

Incidencia de las cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz

I. Arias López^a, E. Martínez Tallo^b, F. Campo Sanpedro^c y J.J. Cardesa García^d

^aServicio de Pediatría y Atención Primaria. Servicio de Salud de Castilla-La Mancha. ^bUnidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. ^cServicios de Cardiología Pediátrica y ^dPediatría. Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz. España.

Introducción

Las cardiopatías congénitas son una patología sobre las que aún no hay un consenso claro respecto a su incidencia. El objetivo de este trabajo ha sido determinar su incidencia en la provincia de Badajoz.

Material y métodos

Se ha realizado un estudio retrospectivo sobre las historias clínicas de los 742 pacientes vistos por primera vez en la Unidad de Cardiología Pediátrica del Hospital Materno-Infantil de Badajoz durante 1997.

La incidencia de las cardiopatías congénitas se calcula sumando a los cardiópatas nacidos en 1997 y que manifestaron la patología ese mismo año, los que la presentaron en los años sucesivos respecto del total de recién nacidos en 1997. Esta última cifra se estima a partir del número de cardiópatas que nacieron antes de 1997 y que debutaron en 1997, comparando el número de recién nacidos de cada uno de esos años anteriores respecto al número de recién nacidos de 1997. Este total de cardiópatas se divide entre los recién nacidos en 1997 y se multiplica por 1.000.

Resultados

El 15,6% de los pacientes visitados en 1997 tenía patología cardíaca congénita. La incidencia sin considerar algunas cardiopatías leves (que tampoco suelen ser consideradas en otras publicaciones, como comunicación interauricular tipo *ostium secundum* pequeña, comunicación interventricular muscular pequeña, prolapso de la válvula mitral leve, válvula aórtica bicúspide, conducto arterial del prematuro, conducto arterial silente o arritmias congénitas) osciló entre 16,1 y 5,4 cardiópatas por 1.000 recién nacidos vivos y año.

Conclusiones

La incidencia de las cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz oscila entre 16,1 y 5,4 por 1.000 recién

nacidos vivos. Esta cifra se considera fiable y semejante a otras publicaciones recientes.

Palabras clave:

Incidencia. Epidemiología. Cardiopatía congénita.

INCIDENCE AND CLINICAL CHARACTERISTICS OF CONGENITAL HEART DISEASE IN BADAJOZ PROVINCE, SPAIN

Introduction

There is no clear consensus as regards the exact incidence of congenital heart disease. The objective of this study was to determine the incidence of congenital heart defects in Badajoz province (Spain).

Material and methods

This is a retrospective study based on the clinical histories of 742 patients who were seen for the first time during 1997 in the paediatric cardiology unit of Badajoz Women and Children's Hospital.

The incidence of congenital Heart defects is calculated by adding the number of patients assessed in 1997 and those who will be assessed in the future, considering the population born in 1997. The last figure is inferred from the number of patients who were born before 1997 and were assessed in that year, comparing the number of newborns between 1997 and previous years. The number of patients is divided by the total newborns in 1997 and multiplied by 1,000.

Results

Congenital heart defects were found in 15.6% of the patients seen during 1997. The incidence ranges from 16.1 to 5.4 new cardiac diseases per 1,000 newborn babies per year if some minor congenital heart defects that are not considered in other publications are excluded, such as in-

Correspondencia: Dra. I. Arias López.
Plaza Mariana Pineda, 1, 8º B.
13500 Puertollano. Ciudad Real. España.
Correo electrónico: isaariaslopez@telefonica.net;
iarias@sescam.jccm.es

Recibido en julio de 2007.
Aceptado para su publicación en marzo de 2008.

teratrial communication of the ostium secundum type, interventricular communication of the small muscle, mild prolapsed mitral valve, bicuspid aortic valve, patent ductus arteriosus in premature infants, silent ductus arteriosus and congenital arrhythmias.

Conclusions

The incidence of congenital heart defects in Badajoz province range from 16.1 to 5.5 new cardiac diseases per 1,000 newborn babies per year. We consider that the incidence in the Badajoz province is reliable and similar to other recent publications.

Key words:

Incidence. Epidemiology. Congenital heart defects.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son una patología de importancia clínica y social, debido a su relativa frecuencia, 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.

La incidencia de las cardiopatías congénitas se define como el número de enfermos con cardiopatía congénita por cada 1.000 recién nacidos vivos y año. Recopilando los datos más significativos de incidencias recientes de distintos partes del mundo, se observan variaciones desde 5 hasta 14 cardiópatas por cada 1.000 recién nacidos vivos y año¹⁻⁵.

Las diferencias en las incidencias de las distintas publicaciones son debidas a muchos factores, como los distintos medios diagnósticos disponibles, diferentes criterios de inclusión, accesibilidad variable al sistema sanitario primario y a los servicios de cardiología pediátrica y, por último, al distinto grado de formación de los profesionales implicados en el diagnóstico. Por ello, parece interesante aportar nuevos datos.

El objetivo de este trabajo es estudiar la incidencia global y de las diversas cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz con medios diagnósticos y personal actualizados.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza un estudio retrospectivo, basado en las historias de la Unidad de Cardiología Pediátrica del Hospital Materno-Infantil de Badajoz, que es centro de referencia provincial.

Se revisan todos los pacientes vistos por primera vez en la Unidad de Cardiología Pediátrica, tanto en consulta externa como en las plantas de hospitalización, entre el 1 de enero y el 31 de diciembre de 1997. En cada caso se recogen los datos demográficos, motivo de consulta, edad

de inicio, defecto o defectos cardíacos diagnosticados, existencia o no de malformaciones asociadas y la supervivencia a 5 años. El diagnóstico se realiza por pediatras especializados en cardiología pediátrica, que disponen de ecocardiógrafo de dos dimensiones, Doppler, Doppler color y electrocardiógrafo, en algunos casos se ratifica por cateterismo en un hospital de fuera de Extremadura.

La incidencia de las cardiopatías congénitas se calcula sumando a los cardiópatas nacidos en 1997 y que manifestaron la patología ese mismo año, los que la presentaron en los años sucesivos respecto del total de recién nacidos en 1997. Esta última cifra se estima a partir del número de cardiópatas que nacieron antes de 1997 y que la manifestaron en 1997, comparando el número de recién nacidos de cada uno de esos años anteriores con el número de recién nacidos de 1997. Este total de cardiópatas se divide entre los recién nacidos en 1997 y se multiplica por 1.000. La incidencia se analiza, tanto globalmente como por grupos patológicos y de forma separada, para cada una de las cuatro áreas de salud de la provincia: área de Badajoz capital y pueblos circundantes cercanos (ASB), área de Mérida (ASM), área de Don Benito (ASDB) y área de Llerena-Zafra (ASL). El cálculo se realiza excluyendo algunas cardiopatías congénitas leves de poca relevancia clínica que no son consideradas en numerosas publicaciones a la hora de calcular la incidencia de las cardiopatías congénitas²⁻⁷. Las lesiones excluidas son: la comunicación interauricular *ostium secundum* pequeña (< 0,5 cm diámetro) por pasar la mayoría de los casos inadvertidos y poder ser una fosa oval con válvula incompetente, comunicación interventricular muscular pequeña por su tendencia natural al cierre espontáneo, prolapso de válvula mitral leve (ya que es difícil saber si es congénito o adquirido), válvula aórtica bicúspide (que al no producir problemas durante la edad pediátrica pasa fácilmente inadvertida), conducto arterial persistente del prematuro (por ser un defecto debido a la inmadurez del prematuro y que suele desaparecer después de forma natural o con tratamiento médico), conducto arterial silente (por pasar inadvertido al ser asintomático en la exploración en la clínica), y, por último, también se excluyen las arritmias congénitas con corazón estructuralmente normal. El análisis estadístico se realiza a través del programa informático SPSS versión 12.0.

RESULTADOS

En el año 1997 se visitan por primera vez en la Unidad de Cardiología Pediátrica 742 niños. De ellos, sólo 116 (el 15,6% con un intervalo de confianza [IC] del 95% de 13,0-18,2) resultaron tener finalmente alguna patología cardíaca. Los datos generales de la muestra están en la tabla 1.

Cuando descartamos las cardiopatías congénitas leves, anteriormente comentadas, la incidencia de cardiópatas está entre 5,4 y 16,1 por 1.000 recién nacidos vivos

TABLA 1. Características de la muestra

	Número absoluto	Porcentaje
Número de pacientes incluidos	116	
Edad rango	0 a 13 años	
< 1 mes	59	50,9
< 12 meses	81	69,8
> 12 meses	35	30,7
Familiar con cardiopatía congénita (de primer grado)	11	9,5
Enfermedades genéticas diagnosticadas a los cardiópatas de nuestro estudio en la consulta de genética clínica del HMI de Badajoz		
Total (116 pacientes)	16	13,8
ASB (54 pacientes)	7	12,9
Otras malformaciones asociadas		
Total (116 pacientes)	27	23,3
ASB (54 pacientes)	8	14,8
Retraso mental		
Total (116 pacientes)	12	10,4

ASB: Área de Salud de Badajoz.

TABLA 2. Incidencias de cardiopatías de cada área de salud de la provincia de Badajoz excluyendo algunas cardiopatías congénitas leves comentadas previamente. Comparación de la incidencia entre el Área de Salud de Badajoz con el resto de las áreas de salud

Área de salud	Incidencia de cardiopatías congénitas por 1.000 recién nacidos vivos y año	Límites superior e inferior de la incidencia con IC 95%
Badajoz	16,1	(10,8-21,4)
Mérida	14,9	(9,0-20,8)
Don Benito	5,4	(1,3-9,6)
Llerena-Zafra	12,8	(6,1-19,5)
Comparación (RR) de la incidencia de cardiopatías entre el Área de Salud de Badajoz capital y el resto de las áreas		
	RR	IC 95% de los RR
Badajoz/Mérida	1,08	(0,65-1,81)
Badajoz/Don Benito	2,94	(1,37-6,33)*
Badajoz/Llerena	1,26	(0,68-2,33)

*Diferencia significativa con el Área de Salud de Don Benito, dado que el RR y su IC son mayores de 1.

IC: intervalo de confianza; RR: riesgo relativo.

(tabla 2), y la cifra más alta corresponde al ASB. Comparando la incidencia en las áreas de salud periféricas y la de ASB, sólo se observa diferencia significativa entre el Área de Salud de Badajoz y la de Don Benito (tabla 2).

No se encuentran diferencias significativas en la incidencia de los diferentes tipos de cardiopatías que se dan en las cuatro áreas, aunque la presentación de algunas cardiopatías es aparentemente irregular entre unas zonas

TABLA 3. Incidencia de los distintos tipos de cardiopatías en el Área de Salud 1 (Badajoz capital y comarca)

Cardiopatías	Número de casos	Incidencia	Límite superior	Límite inferior
CIA <i>ostium secundum</i> :	12	0,00551	0,00240	0,00863
Grande	5	0,00229		
Mediana	5	0,00229		
Pequeña	2	0,00092		
Canal	2	0,00092	0,00000	0,00219
CIV:	13	0,00597	0,00274	0,00921
Muscular	8	0,00368	0,00113	0,00622
Perimembranosa	5	0,00230	0,00029	0,00431
DVPA parcial	1	0,00046	0,00000	0,00136
Estenosis tricuspídea	1	0,00046	0,00000	0,00136
Displasia tricuspídea	1	0,00046	0,00000	0,00136
Estenosis pulmonar	3	0,00138	0,00000	0,00294
Tetralogía de Fallot	1	0,00046	0,00000	0,00136
Insuficiencia mitral leve	2	0,00092	0,00000	0,00219
Prolapso de la válvula mitral:				
Leve	3	0,00138	0,00000	0,00294
Moderado	2	0,00092		
Estenosis aórtica:				
Leve	1	0,00046	0,00000	0,00136
Moderada	1	0,00046	0,00000	0,00136
Subvalvular aórtica	1	0,00046	0,00000	0,00136
Válvula aórtica bicúspide	3	0,00138	0,00000	0,00294
Coartación aórtica	2	0,00092	0,00000	0,00219
SVIH	1	0,00046	0,00000	0,00136
D-transposición de grandes arterias	1	0,00046	0,00000	0,00136
L-transposición de grandes arterias	1	0,00046	0,00000	0,00136
Arritmias congénitas	3	0,00138	0,00000	0,00294
Rabdomioma cardíaco	1	0,00046	0,00000	0,00136

CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; DVPA: drenaje venoso pulmonar anómalo; SVIH: síndrome del ventrículo izquierdo hipoplásico.

y otras. En la tabla 3 se muestra la incidencia de los diversos tipos de cardiopatías congénitas en el área de Badajoz. De todos los tipos de cardiopatías observados, la más frecuente es la comunicación interventricular (CIV) (5,97 por 1.000 recién nacidos vivos en el ASB). La incidencia máxima que tendrían las cardiopatías congénitas que no se han presentado en área de Badajoz durante el año estudiado, es menor de 1/2.176 recién nacidos vivos = 0,459 por cada 1.000 recién nacidos vivos (IC 95%: 0-1,36).

La distribución del inicio clínico de los cardiópatas congénitos es homogénea a lo largo de los 12 meses de 1997 ($\chi^2 > 0,05$).

Se manifestaron en el primer mes de edad en 59 pacientes (50,9%) y en el primer año un total de 81 (69,8%). La edad al inicio de los pacientes cardiópatas no difiere entre las cuatro áreas de salud. El principal moti-

vo de consulta es el soplo cardíaco en el 64% de los casos, y no existen diferencias significativas entre las cuatro áreas. Tampoco existen diferencias significativas por sexo.

A los 5 años, 95 cardiopatas congénitos (81,9%) continuaban seguimiento en la consulta; han fallecido 9 (7,7%), y de éstos, sólo en 5 (55%) la muerte se debió a su enfermedad cardíaca. A 7 cardiopatas del ASB se les realizó cateterismo cardíaco (13%); de éstos, 5 (71%) fueron intervencionistas.

Han sido derivados para tratamiento quirúrgico a un hospital extrarregional aproximadamente el 20% de los casos (12/54 del ASB y 23/116 de todas las áreas de salud).

Un total de 16 cardiopatas congénitos de nuestra muestra tenían alguna enfermedad genética tipificada. Las enfermedades diagnosticadas a nuestros cardiopatas en la consulta de genética clínica del Hospital Materno-Infantil de Badajoz fueron: síndrome de Noonan, trisomía 21, síndrome de defeción 22q11, Ehlers-Danlos, delección del brazo largo del cromosoma 18 y 2.

Respecto a la asociación con malformaciones en otros órganos en nuestros pacientes cardiopatas de la provincia de Badajoz, encontramos que el 23,3% de nuestros pacientes tenía asociada una o más malformaciones de otros órganos. Las malformaciones asociadas que se presentaron en nuestros pacientes fueron: alteraciones en el aparato genitourinario en el 5,2%, alteraciones del aparato digestivo y de pared abdominal en el 8,6%, alteraciones craneofaciales y del sistema nervioso central (SNC) en el 4,3%, alteraciones musculoesqueléticas en el 4,3% y alteraciones vasculares en el 0,9%.

DISCUSIÓN

El objetivo de este trabajo es conocer la epidemiología de las cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz, pero entendemos que tiene la limitación de la posibilidad de pérdida de algunos casos en las áreas de Mérida, Don Benito y Llerena-Zafra debido a que pueden diagnosticar y controlar algunas patologías leves y, ocasionalmente, pueden derivar algún paciente directamente a un hospital extrarregional, lo que explicaría su menor incidencia (14,9/5,4/12,8 por 1.000 recién nacidos vivos y año, respectivamente). En cambio, la incidencia en el área de Badajoz capital y comarca es real, ya que no hay otro centro público o privado que atienda esta patología. Su tasa de 16,1 nuevos casos por 1.000 recién nacidos vivos y año, si bien es más elevada que en las otras áreas, es semejante a la encontrada en otras publicaciones recientes^{1-5,7-14}. Estar en los límites altos de los valores publicados apoya el hecho de una rigurosa recogida de datos. No hay diferencias significativas entre la incidencia del ASB con las demás áreas, excepto con la del ASDB.

Las cardiopatías congénitas están presentes en un porcentaje alto de pacientes con cromosomopatías y otros

síndromes genéticos. Nosotros hemos encontrado enfermedad genética en el 13,8% de los casos, cifra semejante a lo publicado por Grech¹⁵, que es del 11% de cromosomopatías y síndromes conocidos. Fuera de la patología de origen genético, la asociación de las cardiopatías congénitas con malformaciones de otros órganos es también frecuente; el 23,3% en nuestra serie es semejante al 25% de los pacientes con defectos cardíacos congénitos que padecen otra anomalía según Goldmuntz¹⁶. En el estudio de Guía et al¹⁷ el 13,7% de los pacientes con cardiopatías congénitas estudiados tuvieron patología malformativa extracardiaca asociada no sindrómica.

Los resultados estadísticos del análisis de la edad al inicio clínico de los cardiopatas de nuestra muestra y la distribución de los inicios clínicos a lo largo de los meses y trimestres de 1997 apoyan la teoría^{2,18} de que las cardiopatías congénitas tienen una tendencia a manifestarse clínicamente con un patrón de edad determinado según el tipo de anomalía y que en la mitad de los casos lo hace precozmente en el primer mes de vida. El inicio ha sido estable a lo largo del año 1997 sin oscilaciones estacionales.

Los resultados de este trabajo pueden ayudar a planificar la asistencia sanitaria cardiológica en función de la incidencia de cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz. Conociendo, además, cuál puede ser la frecuencia aproximada de los diversos grupos de cardiopatías, en especial de las graves y de aquellas que pueden necesitar cirugía, se pueden calcular los recursos humanos y técnicos necesarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rome JJ, Kreutzer J. Cateterismo intervencionista pediátrico: Expectativas y resultados razonables. *Clin North Am.* 2004;6: 1481-501.
2. Hoffman JIE. Cardiopatías congénitas: incidencia y herencia. *Pediatr Clin North Am.* 1990;1:23-41.
3. Hoffman JIL. Incidence of congenital heart disease: II prenatal incidence. *Pediatr Cardiol.* 1995;16:155-65.
4. Hoffman JIL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890-900.
5. Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA. Epidemiology of congenital Heart disease. The Baltimore-Washington Infant Study (1981-1989). Mount Kisco: Futura Publishing Company; 1993.
6. Clark EB. Epidemiology of congenital heart disease. En: Emmanouilides GC, Allen HD, Riemenschneider TA, Gutgesell HP, editors. *Clinical synopsis of Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: Including the fetus and young adult.* Canada: Williams & Wilkins; 1998. p. 1-15.
7. Hoffman JL. Incidence of congenital heart disease: I postnatal incidence. *Pediatr Cardiol.* 1995;16:103-13.
8. Jacobs EG, Leung MP, Karlberg J. Distribution of symptomatic congenital heart disease in Hong Kong. *Pediatr Cardiol.* 2000; 21:148-57.

9. Díez Tomas JJ, Barreiro J, Ramos A, Solís G, Crespo M. Cardiopatías congénitas en una serie de 53.578 niños nacidos en Oviedo (1976-1985). *An Esp Pediatr.* 1989;31:229-32.
10. Bernstein D. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. En: Behrman RE, Kliegman RM, Harbin AM, Nelson WE, editors. *Nelson, tratado de pediatría.* 16ª ed. Madrid: McGraw-Hill Internacional; 2000. p. 1490-2.
11. Alabdulgader AA. Congenital heart disease in 740 subjects: Epidemiological aspects. *Ann Trop Paediatr.* 2001;21:111-8.
12. Fyler DC. Tendencias. En: Fyler DC, editor. *Nadas cardiología pediátrica.* 1ª ed. Madrid: Ediciones Mosby; 1994. p. 273-80.
13. Park MK. The pediatric cardiology handbook. En: Ed. Harcourt Brace, editors. 2nd ed. Barcelona: Ediciones Mosby España; 1999.
14. Ardura Fernández J. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en España. Necesidades de una valoración permanente. *An Esp Pediatr.* 1984;21:610-5.
15. Grech V, Gatt M. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population-based study. *Int J Cardiol.* 1999;68:151-6.
16. Goldmuntz E. Contribución genética a la cardiopatía congénita. *Clin North Am.* 2004;6:1601-15.
17. Guía JM, Guillén E, Castro FJ, Cánovas JC, Gracián M, Bosch V. Anomalías no sindrómicas asociadas a las cardiopatías congénitas. Estudio en la Comunidad Autónoma de Murcia sobre 1.216 niños (1978-1990). *Rev Esp Pediatr.* 2000;56:321-7.
18. Guía Torrent JM. Estudio epidemiológico de las cardiopatías congénitas de la región de Murcia (1978-1990). Tesis de doctorado, Universidad de Murcia; 2000. p. 47-8.