.

En relación a las cardiopatías más frecuentes en este grupo de edad, representadas en el Gráfico 8, en el 30,6% (79) se evidenciaron hallazgos patológicos. De todos estos, el 32,9% (26) presentaban defectos del tabique interauricular, el 24% (19) presentaban defectos del tabique interventricular, el 13,9% (11) presentaban en la ecocardiografía algún tipo de valvulopatía. El 6,33% (5) presentaron persistencia del ductus arterioso.

Se describieron 18 casos de patologías más complejas que fueron:

- Un caso de tetralogía de Fallot.
- Un caso de rabdomiomas múltiples.
- 5 casos de miocardiopatías hipertróficas.
- Un caso de miocardiopatía no compactada.
- 6 casos de afectación de las coronarias.
- 4 casos de coartación de aorta.

El 2,3% (6) de los pacientes entre 1 mes y 1 año precisaron profilaxis de la infección por el VRS con palivizumab.

El 1,5% (4) de estos pacientes fueron trasladados a hospitales de referencia para valoración y tratamiento específico, de ellos, 3 fueron remitidos al HI Miguel Servet, y un paciente fue remitido al Hospital Gregorio Marañón.

### 7.3.3 PREESCOLARES

Este grupo está formado por 282 pacientes que representan el 18,4% de la muestra.

Si analizamos este grupo de edad en función de la procedencia desde la que se remite al paciente a la consulta de cardiología infantil, hasta el 58,7% (165) son remitidos desde atención primaria. En menor medida, tal y como muestran el Gráfico 9 y la Tabla 8, en el 34,5% (97) el lugar de procedencia son las consultas externas del pediatría del HCU Lozano Blesa. A continuación, y con diferencia con respecto a los anteriores, en el 5,7% (16) son remitidos desde la planta de hospitalización del mismo centro, y en el 1,1% (3) son remitidos desde el servicio de urgencias de este hospital.

Al igual que en los otros grupos de edad, el haber escuchado un soplo en la auscultación es el principal motivo de consulta con un 61,6% (173). Sin embargo, a diferencia de en otros grupos, cobra importancia otro motivo de consulta que es el

control de cardiopatías diagnosticadas previamente. Este motivo de consulta supone hasta el 26,3% (74) de los casos de la consulta. Al igual que en los otros grupos y como muestra la Tabla 9, el resto de motivos de consulta son minoritarios.

Hasta en el 80,1% (225) de los casos, la ecocardiografía es normal. Se dieron de alta al 71,9% (202), una parte de ellos, el 28,1% (79) se citaron para controles posteriores.

Se diagnosticó de soplo funcional al 52,3% (147), y en el 27,4% (77) se hizo el diagnóstico de normofunción.

Se hallaron alteraciones en el ECG sólo en el 0,7% (2) de los pacientes de este grupo de edad.

De este grupo, el 14,5% (41) de los pacientes presentaban algún hallazgo en la ecocardiografía. En cuanto a las cardiopatías más frecuentes, representadas en el Gráfico 10 según estos grupos de edad, los defectos del tabique interauricular suponen el 21,9% (9), los defectos del tabique interventricular 17% (7), las valvulopatías suponen en este grupo de edad el 34,1% (14) y el ductus arterioso se aprecia en el 9,7% (4) de todos los hallazgos ecocardiográficos de este grupo de edad.

Se describieron 7 casos de patologías más complejas que fueron:

- Un caso de rabdomiomas múltiples.
- Un caso de miocardiopatía dilatada.
- Un caso de miocardiopatía no compactada.
- 2 casos de Coartación de Aorta.
- 2 casos de Cor Triatriatum.

Ningún paciente de este grupo recibió profilaxis de la infección por el virus respiratorio sincitial con palivizumab.

Se realizaron traslados a hospitales de referencia en el 2,5% (7) de los casos. El 85,7% (6) de todos los traslados, se realizaron al HI Miguel Servet, y se remitió un paciente al H Gregorio marañón.

#### 7.3.4 ESCOLARES

El grupo más numeroso fue el de pacientes en edad escolar, con un total de 671 niños, representando el 43,9% del total de la muestra como muestra el gráfico inferior.



En cuanto al origen de la remisión de estos pacientes, como muestran la Tabla 10 y el Gráfico 11, que es muy representativo, en torno a la mitad de los pacientes, el 48,7 (327) fueron remitidos desde los centros de atención primaria; y la otra mitad, el 46,8% (314) fueron remitidos desde las consultas externas de pediatría del HCU Lozano Blesa, sin embargo, un pequeño porcentaje, el 3,7% (25) fueron remitidos desde la planta de hospitalización del centro citado, y el 0,7% (5) fueron remitidos desde el servicio de urgencias de dicho hospital.

En relación al motivo de consulta, de nuevo el soplo en la auscultación es el principal motivo de consulta por el que se remiten los pacientes a la consulta de cardiología, representando el 57,8% (388) de este grupo. En segundo lugar, y con un porcentaje notablemente menor, la existencia de otras malformaciones no cardiológicas suponen el 14% (94) de las consultas. También, de forma similar, en el 11,6% (78) de los pacientes de este grupo de edad son remitidos para el control de una cardiopatía diagnosticada previamente. El resto de motivos de consulta son notablemente minoritarios y vienen especificados en la Tabla 11.

En el 83,3% (559) de los casos, la ecocardiografía fue normal. El 77% (517) de los pacientes de este grupo de edad fueron dados de alta. El 22,7% restante fueron seguidos en las consultas en controles posteriores. Se hizo el diagnóstico de soplo funcional en casi la mitad de este grupo, el 46,9% (315) de los casos. Se consideró como normofunción al 28,9 % (194) de los pacientes.

El 1,2% (8) de este grupo presentó alteraciones en el ECG.

De todos los pacientes con edades comprendidas entre los 3 y los 16 años, el 11% (74) presentaban algún defecto en la ecocardiografía. Siendo las más frecuentes, tal y como se puede apreciar en el Gráfico 12, los defectos del tabique interauricular corresponden al 5,4% (4) de los defectos hallados a esta edad, los defectos del tabique interventricular suponen el 14,86% (11). Las valvulopatías representan el 50% (37) de todos los hallazgos ecocardiográficos de este grupo de edad. En el 4% (3) se evidenció la persistencia del ductus.

Se describieron 19 casos de patologías más complejas que fueron:

- 4 casos de miocardiopatía dilatada.
- 7 casos de miocardiopatía hipertróficas.

- 2 casos de transposición de los grandes vasos.
- 1 caso de fístula coronaria.
- 3 casos de Coartación de Aorta.
- 2 casos de Cor Triatriatum.

Se realizaron 5 traslados, que son el 0,7% de esta muestra, siendo todos ellos derivados al HI Miguel Servet.

## **8.- DISCUSIÓN**

### 8.1. DISCUSIÓN DEL CONJUNTO DE LA MUESTRA.

Debido a las limitaciones expuestas anteriormente, debe tenerse en cuenta que no todos los resultados obtenidos, son extrapolables al conjunto de la población, y que algunos de ellos no coinciden con lo publicado con anterioridad al respecto.

En cuanto a los resultados obtenidos en este estudio, la mayor parte de los niños remitidos a la consulta de Cardiología Infantil son derivados desde los centros de Atención Primaria. Probablemente los factores que contribuyen a ello son múltiples, e incluirían la sospecha de un soplo patológico, la presión asistencial a la que están sometidos los pediatras de Atención Primaria, el nivel de ansiedad familiar y la demanda por parte de los familiares de realización de estudios complementarios que en numerosos casos son innecesarios. También influyen el grado de confianza del explorador en el diagnóstico, y la falta de métodos diagnósticos con los que cuentan los pediatras en los Centros de Salud de Atención Primaria.

En menor medida, y con una diferencia notable respecto al grupo anterior, se solicitó valoración por cardiología infantil desde otras secciones del mismo hospital. En la mayor parte de los casos, se solicitaron desde las Consultas Externas de Pediatría y en menor medida desde el servicio de Neonatología.

El principal motivo de consulta, tanto en el conjunto de la muestra como en todos los grupos de edad, tal y como muestran otros estudios, fue el haber escuchado un soplo en la auscultación; representando este motivo más de la mitad de los casos. La aparición de un soplo al auscultar a un niño es frecuente en la práctica pediátrica. Aproximadamente, el 50% de los niños tiene un soplo cardíaco, tratándose en la mayoría de los casos de lo que conocemos como un soplo “inocente” ó funcional<sup>(56)</sup>. Con frecuencia, esto conlleva la realización de exámenes complementarios como el ECG, la radiografía de tórax y el ecocardiograma. En estos casos, el patrón oro de referencia es la ecocardiografía, aunque debe tenerse en cuenta que la realización de esta no está exenta de problemas, como las dificultades en la interpretación ó el coste que podría suponer su realización a todos los niños asintomáticos con un soplo. Así, los pediatras se encuentran diariamente en la clínica con la presencia de un soplo en pacientes asintomáticos. En esta situación, aparece el dilema de decidir qué niño tiene un soplo inocente y que niño se ha de derivar para su posterior evaluación y/o realización de pruebas complementarias.

Además se recogieron otros motivos de consulta, más heterogéneos y menos frecuentes como la existencia de cardiopatías diagnosticadas previamente, la existencia de otras malformaciones no cardíacas (solicitándose en este caso la ecocardiografía con el objetivo de descartar malformaciones también a nivel cardíaco).

En este estudio, debemos tener en cuenta el resultado de que hasta en dos de cada tres pacientes, la ecocardiografía fue normal.

En el 6,5% de los pacientes de nuestra serie se realizaron otros estudios complementarios, siendo el ECG el realizado con mayor frecuencia, por ser una prueba no invasiva, accesible y de fácil realización, muy rentable para la aproximación inicial, siendo en la mayor parte de ellos normal. Algunos autores exponen que la realización de radiografía de tórax y ECG a todos estos pacientes, no ofrece ventajas para distinguir un soplo inocente de uno que no lo es, concluyendo que esta prueba complementaria no contribuye a mejorar la calidad del diagnóstico clínico.

La opción de derivar a todos los niños con soplo a la valoración por el cardiólogo infantil y/o la realización de una ecocardiografía supondría un coste elevado en nuestro medio debido a que el número de ecocardiógrafos y personal especializado sería insuficiente si se derivasen todos estos pacientes. Además, las anomalías cardíacas que se confunden en la exploración con soplos funcionales corresponderían a alteraciones de menor importancia y no a cardiopatías graves<sup>(57)</sup>. Como comentan estos autores, el examen clínico ha demostrado su utilidad y por tanto, la mejor manera de clasificar un soplo, incluso actualmente que disponemos de avanzadas técnicas no invasivas, sigue siendo la realización de una exhaustiva evaluación clínica y el conocimiento de las características de los soplos funcionales<sup>(58,59)</sup>. Alvares S et al, incluso afirman que el asesoramiento clínico por un especialista en cardiología pediátrica es suficiente para distinguir un soplo inocente de otro patológico, por lo que la ecocardiografía sería innecesaria en el paciente pediátrico diagnosticado clínicamente de soplo inocente<sup>(60)</sup>.

En menor medida se realizaron otros estudios como el registro electrocardiográfico continuo de 24 horas (Holter) y la prueba de esfuerzo, realizada sólo en 3 pacientes, debido a que para realizar esta prueba es necesaria la colaboración por parte de los pacientes.

El principal diagnóstico detectado en la muestra fue el soplo funcional, definiéndose como la existencia de un soplo en la auscultación sin anomalías en las pruebas de imagen que lo justifiquen. El diagnóstico de este soplo se basa en sus características : frecuencia máxima de presentación entre los 3 y los 6 años de edad, de baja intensidad (grados I y II), sistólicos de eyección, habitualmente al inicio ó mitad de la sístole sin alterar los ruidos cardíacos. Con un soplo de estas características, si además el paciente está asintomático, con buen aspecto y trofismo adecuado para la edad, sin otra historia de las comentadas, lo más probable es que se trate de un soplo inocente <sup>(61)</sup>.

Se analizaron por separado los resultados de los pacientes con defectos del tabique, por ser estos los defectos más frecuentes entre la población infantil, representando en nuestro estudio el 27,7% de todos los hallazgos considerados patológicos.

El defecto estructural más frecuente encontrado en nuestra serie han sido los defectos del tabique; en concreto los defectos a nivel interventricular. Tal y como describen otros autores, quienes en sus estudios encuentran una incidencia relativa en el conjunto de las cardiopatías de entre el 28 y 33,4%<sup>(19)</sup>, en nuestro caso hemos encontrado una porcentaje similar de defectos del tabique interventricular del 27,7%. Sin embargo, en contra de lo publicado en otras series en las que se describe la comunicación interventricular de la porción perimembranosa como la más frecuente, en nuestro estudio, el tipo de comunicación interventricular hallado con mayor frecuencia son las localizadas en la porción muscular del tabique interventricular.

Además se detectó un caso de canal auriculoventricular común, entidad que hoy por hoy suele ser un hallazgo prenatal, no siendo así en nuestro caso. Los defectos de los cojines endocárdicos representan entre un 3-5% de todas las cardiopatías congénitas <sup>(32)</sup> representando en nuestro estudio sólo el 1% (2) de todos los hallazgos ecocardiográficos. De los dos pacientes, uno presentaba un defecto completo (canal auriculoventricular común) y el otro paciente presentaba un defecto parcial (CIA tipo ostium primum). El defecto de los cojines endocárdicos es la cardiopatía congénita más frecuente en los pacientes con Síndrome de Down <sup>(32,62)</sup>, coincidiendo así en nuestro caso, con el paciente descrito con un defecto completo (Canal auriculoventricular) de nuestra muestra que fue diagnosticado de Síndrome de Down.

En segundo lugar en cuanto a su frecuencia, encontramos los defectos del tabique interauricular. La incidencia en estudios anteriores es de en torno al 10-15%, siendo

los datos obtenidos en nuestra muestra algo mayores del 25,5%. En la práctica totalidad de los casos, se hallaron comunicaciones de tipo Ostium Secundum, que tal y como se describe en la literatura, es el tipo de comunicación interauricular más frecuente<sup>(63)</sup>. De todas los defectos septales, solo se detectó un caso de comunicación interauricular de tipo Ostium Primum en un neonato.

En nuestro estudio no se han tenido en cuenta para el análisis estadístico los casos de Foramen Oval Permeable, considerándose estos los defectos del tabique interauricular que engloban al Foramen Oval y cuyo tamaño es inferior a 3mm. El número total de casos de Foramen Oval permeable ha sido muy elevado, con un porcentaje de cierre espontáneo posterior del 38,3%. Como se verá posteriormente en el apartado de distribución por edades, en relación al resto de grupos de edad, los recién nacidos son muy numerosos, por lo que es esperable en nuestra muestra un elevado número de casos de FOP en relación a otras cardiopatías.

Al realizar el análisis estadístico de los defectos valvulares, se tuvieron en cuenta los defectos aislados que no formaban parte de ninguna otra patología compleja. En cuanto a los resultados obtenidos en nuestro estudio, el hallazgo más frecuente fue la estenosis valvular pulmonar evidenciándose su presencia en un 11,4% de todas las cardiopatías congénitas, dato que coincide con el publicado por Gil Sánchez y Perich Durán quienes describen una incidencia de entre el 8 y el 12% en la población general.

En segundo lugar, en relación a la frecuencia de presentación, se observó que el defecto valvular más frecuente fue la estenosis aórtica con un 4,2% (15) de todas las cardiopatías congénitas halladas en nuestro estudio. Este dato coincide con los aportados por Luis García et al y Perch Durán. En la mayor parte de los casos, la afectación de esta válvula fue ligera, probablemente debido a que los defectos de mayor severidad precisan tratamiento específico no disponible en nuestro centro, por lo que estos casos son remitidos al centro de referencia en el momento del diagnóstico para valorar el tratamiento más oportuno.

Tras las estenosis de las válvulas semilunares, la insuficiencia aórtica fue la siguiente valvulopatía hallada en orden de frecuencia. En cuatro pacientes, se detectó estenosis e insuficiencia aórtica de forma simultánea, en relación a la morfología bicúspide de esta válvula.

La válvula aórtica bicúspide fue hallada en 9 pacientes, dando lugar a defectos funcionales aórticos en todos ellos.

Se hallaron también insuficiencia mitral leve sin repercusión hemodinámica en un porcentaje mucho menor. Se evidenciaron tres casos de insuficiencia tricuspídea moderada-severa, en dos casos en relación con una Anomalía de Ebstein. No se han tenido en cuenta en este estudio los casos de insuficiencia tricuspídea ligera, ya que se consideran fisiológicos en el niño sano.

La persistencia del ductus se evidenció en un 8,6%, siendo este porcentaje similar al descrito en la literatura, que arrojan cifras de entre el 5-10% <sup>(1,11,15,30)</sup>. En cualquier caso, fueron casos leves sin repercusión hemodinámica, ya que en caso de haber precisado un tratamiento invasivo para su cierre, habrían sido remitidos a centros de referencia.

Un dato interesante en este sentido es la edad gestacional de los pacientes al nacimiento, ya que según la bibliografía, esta patología es notablemente más frecuente en el recién nacido pretérmino en los que el hallazgo de persistencia del ductus arterioso puede alcanzar el 40-45%, siendo la frecuencia mayor cuanto más pretérmino es el neonato <sup>(64,65)</sup>, por lo que deberá ampliarse el estudio para poder precisar esta característica en nuestra población.

A lo largo de los tres años, se hallaron otros defectos estructurales con una frecuencia de presentación mucho menor, razón por la que se decidió estudiarlos como un grupo común heterogéneo.

Las infecciones respiratorias por el virus respiratorio sincitial (VRS) son una importante causa de morbimortalidad para la población pediátrica afectada por cardiopatías congénitas. Frente a estas infecciones potencialmente tan graves, se ha evidenciado la utilidad de medidas higiénicas básicas para la prevención de la exposición y la transmisión del virus en la población de riesgo y la inmunoprofilaxis con anticuerpos monoclonales humanizados (palivizumab) en períodos epidémicos. Según el consenso multidisciplinar español sobre la profilaxis de la infección respiratoria pediátrica por el virus respiratorio sincitial, entre otras indicaciones, está la de los pacientes con cardiopatía congénita con repercusión hemodinámica en los primeros dos años de vida, así como en todo paciente que ha sido sometido a una intervención quirúrgica para corregir su cardiopatía. Además, se consideran candidatos a la profilaxis los

niños mayores de 24 meses que presentan hipertensión pulmonar, ya sea primaria ó secundaria, independientemente de que tenga o no factores de riesgo para esta infección<sup>(66,67)</sup>. Una minoría de los pacientes recibieron profilaxis de la infección por el Virus Respiratorio Sincitial con Palivizumab ya que cumplían las indicaciones establecidas debido a su edad y su cardiopatía de base.

El 59,8% (914) fueron dados de alta y en el resto de la muestra 40,2% (615) se realizaron consultas posteriores de control.

Una pequeña parte de los casos fueron remitidos a centros de referencia para tratamiento específico (no disponible en nuestro centro), y seguimiento de sus cardiopatías. Los pacientes remitidos precisaban tratamiento invasivo ya fuese percutáneo ó quirúrgico, no disponible en nuestro hospital. Esta probablemente sea una de las principales limitaciones de nuestro estudio debido a la influencia que esta característica tiene sobre la muestra. Por el mismo motivo, los embarazos de alto riesgo detectados en nuestro hospital con sospecha prenatal de cardiopatía congénita son remitidos a nuestro centro de referencia, por lo que estos pacientes nacen en otro hospital y por tanto no son diagnosticados en nuestro centro. En consecuencia, ambas características pueden explicar en parte, la escasa detección en nuestra muestra de cardiopatías congénitas complejas.

El centro de referencia, y por tanto el principal hospital receptor de nuestros pacientes, fue el HI Miguel Servet de Zaragoza. En menor medida se realizaron traslados a otros centros de referencia.

## 8.2. DISCUSIÓN POR GRUPOS DE EDAD

### **Recién nacidos**

Se consideraron neonatos los pacientes dentro del primer mes de vida. Este grupo de edad formado por 318 pacientes fue en relación a la amplitud de la edad en el grupo, el mas numeroso en nuestra muestra, probablemente debido a que en algunos grupos de edad como los recién nacidos y los lactantes pequeños, en los que la prevalencia de cardiopatías es mayor, la auscultación de un soplo cardíaco llevaría recomendar la derivación al cardiólogo infantil y la realización de un ecocardiograma, ya que su realización en manos expertas es el patrón estándar en base al cual se puede descartar de forma segura la existencia de una cardiopatía<sup>(68,69)</sup>.



Como es previsible, y a diferencia del resto de grupos de la muestra, el principal origen de remisión de estos pacientes es el servicio de Neonatología, ya sea desde los Nidos ó desde el servicio de hospitalización. La explicación es que es aquí donde son explorados por primera vez por un pediatra. En tercer lugar, el origen más frecuente desde el que se remitió a estos pacientes es el centro de salud, al igual que en el resto de las edades.

El principal motivo de consulta, como en el resto de grupos por edad, fue la evidencia de un soplo en la exploración física. La posibilidad de que el soplo escuchado en una exploración sea funcional puede variar según la edad del paciente, ya que es más probable que se trate de un soplo funcional en los niños mayores y que haya un sustrato anatómico que lo justifique en los casos de neonatos y lactantes. Sin embargo, ha de tenerse en cuenta que dos tercios de los recién nacidos normales tienen soplos funcionales y transitorios durante varios días tras el nacimiento<sup>(56)</sup>. Por otro lado, debe tenerse en cuenta que una exploración normal no excluye la presencia de cardiopatía congénita, por lo que el recién nacido debe ser explorado posteriormente al alta. El resto de motivos de consulta es un grupo heterogéneo compuesto por motivos de consulta minoritarios.

En el estudio realizado por Azhar et al, se demostró que el diagnóstico clínico de cardiopatía congénita en recién nacidos fue similar entre neonatólogos y cardiólogos infantiles, con una baja sensibilidad en ambos, lo que lleva a recomendar la realización de un ecocardiograma en este grupo de edad, llegando a afirmar que si se detecta un soplo existen un 54% de posibilidades de que haya una cardiopatía subyacente que lo justifique<sup>(70)</sup>.

En aproximadamente un tercio de los casos, la ecocardiografía fue normal. En relación al resto de grupos de edad, entre los neonatos, los hallazgos significativos en la ecocardiografía son mucho más frecuentes, esto es debido a la existencia de estructuras en la exploración propios de la transición a la vida extrauterina, como puede ser la permeabilidad en las primeras horas de vida del foramen oval o el ductus arterioso.

La mayor parte de los casos que tenían una ecocardiografía normal al nacimiento fueron dados de alta en la primera consulta, debido a que no precisaban revisión en la consulta de cardiología infantil, siendo controlado por parte de su pediatra de Atención Primaria.

El resto de pacientes fueron controlados en esta consulta posteriormente para seguimiento de su cardiopatía.

El hallazgo de soplo funcional en este grupo de edad fue relativamente menor en relación a los encontrados en otros grupos de edad, lo que viene explicado por las razones expuestas previamente.

Una minoría de los pacientes fueron catalogados de normofunción. Esto implica la ausencia de soplo en el momento de la exploración por el cardiólogo infantil, lo cual se explica porque en las primeras horas de vida extrauterina se escuchan con frecuencia soplos que son funcionales y transitorios, probablemente debido al cierre espontáneo de estructuras que permanecen abiertas en las primeras horas de vida extrauterina, y ya no persisten en el momento de la exploración por el cardiólogo.

Solo el 0,9% de los pacientes de este grupo de edad presentaron alteraciones en el ECG.

Prácticamente la mitad de los pacientes de este grupo de edad presentaban algún hallazgo significativo en la ecocardiografía. Esto es debido, como se ha comentado previamente, a la existencia de estructuras que se consideran fisiológicas en las primeras horas de vida.

Como en la muestra general, los hallazgos evidenciados en la prueba de imagen siguen el siguiente orden: los más frecuentes fueron los defectos del tabique interventricular, seguidos de los defectos del tabique interauricular y la persistencia del ductus arterioso en tercer lugar. Estos hallazgos son frecuentes en el grupo de recién nacidos en relación al resto de grupos de edad, ya que tal y como viene publicado en la bibliografía existente, una buena parte de estos hallazgos se cierran espontáneamente en los primeros 12 meses de vida. En la misma medida se encontraron defectos valvulares.

Se describieron 7 casos correspondientes a otras patologías menos frecuentes:

- 4 casos de miocardiopatía hipertrófica.
- Un caso de miocardiopatía no compactada.
- Un caso de transposición de las grandes arterias que debutó en edad neonatal.
- Un caso de afectación de las coronarias.

Como es previsible, el mayor número de pacientes que recibieron profilaxis de la infección por el VRS con palivizumab pertenece a este grupo de edad, esto se debe a que esta profilaxis se administra en los primeros 24 meses de edad y la prematuridad es una de las principales indicaciones de esta.

Una parte de los neonatos diagnosticados de cardiopatía congénita se trasladaron a hospitales de referencia para su tratamiento específico. El principal centro de referencia, al igual que en el conjunto de la muestra fue el HI Miguel Servet.

### **Lactantes**

Al estratificar la muestra por edad, el grupo de lactantes está compuesto por los pacientes con edades comprendidas entre el mes de vida y los 12 meses de edad, con un total de 258 niños representando el grupo de edad más minoritario.

En este subapartado, la procedencia desde la que se remitieron los pacientes con mayor frecuencia fue ya desde el centro de salud de Atención Primaria en el 32% de los casos, al igual que en los grupos de mayor edad. Sin embargo, como se muestra en la Tabla 6 y Gráfico 7, en este subgrupo la distribución según la procedencia es más homogénea en relación al grupo de neonatos.

En cuanto al motivo de consulta, en este apartado el soplo en la auscultación sigue siendo, con diferencia, el principal motivo de derivación a la consulta con un 70,7%. Como se ha expuesto previamente en el apartado correspondiente a los recién nacidos, tanto en estos como en los lactantes, se recomienda realizar un ecocardiograma a los pacientes con un soplo presente en la auscultación <sup>(68,69)</sup>.

Entre los lactantes, prácticamente la mitad tenían una ecocardiografía normal, lo que está en relación con que un número similar de pacientes fueron dados de alta. Uno de cada cuatro pacientes fue diagnosticados de soplo funcional, con un porcentaje similar al de los neonatos y menor que en los grupos de mayor edad. En menor medida fueron diagnosticados de normofunción.

En relación a las cardiopatías más frecuentes en este grupo de edad, en un tercio de los pacientes se evidenciaron hallazgos patológicos. De todos estos, a diferencia de lo que ocurre en el conjunto de la muestra y los grupos de mayor edad, y en contra de lo descrito en la bibliografía, la cardiopatía más frecuente fueron los defectos del tabique

interauricular, presentándose en segundo lugar en frecuencia los defectos del tabique interventricular.

Se describieron 18 casos de patologías más complejas que fueron:

- Un caso de tetralogía de Fallot.
- Un caso de rabiomiomas múltiples.
- 5 casos de miocardiopatías hipertróficas.
- Un caso de miocardiopatía no compactada.
- 6 casos de afectación de las coronarias.

Dado que las indicaciones de profilaxis de la infección por el VRS con palivizumab engloban a pacientes hasta los 24 meses de edad, en este grupo, también se encontraron 6 pacientes a los que les fue administrada.

De este grupo, solo 4 pacientes fueron trasladados a hospitales de referencia debido a sus cardiopatías. Como en el conjunto de la muestra y el resto de grupos de edad, el principal centro de referencia fue el HI Miguel Servet.

### **Preescolares**

Este grupo está formado por 282 pacientes con edades comprendidas entre el año y los tres años de edad.

Al igual que entre los lactantes y los escolares, el lugar de procedencia con mayor número de remisiones a la consulta son los centros de Atención Primaria alcanzando en este grupo más de la mitad de los casos. Sin embargo, en este grupo de edad, cobra relevancia por su mayor frecuencia de derivación a la consulta en relación a los pacientes de otras edades las consultas externas del HCU Lozano Blesa. En todos los grupos de edad, el servicio desde el que se remiten un menor número de pacientes es el Servicio de Urgencias de nuestro hospital.

Al igual que en los otros grupos de edad, el haber escuchado un soplo en la auscultación es el principal motivo de consulta. Sin embargo, a diferencia de otros grupos de menor edad y por razones obvias de la evolución en el tiempo, se evidencia otro motivo de consulta que es el control de cardiopatías diagnosticadas previamente. Siendo el resto de motivos de consulta minoritarios.

Un dato interesante que llama la atención en este grupo de edad es que hasta en el 80,1% (225) de los casos, la ecocardiografía es normal. Esto puede explicarse tal y como dicen Gonzalez et al, en relación a la probabilidad de que un soplo en la auscultación sea funcional, siendo esta mayor en los casos de niños de mayor edad que en lactantes y neonatos. Por este motivo, un número similar de pacientes fueron dados de alta en la primera consulta habiéndose descartado una cardiopatía que justificase el motivo de consulta<sup>(56)</sup>.

Se diagnosticó de soplo funcional a la mitad de los pacientes de esta edad, siendo el grupo de edad con más diagnósticos de soplo funcional, probablemente en relación con las razones expuestas anteriormente.

En cuanto a las cardiopatías más frecuentes según estos grupos de edad, los defectos del tabique interauricular fueron ligeramente más frecuentes que los defectos del tabique interventricular. Sin embargo, en este grupo de edad, cobran relevancia las valvulopatías suponiendo la patología más frecuente en los pacientes de esta edad, esto probablemente puede atribuirse a la elevada frecuencia de cierre espontáneo de los defectos del tabique en el primer año de vida. Al igual que en los lactantes y escolares, el número de pacientes con persistencia del ductus arterioso es notablemente menor que entre los recién nacidos.

Se describieron 7 casos de patologías más complejas que fueron:

- Un caso de rabdomiomas múltiples.
- Un caso de miocardiopatía dilatada.
- Un caso de miocardiopatía no compactada.
- 2 casos de Coartación de Aorta.
- 2 casos de Cor Triatriatum.

Entre estos pacientes constan cardiopatías complejas que no se han incluido en este grupo de edad por ser diagnosticados en este momento, si no que son pacientes que se siguen en la consulta por estas cardiopatías, en muchos casos ya intervenidas. Esta idea anterior está en relación con que el segundo motivo de consulta sea el control de cardiopatías diagnosticadas previamente.

Ningún paciente de este grupo recibió profilaxis de la infección por el virus respiratorio sincitial con palivizumab por no estar indicado<sup>(66,67)</sup>.

Se realizaron traslados a hospitales de referencia en una minoría de los casos, siendo el principal hospital receptor al igual que en el resto de grupos de edad, el HI Miguel Servet.

### **Escolares**

El grupo más numeroso fue el de pacientes en edad escolar, con un total de 671 niños, representando prácticamente la mitad de la muestra. Siendo el grupo de edad con menor frecuencia de patología hallada en la ecocardiografía en relación al número total de individuos que lo forman.

En cuanto al origen de la remisión de estos pacientes, igual que en el resto de grupos de edad, el lugar desde son remitidos cerca de la mitad de los pacientes de este grupo de edad fue desde los centros de Atención Primaria; y otra parte importante, que tiene mayor relevancia en relación a los grupos de menor edad, fueron derivados desde las consultas externas de pediatría del HCU Lozano Blesa. Una minoría fueron remitidos desde la planta de hospitalización y el servicio de urgencias del mismo hospital.

En relación al motivo de consulta, de nuevo el soplo en la auscultación es el principal motivo de consulta por el que se remiten los pacientes a la consulta de cardiología, representando más de la mitad de los pacientes de este grupo. En segundo lugar, y con un porcentaje notablemente menor, la existencia de otras malformaciones a nivel de otros órganos y aparatos suponen el siguiente motivo de consulta en relación a su frecuencia. También, de forma similar a lo que sucede en el rango de edad entre el año y los tres años, un motivo de consulta a destacar en este grupo de edad son remitidos para el control de una cardiopatía diagnosticada previamente. El resto de motivos de consulta son notablemente minoritarios y vienen especificados en la Tabla 11.

En el 83,3% (559) de los casos, la ecocardiografía fue normal. Lo que corrobora la idea transmitida por la bibliografía de que la probabilidad de que un soplo sea funcional varía en función de la edad, siendo así más frecuente entre los niños mayores. En relación a esto último y con una prueba de imagen normal, tres de cada cuatro pacientes fueron dados de alta el mismo día de la consulta tras descartar la existencia de una cardiopatía de base. Así se realizó el diagnóstico de soplo funcional

en casi la mitad de los pacientes de entre tres y 16 años, porcentaje considerablemente mayor que los correspondientes a los grupos de menor edad.

De todos los pacientes con edades comprendidas entre los 3 y los 16 años, solo el 11% (74) presentaban algún defecto en la ecocardiografía. Siendo las más frecuentes, a diferencia del resto de grupos etarios, las valvulopatías. De forma que en los primeros años de vida, en nuestra muestra son más frecuentes los defectos del tabique tanto interauricular como interventricular; y a medida que avanzamos en edad, estos van siendo menos frecuentes tomando relevancia los defectos valvulares. Esto está en relación con lo descrito en la literatura de que un número significativo de defectos del tabique tiende al cierre espontáneo especialmente en el primer año de vida <sup>(19)</sup>. Como es de esperar por la misma razón, la persistencia del ductus se evidenció solo en tres pacientes, siendo el grupo etario con un menor número de casos.

Se describieron 19 casos de patologías más complejas que fueron:

- 4 casos de miocardiopatía dilatada.
- 7 casos de miocardiopatía hipertróficas.
- 2 casos de transposición de los grandes vasos.
- 1 caso de fístula coronaria.
- 3 casos de Coartación de Aorta.
- 2 casos de Cor Triatriatum.

Al igual que en el caso de los preescolares, entre estos pacientes constan cardiopatías complejas que incluyeron en estos grupo de edad por ser pacientes que están en seguimiento en la consulta por cardiopatías diagnosticadas previamente.

Todos los casos que fueron derivados a hospital de referencia por su complejidad, se remitieron al HI Miguel Servet.

## **9.- CONCLUSIONES**

El estudio se realizó con una muestra de 1529 pacientes de entre 0 y 16 años con una distribución homogénea en relación al sexo y una edad media de 4, 3 años.

En relación al conjunto de la muestra el principal lugar de procedencia fueron los Centros de Salud de Atención Primaria. En el caso particular de los recién nacidos, estos fueron remitidos con mayor frecuencia desde el servicio de Neonatología.

El motivo de consulta más frecuente es la evidencia de un soplo en la auscultación durante la exploración física, siendo esta característica común a todos los grupos de edad.

Del total de pacientes estudiados en la consulta, solo en un 40% se encontraron hallazgos significativos en la ecocardiografía. Siendo frecuente el diagnóstico de soplo funcional, especialmente entre los pacientes mayores.

En nuestro estudio, la presencia de cardiopatías en la ecocardiografía es relativamente mayor entre los pacientes de menor edad. Lo cual está en relación con lo publicado en la literatura, que muestra que en los casos de Recién Nacidos y Lactantes pequeños, el escuchar un soplo en la exploración física es motivo para solicitar una ecocardiografía, ya que la posibilidad de que un soplo detectado en la exploración física a esta edad tenga un sustrato anatómico que lo justifique, es mayor que en el caso de pacientes Preescolares ó Escolares.

La ecocardiografía sigue siendo la mejor prueba diagnóstica más indicada y que permite recoger información tanto anatómica como funcional, siendo el ECG y la Radiografía de tórax en ocasiones innecesarios y aportando poca información útil para el diagnóstico final.

El defecto detectado con mayor frecuencia entre nuestra muestra son los defectos del tabique, especialmente los defectos del tabique interventricular, seguidos de cerca por los defectos del tabique interauricular y las valvulopatías. Existe un grupo heterogéneo de cardiopatías más complejas y menos frecuentes entre la población general, que son minoritarias también en nuestra muestra.



Una pequeña parte de estos pacientes con defectos estructurales evidenciados en la ecocardiografía, se remitieron a hospitales de referencia para tratamientos específicos que no están disponibles en nuestro centro.

## **10.- BIBLIOGRAFÍA.**

1. Perich Durán. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatr Integral* 2008;XII(8):807-18.
2. A Meberg, JE Otterstad, G Frøland, H Lindber and SJ Sørland. Outcome of congenital heart defects: a population-based study. *Acta Pediatr* 89: 1344-51. 2000.
3. Nora JJ, Wolf RR. Recurrence risk in the family. En: Kidd BSL, Rowe RR (eds.). *The Child with Congenital Heart Disease after Surgery*. Mount Kisko: Futura; 1976. p. 451-60.
4. Linn AE, Ardinger HH. Genetic epidemiology of cardiovascular malformations. *Progr Pediatr Cardiol* 2005; 20: 113-26.
5. Gillum RF. Epidemiology of congenital heart disease in the United States. *Am Heart J* 1994;127:919-27.
6. Belmont JW. Recent progress in the molecular genetics congenital heart defects. *Clinal Genetics* 1998;54:11-19.
7. Botto LD, Correa A. Decreasing the burden of congenital heart anomalies: an epidemiologic evaluation of risk factors and survival. *Progress in Pediatric Cardiology* 2003; 18: 111-21.
8. Wilson PD, Loffredo CA, Correa-Villaseñor A, Ferenz C. Attributable fraction for cardiac malformations. *Am J Epidemiol* 1998; 148: 414-23.
9. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115: 2995-3014.
10. Moreno Granado. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid.[Consultado el 10 de junio de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
11. Park M. *Paediatric Cardiology for practitioners*. 5<sup>th</sup> Edition. Mosby. 2008.
12. Maroto Monedero C, Fernando Enríquez de Salamanca, Herráiz Sarachaga I, Zabala Argüelles Juan I. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Revista Española de Cardiología* 2001;54:67-82.

13. Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP. Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Fifth Edition. Baltimore, Williams & Wilkins, 1995.
14. Conejo Muñoz L , Zabala Argüelles JI. Defectos septales auriculares. Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. [Consultado el 12 de junio de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
15. Gil Sánchez A. Soplos en pediatría. Evaluación cardíaca del niño susceptible de estar afecto de una cardiopatía. Departamento de Pediatría, Hospital Universitario de Salamanca.
16. Fyler DC. Atrial septal defect secundum. En: Nadas' Pediatric Cardiology. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992. p. 513-24.
17. Campbell M. The natural history of atrial septal defect. Br Heart J 1970; 32: 820-6).
18. Insa Albert B, Malo Concepción P. Comunicación interventricular. Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Fe. Valencia. [Consultado el 12 de junio de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
19. Ibáñez Fernández, J.J. Díez Tomás, J. Barreiro Daviña, J. Rodríguez Suárez y M. Crespo Hernández. Seguimiento de las comunicaciones interventriculares de larga evolución. An Pediatr (Barc) 2004;60(2):148-52.
20. Hoffman J, Kaplan S . The incidence of congenital heart disease . J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1890-900.
21. Turner SW, Hunter S, Wyllie JP. The natural history of ventricular septal defects. Arch Dis Child 1999; 81: 413-6.
22. McDaniel NL, Gutgesell HP. Ventricular septal defects. En: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds.). Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.p. 669-83.
23. Keane JF, Fyler DC. Ventricular septal defect. En: Keane JF, Lock JE, Fyler DC (eds.). Nadas' Pediatric Cardiology. Saunders Elsevier; 2006. p. 526-47.
24. Rudolph A. Ventricular septal defect. En: Rudolph A. Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations. New York: Futura Publishing Company; 2001. p. 197-244.
25. Magee AG, Boutin C, McCrindle BW, Smallhorn JF. Echocardiography and cardiac catheterization in the preoperative assessment of ventricular septal defect in infancy. Am Heart J 1998; 135: 907-13.

26. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, Zehetgruber M, Mundigler G, Wimmer M, et al. Longterm outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1066-71.
27. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998;19: 1573-83.
28. Dall' Agata A, Cromme-Dijkhuis AH, Meijboom FJ, McGhie JS, Bol-Raap G, Nosir YF, et al. Three-dimensional echocardiography enhances the assessment of ventricular septal defect. *AmJ Cardiol* 1999; 83: 1576-9.
29. Marx GR, Sherwood MC. Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease: a continuum of unfulfilled promises? No. A presently clinically applicable technology with an important future? Yes. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 266-85.
30. Medrano C C. Zavanella C. Ductus arterioso persistente (en el niño a término) y ventana aortopulmonar. Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. [Consultado el 12 de junio de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es) .
31. Snider AR, Server GA, Ritter SB Ed. Abnormal vascular connections and structures. En: *Echocardiography in Pediatric Heart disease*. 2nd ed. St. Louis: Mosby-Year Book; 1997; Cap. 11. p. 452-96.
32. Casaldáliga J. Defectos de cojines endocárdicos. Unidad de Cardiología Pediátrica y Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y Adulto. ACOR. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. [Consultado el 10 de junio de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
33. Samanek M. Prevalence at birth, "natural" risk and survival with atrioventricular septal defect. *Cardiol Young* 1991; 1: 285-9.
34. Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F, Medina-Gil JM, Ágredo-Muñoz J, and Nieto-Lago V. Clinical outcome in Down syndrome patients with congenital heart disease. *Cir Cir* 2010;78:245-250.
35. Solana Gracia R, García Guereta L. Coartación de aorta e interrupción del arco aórtico. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid [Consultado el 18 de mayo de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
36. Morris MJH, McNamara D. Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En: Garson A Jr, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR (eds.). *The Science and*

- Practice of Pediatric Cardiology. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1998. p. 1347-83.
37. Beekman RH. Coarctation of the aorta. En: Emmanouilides G, Rienmenschneider T, Allen H, Gutgesell H (eds.). Moss and Adams. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Including the Fetus and Young Adult. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1995. p. 1111-33.
  38. Stoll C, Alembik Y, Dott B. Familial coarctation of the aorta in three generations. *Ann Genet* 1999; 42 :174-6.
  39. Rudolph AM. Aortic arch obstruction. En: Congenital Diseases of the Heart. Clinical-Physiological considerations. Futura. Armonk NY; 2001.
  40. Mareck J, Fenton M, Khambadkone S. Aortic arch abnormalities: coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. En: Lai WW, Mertens LL, Cohen MS and Geva T. Echocardiography in pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult. New Jersey: Wiley-Blackwell; 2009. p. 339-62.
  41. Salazar Merna J, Lopez Ramón M. Estenosis pulmonar valvular. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. [Consultado el 18 de mayo de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
  42. García L. Estenosis aórtica valvular, subvalvular y supravalvular. Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya). [Consultado el 18 de mayo de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
  43. Pedersen LM, Pedersen TA, Ravn HB, Hjortdal VE. Outcomes of pregnancy in women with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008; 18: 423-9.
  44. Rodríguez Fernández M. Tetralogía de Fallot. Unidad de Cardiopatías congénitas. Hospital Madrid-Montepríncipe. Madrid. [Consultado el 18 de mayo de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es)
  45. Gil Fournier, Alvarez A. Transposición de las grandes arterias. Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla. [Consultado el 18 de mayo de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
  46. Gutsell HP, Garzon A, MaNamara DG. Prognosis for the new-born with transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1997; 44:96.
  47. Jiménez Casso. Miocardiopatía hipertrófica. Servicio de Pediatría. Hospital de Segovia. [Consultado el 28 de mayo de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
  48. Salazar González. Miocardio ventricular no compactado aislado. *Anales Españoles de Pediatría*. 2002;57(6):570-3.

49. Dimpna C. Anomalías coronarias en la edad pediátrica. Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona. [Consultado el 28 de mayo de 2013]. Disponible en [www.secardioped/protocolos.es](http://www.secardioped/protocolos.es).
50. Pravin M Shah. Valvulopatía tricuspídea y pulmonar: evaluación y tratamiento. *Rev Esp Card*. 2010;63(11):1349-65.
51. Sánchez Andrés A, Insa Albert B, Carrasco Moreno J.I., Cano Sánchez A, Moya Bonora A y Sáez Palacios J.M. Tumores cardíacos primarios en la infancia. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69(1):15-22.
52. Cabrera Duro A, Rodrigo Carbonero D, Aramendi Gallardo J, Pastor Menchaca E, Galdeano Miranda J.M, Hermana Tenzanos T et al. Esclerosis tuberosa con rabiomioma del tracto de salida del ventrículo izquierdo. *Anales Españoles de Pediatría*. 2005;62(4):367-9.
53. Birkebaek NH, Hansen LK, Oxhøj H. Diagnostic value of chest radiography and electrocardiography in the evaluation of asymptomatic children with a cardiac murmur. *Acta Paediatr* 1995; 84: 1379-81.
54. Oeppen RS, Fairhurst JJ, Argent JD. Diagnostic value of the chest radiograph in asymptomatic neonates with a cardiac murmur. *Clin Radiol* 2002; 57: 736-40.
55. Bofferding L, Hascoet JM. Prise en charge précoce d' un nouveau-né atteint ou suspect de cardiopathie congénitale. *Arch Pediatr*. 2001; 8: 1116-20.
56. González MP, González de Dios J, Buñuel Álvarez JC. ¿Qué hacer ante el hallazgo de un soplo cardíaco en un niño asintomático? *Evid Pediatr*. 2006; 2: 89.
57. Danforf DA. Sorting through the haystack. Decision analysis and the search for heart disease among children with murmur. *J Pediatr*. 2002; 141: 465-7.
58. Kobiner MA. Assessment of heart murmur in Childhood. *J Pediatr*. 2003; 79:S87-96.
59. Koo S, Tak-Cheung Y, Kin-Shing L, Adolphus K.T. C and Yiu-Fai C. Cardiovascular symptoms and signs in evaluating cardiac murmurs in children. *Pediatr international*. 2008; 50 (2): 145–9.
60. Alvares S, Ferreira M, Ferreira H, Mota CR. Initial assessment of heart murmurs in children: role of complementary diagnostic tests. *Rev Port Cardiol*. 1997;16(7-8):621-4.
61. Frontera-Izquierdo P, Cabezuela-Huerta G. Soplo inocente o soplo patológico: un problema en la clínica práctica. *J Pediatr (Rio J)*. 2003; 79:S87-96.
62. Bendayán I, Casaldàliga J, Fuster M, Sánchez C, Girona J, Gonçalves A. Evolución de un grupo de 265 niños con Síndrome de Down, la mayoría

- afectos de cardiopatía congénita. *SD Revista. SD Revista Medica Internacional sobre Síndrome de Down* 2001; 5: 34-40.
63. Franck J, Jacobe MD. Evaluation and Management for Herat Murmur in Children. *Am Fam Physician*. 2011;84(7):793-800.
64. Archer N. Patent ductus arteriosus in the newborn. *Archives of Disease in Childhood* 1993; 69: 529-32.
65. Golombek S.G, Sola A, Baquero H, Borbonet D, Cabañas F, Fajardo C et al. Primer consenso clínico de SIBEN: enfoque diagnóstico y terapéutico del ductus arterioso permeable en recién nacidos pretérmino. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69(5):454-81.
66. Medrano López C, García-Guereta L, Fernández Pineda L, Malo Concepción P, Maroto Álvaro E, Santos de Soto J. Consenso clínico sobre la profilaxis de la infección por virus respiratorio sincitial y el uso del palivizumab en cardiología pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2010;72(6):432.e1–432.e13.
67. Figueras Aloy J, López Sastre J, Medrano López C, Bermúdez-Cañete R. Fernández, Fernández Pineda L, Bonillo Perales A et al. Consenso multidisciplinar español sobre la profilaxis de la infección respiratoria pediátrica por el virus respiratorio sincitial. *An Pediatr (Barc)*.2008;69(1):63-71.
68. Birkebaek NH, Hansen LK, Oxhoj H. Diagnostic value of chest radiography and electrocardiography in the evaluation of asymptomatic children with a cardiac murmur. *Acta Paediatr*.1995; 84: 1379-81.
69. Birkebaek NH, Hansen LK, ElleB, Andersen PE, Friis M, Egeblad M et al. Chest roentgenogram in the evaluation of heart defects in asymptomatic infants and children with a cardiac murmur: reproducibility and accuracy. *Pediatrics*. 1999; 103:E15.
70. Azhar AS, Habib HS. Accuracy of the initial evaluation of heart murmurs in neonates: do we need an echocardiogram? *Pediatr Cardiol*. 2006; 27: 234-7.

**ANEXO I : TABLAS Y GRÁFICOS.**

Tablas y gráficos del conjunto de la muestra.

	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>CENTRO DE SALUD</b>	649	42,4
<b>NIDOS</b>	177	11,6
<b>NEONATOS</b>	154	10,1
<b>CE</b>	472	30,9
<b>PLANTA</b>	63	4,1
<b>URGENCIAS</b>	14	0,9
<b>TOTAL</b>	1529	100

Tabla 1: Lugar de procedencia.

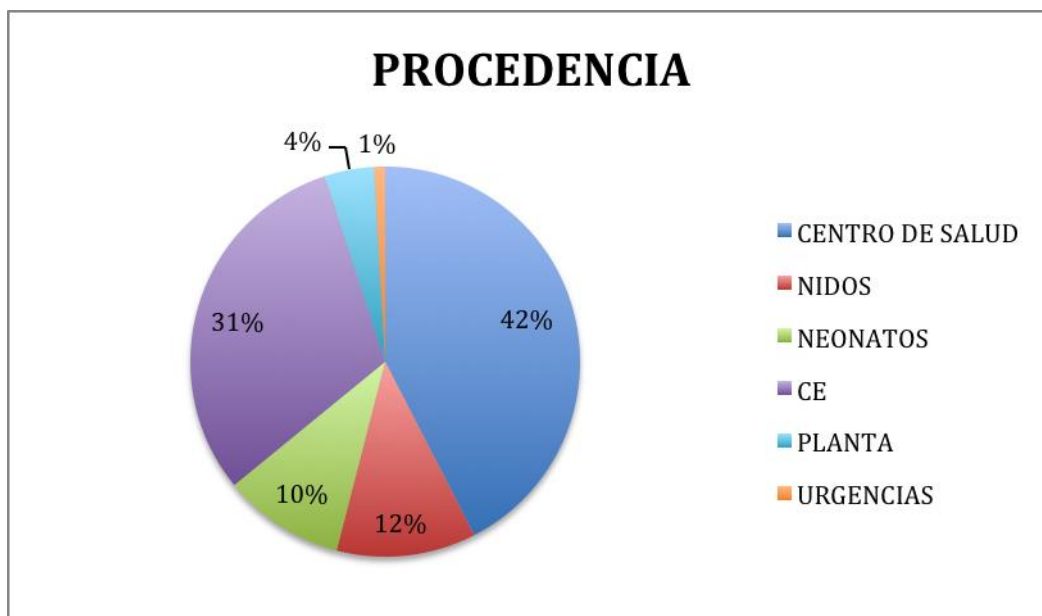


Gráfico 1: Lugar de procedencia.



	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>SOPLO</b>	980	64,1
<b>PALPITACIONES</b>	36	2,4
<b>MALFORMACIONES NO CARDÍACAS</b>	137	9
<b>ANTECEDENTES FAMILIARES</b>	36	2,4
<b>ALTERACIONES ECG</b>	28	1,8
<b>FETOPATÍA DIABÉTICOS</b>	9	0,6
<b>CIANOSIS</b>	9	0,6
<b>DIAGNÓSTICO PRENATAL</b>	22	1,4
<b>CONTROL DIAGNÓSTICO PREVIO</b>	214	14
<b>TAQUIPNEA</b>	7	0,5
<b>CARDIOMEGALIA</b>	11	0,7
<b>TOMA DE FÁRMACOS</b>	11	0,7
<b>DISNEA</b>	5	0,3
<b>MAREO/SÍNCOPE</b>	24	1,6
<b>TOTAL</b>	1529	100

Tabla 2. Motivo de consulta.

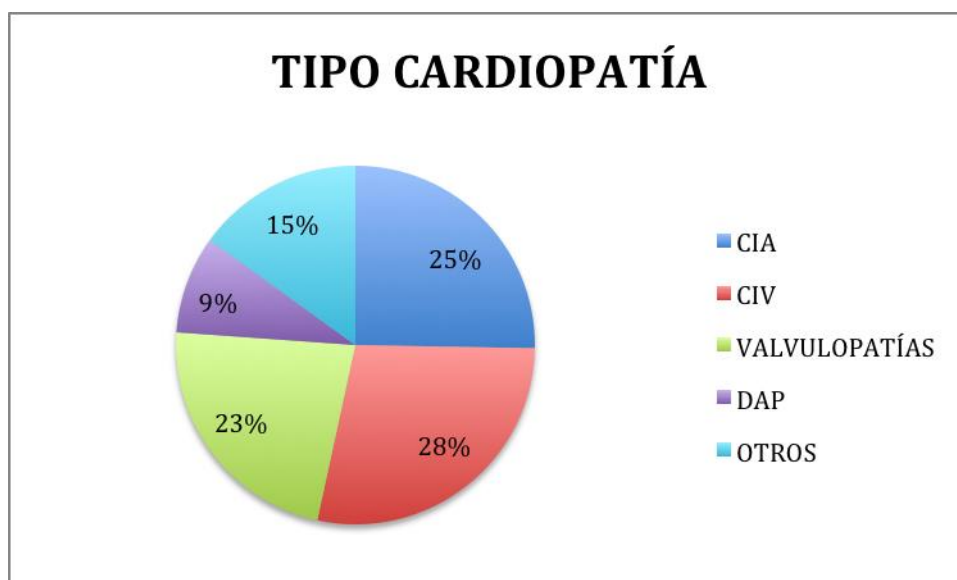


Gráfico 2. Tipos de cardiopatías congénitas más frecuentes.

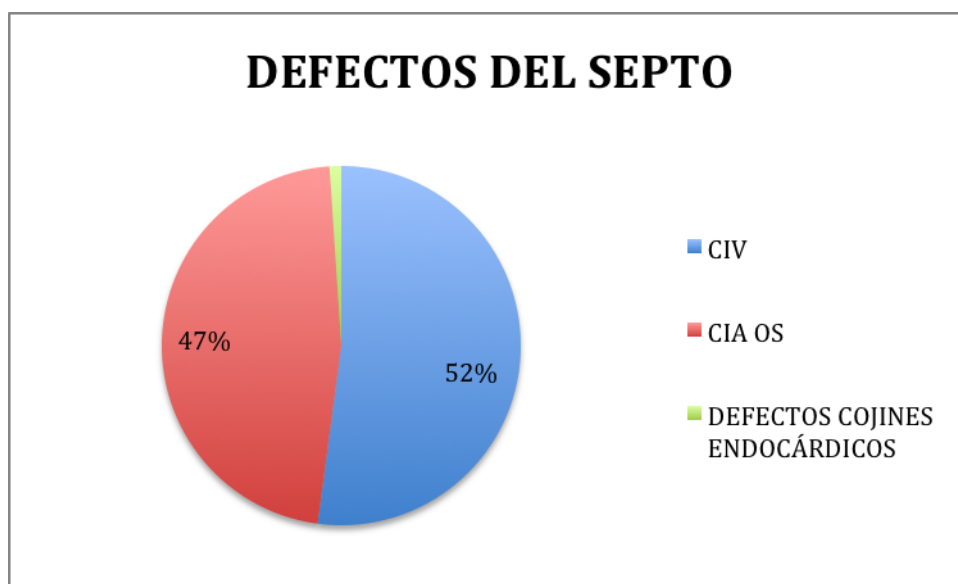


Gráfico 3: Defectos del Septo.

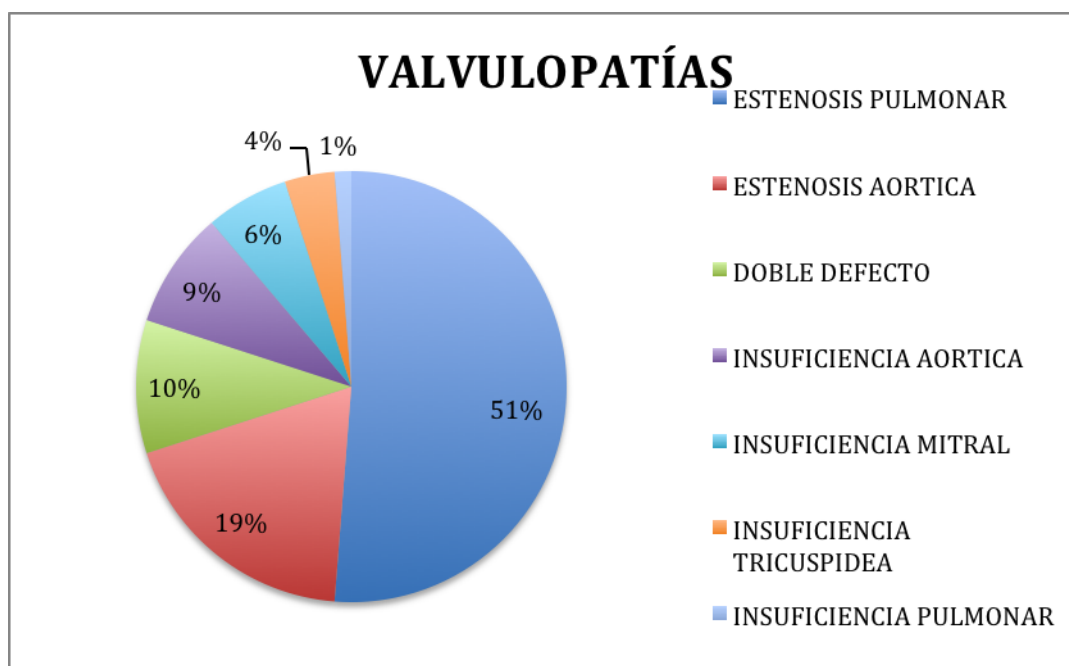


Gráfico 4: Defectos valvulares.

<b>OTRAS CARDIOPATÍAS</b>	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>Miocardiopatía hipertrófica.</b>	16	28
<b>Coartación de aorta.</b>	9	15,7
<b>Anomalías coronarias.</b>	8	15,7
<b>Miocardiopatía dilatada</b>	5	8,7
<b>Miocardiopatía no compactada.</b>	3	5,2
<b>Transposición de los grandes vasos.</b>	3	5,2
<b>Atresia Tricuspídea.</b>	3	5,2
<b>Insuficiencia tricuspídea moderada-severa.</b>	3	5,2
<b>Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.</b>	3	5,2
<b>Rabdomiomas.</b>	2	3,5
<b>Tetralogía de Fallot.</b>	1	1,7
<b>Cor Triatriatum.</b>	1	1,7
<b>TOTAL</b>	57	100

Tabla 3. Otras cardiopatías congénitas.

**Tablas y gráficos según los grupos de edad.**

**Recién nacidos.**

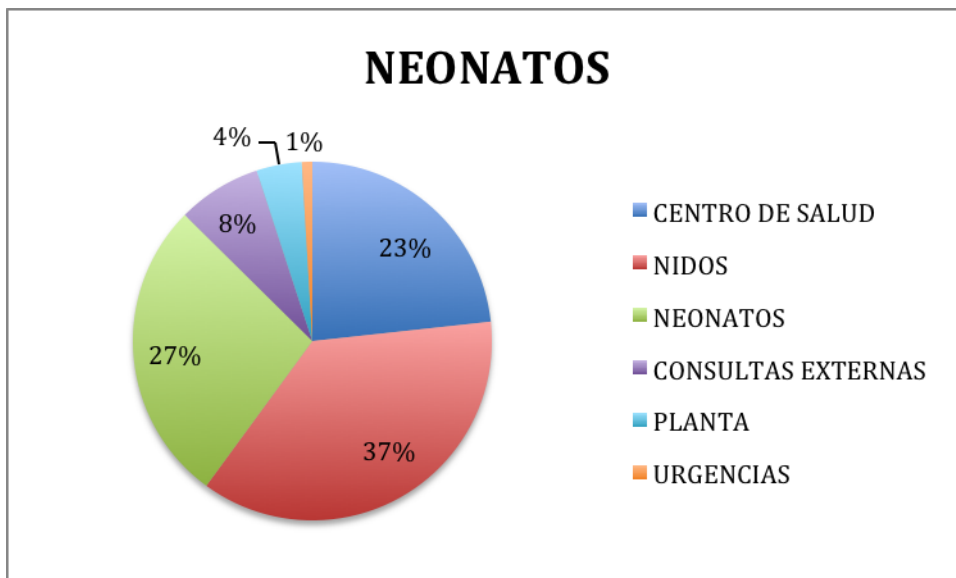


Gráfico 5: Lugar de procedencia de los Recién Nacidos.

	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>CENTRO DE SALUD</b>	74	23,2
<b>NIDOS</b>	117	36,7
<b>NEONATOS</b>	87	27,3
<b>CONSULTAS EXTERNAS</b>	24	7,5
<b>PLANTA</b>	13	4
<b>URGENCIAS</b>	3	0,09
<b>TOTAL</b>	318	100

Tabla 4: Lugar de procedencia de los Recién nacidos.

	N	%
<b>SOPLO</b>	236	74,2
<b>PALPITACIONES</b>	2	0,6
<b>MALFORMACIONES NO CARDÍACAS</b>	15	4,7
<b>ANTECEDENTES FAMILIARES</b>	7	2,2
<b>ALTERACIONES ECG</b>	3	0,9
<b>FETOPATÍA DIABÉTICA</b>	5	1,6
<b>CIANOSIS</b>	4	1,2
<b>DIAGNÓSTICO PRENATAL</b>	13	4
<b>CONTROL DIAGNÓSTICO PREVIO</b>	28	8,8
<b>TAQUIPNEA</b>	5	1,6
<b>TOTAL</b>	318	100

Tabla 5: Motivos de consulta entre los Recién Nacidos.

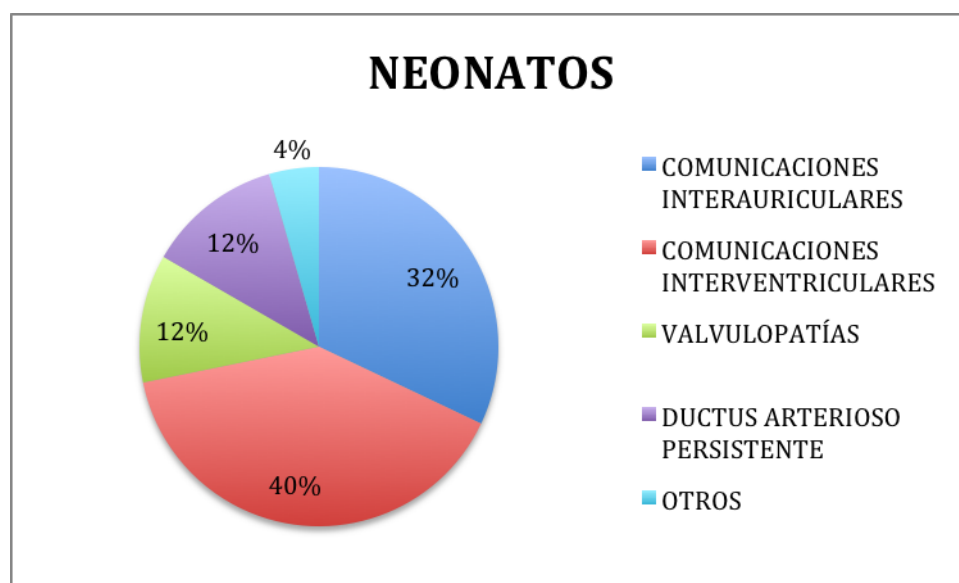


Gráfico 6: Tipos de cardiopatías más frecuentes entre los Recién Nacidos.

## Lactantes

	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>CENTRO DE SALUD</b>	82	31,7
<b>NIDOS</b>	60	23,2
<b>NEONATOS</b>	67	25,9
<b>CONSULTAS EXTERNAS</b>	37	14,3
<b>PLANTA</b>	9	3,48
<b>URGENCIAS</b>	3	1,16
<b>TOTAL</b>	258	100

Tabla 6: Lugar de procedencia de los pacientes con edades comprendidas entre un mes y un año de edad.

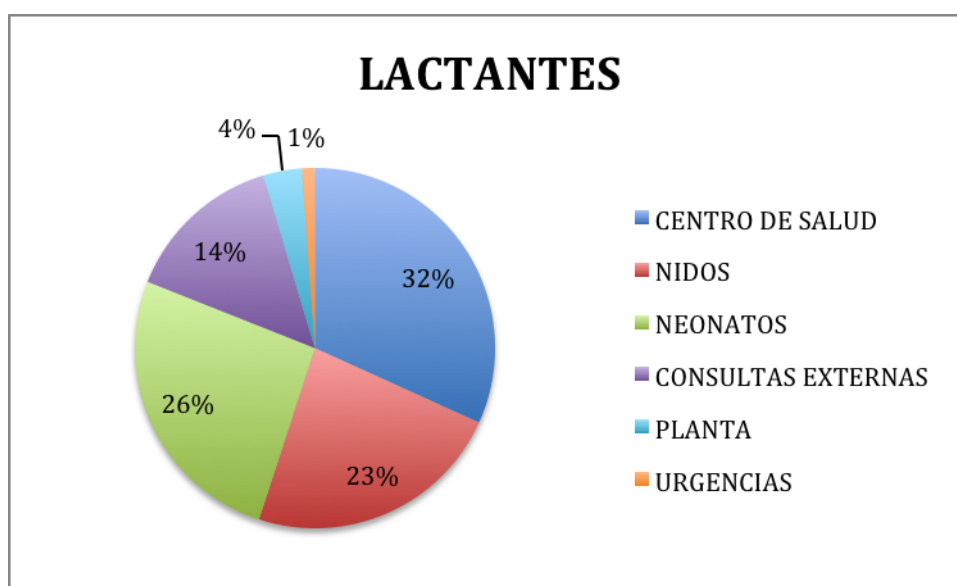


Gráfico 7: Lugar de procedencia de los pacientes con edades comprendidas entre un mes y un año de edad.

	N	%
<b>SOPLO</b>	182	70,5
<b>MALFORMACIONES NO CARDÍACAS</b>	7	2,7
<b>ANTECEDENTES FAMILIARES</b>	8	3,1
<b>ALTERACIONES ECG</b>	4	1,6
<b>FETOPATÍA DIABÉTICA</b>	4	1,6
<b>CIANOSIS</b>	3	1,1
<b>DIAGNÓSTICO PRENATAL</b>	9	3,5
<b>CONTROL DIAGNÓSTICO PREVIO</b>	34	13,1
<b>TAQUIPNEA</b>	2	0,7
<b>CARDIOMEGALIA</b>	2	0,7
<b>TOMA DE FÁRMACOS</b>	3	1,1
<b>TOTAL</b>	258	100

Tabla 7: Motivo de consulta de los pacientes con edades comprendidas entre un mes y un año de edad.

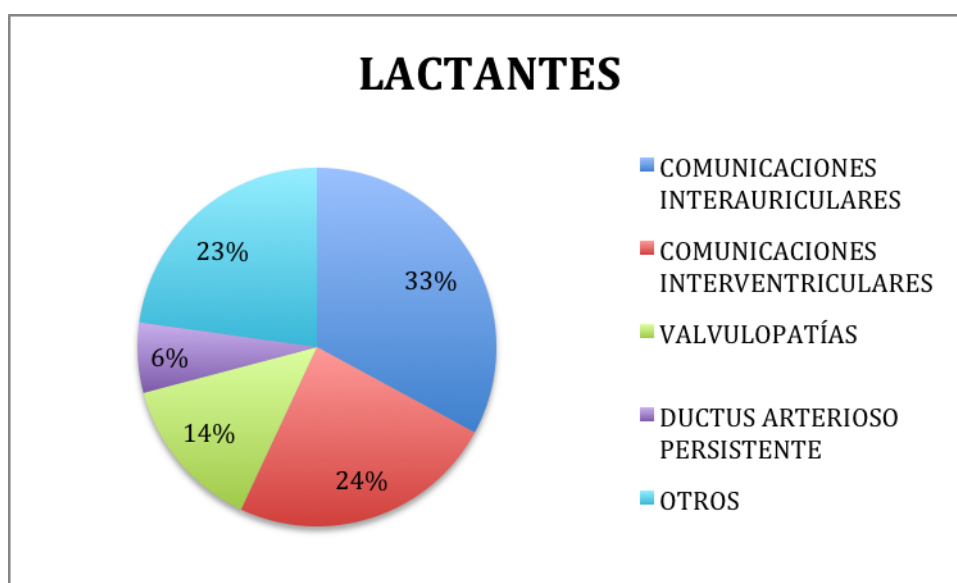


Gráfico 8: Tipos de cardiopatías más frecuentes entre los pacientes con edades comprendidas entre un mes y un año de edad.

## Preescolares

	PREESCOLARES	%
<b>CENTRO DE SALUD</b>	166	58,8
<b>CONSULTAS EXTERNAS</b>	97	34,4
<b>PLANTA</b>	16	5,7
<b>URGENCIAS</b>	3	1
<b>TOTAL</b>	282	100

Tabla 8: Lugar de procedencia de los pacientes con edades comprendidas entre un año y tres años de edad.

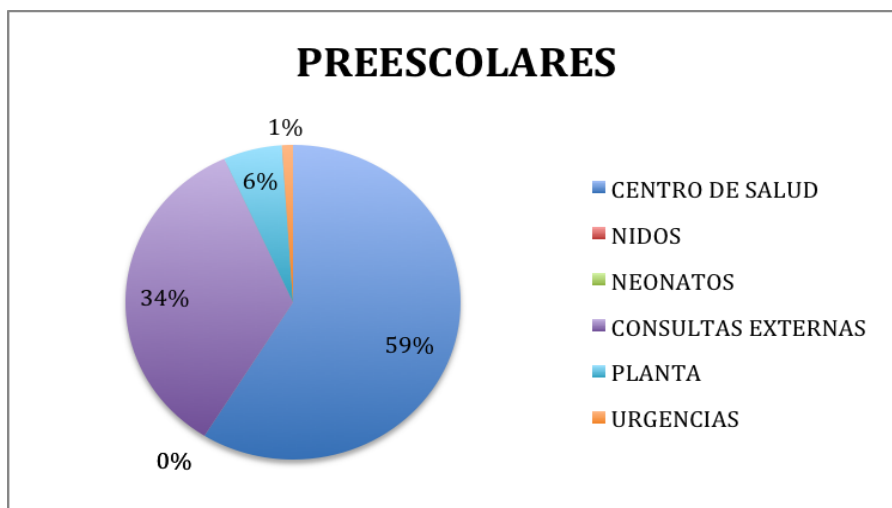


Gráfico 9: Lugar de procedencia de los pacientes con edades comprendidas entre un año y tres años de edad.



	N	%
<b>SOPLO</b>	174	61,7
<b>PALPITACIONES</b>	2	0,7
<b>MALFORMACIONES NO CARDÍACAS</b>	21	7,4
<b>ANTECEDENTES FAMILIARES</b>	2	0,7
<b>ALTERACIONES ECG</b>	4	1,4
<b>CIANOSIS</b>	1	0,35
<b>CONTROL DIAGNÓSTICO PREVIO</b>	74	26,2
<b>CARDIOMEGALIA</b>	3	1
<b>TOMA DE FÁRMACOS</b>	1	0,35
	282	100

Tabla 9: Motivo de consulta de los pacientes con edades comprendidas entre un año y tres años de edad.

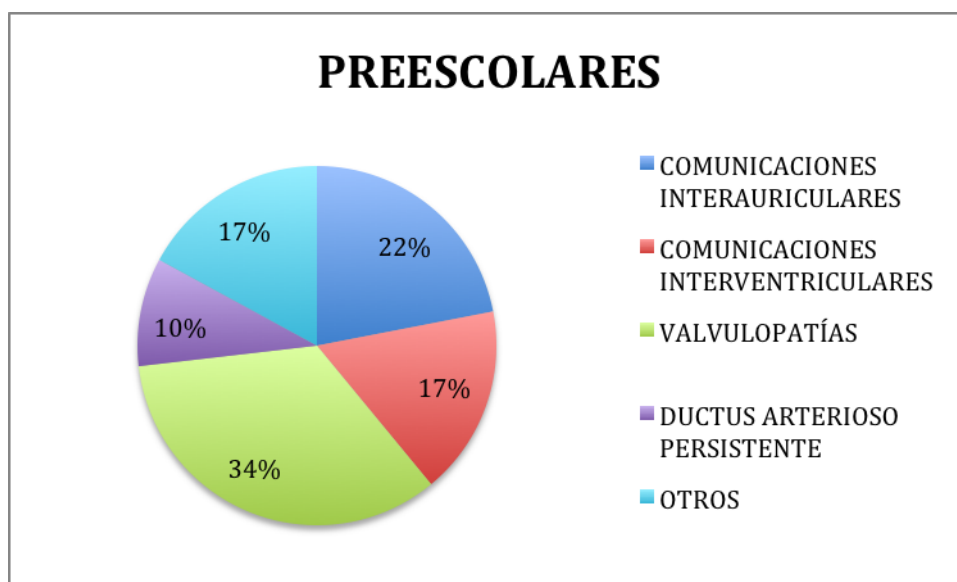


Gráfico 10: Tipos de cardiopatías más frecuentes entre los pacientes con edades comprendidas entre un año y tres años de edad.

### Escolares

	N	%
<b>CENTRO DE SALUD</b>	327	48,7
<b>CONSULTAS EXTERNAS</b>	314	46,7
<b>PLANTA</b>	25	3,7
<b>URGENCIAS</b>	5	0,07
<b>TOTAL</b>	671	100

Tabla 10: Lugar de procedencia de los pacientes con edades comprendidas entre tres años y 16 años de edad.

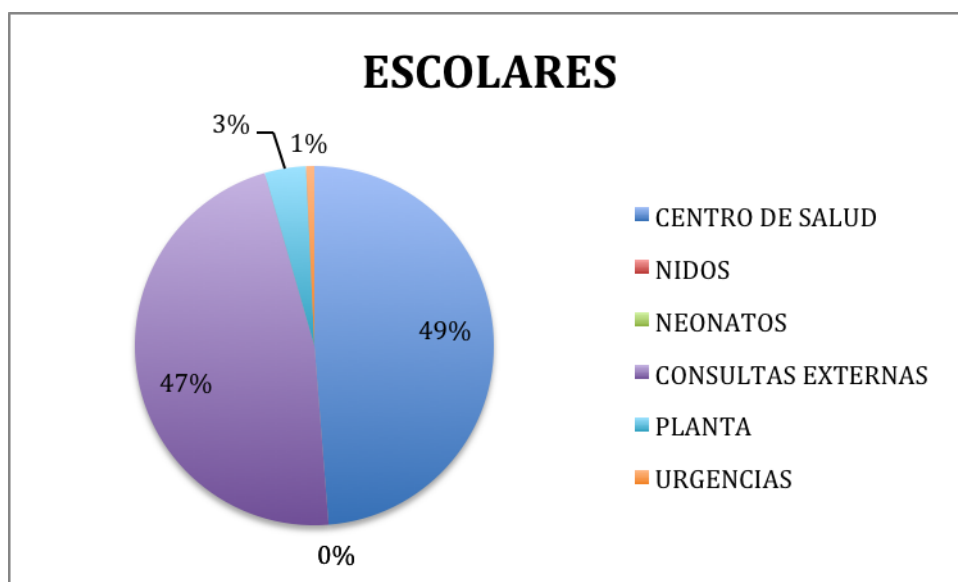


Gráfico 11: Lugar de procedencia de los pacientes con edades comprendidas entre tres y años y 16 años de edad.

	ESCOLARES	%
<b>SOPLO</b>	388	57,8
<b>PALPITACIONES</b>	32	4,7
<b>MALFORMACIONES NO CARDÍACAS</b>	94	14
<b>ANTECEDENTES FAMILIARES</b>	19	2,8
<b>ALTERACIONES ECG</b>	17	2,5
<b>CIANOSIS</b>	1	0,01
<b>CONTROL DIAGNÓSTICO PREVIO</b>	78	11,6
<b>CARDIOMEGALIA</b>	6	0,9
<b>TOMA DE FÁRMACOS</b>	7	1
<b>DISNEA</b>	5	0,8
<b>MAREO/SÍNCOPE</b>	24	3,6
<b>TOTAL</b>	671	100

Tabla 11: Motivo de consulta de los pacientes con edades comprendidas entre tres años y 16 años de edad.

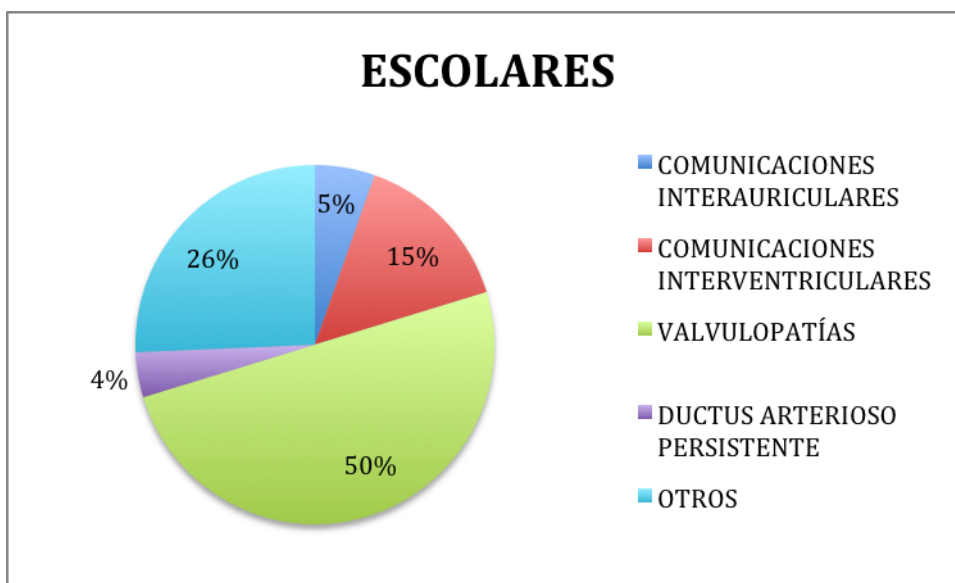


Gráfico 12: Tipos de cardiopatías más frecuentes entre los pacientes con edades comprendidas entre un año y tres años de edad.