

## **Caracterización de las enfermedades valvulares congénitas en la edad pediátrica**

Characterization the pediatric patients with diagnostic of illnesses congenital valvulares

Celibel García Meneses<sup>1</sup>

Carlos Aguiar Mota<sup>1\*</sup>

Guillermo González Ojeda<sup>2</sup>

María del Carmen Llanes Camacho<sup>2</sup>

Nubia Blanco Barbeito<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Docente “Mártires del 9 de abril”., Sagua la Grande, Cuba.

<sup>2</sup>Hospital Pediátrico Universitario Provincial “José Luis Miranda”, Santa Clara, Cuba.

<sup>3</sup>Filial de Ciencias Médicas “Lidia Doce Sánchez”, Sagua la Grande, Cuba.

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

### **RESUMEN**

**Introducción:** Las valvulopatías congénitas son un grupo de entidades en las cuales la principal alteración anatomofuncional está en las válvulas cardiacas.

**Objetivo:** Caracterizar los pacientes pediátricos nacidos vivos con diagnósticos de valvulopatías congénitas.

**Métodos:** Se realizó una investigación descriptiva retrospectiva a partir de los registros de valvulopatías congénitas del Servicio de Cardiología del Hospital Pediátrico Universitario “José Luis Miranda” en Santa Clara, Cuba, en el periodo de 2005 a 2016. La población estuvo conformada por los 147 niños nacidos vivos con diagnóstico de valvulopatías congénitas. Se empleó un muestreo no probabilístico intencional por criterios y la muestra quedó conformada por 143. La recogida de la información se realizó a través de la revisión documental de las historias clínicas.

**Resultados:** La tasa de incidencia de la valvulopatías congénitas fue de 1,5 x 1 000 nacidos vivos, predominó la estenosis pulmonar que agrupó el 70,6 % de los

diagnosticados. Se encontró predominio del sexo masculino con 50,3 %, se determinó que 45,5 % de los casos se diagnosticaron antes de los 29 días de nacido, período que incluye un diagnóstico prenatal.

**Conclusiones:** El desarrollo del diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas ha posibilitado la disminución de la incidencia de las malformaciones más complejas. El conocimiento de las enfermedades congénitas del corazón contribuye a operar de forma segura y con resolución anatómica completa a muchos de estos niños en el período prenatal o cuando son lactantes pequeños, para evitar el deterioro global de estos cuando la cardiopatía no está resuelta.

**Palabras clave:** cardiopatías congénitas; enfermedades valvulares congénitas; estenosis pulmonar.

## ABSTRACT

**Introduction:** The congenital valvulopatías is a group of entities in which the main alteration anatomofuncional is in the heart valves.

**Objective:** To characterize the pediatric patients with diagnostic of born congenital valvulopatías.

**Methods:** He/she was carried out a retrospective descriptive investigation starting from the registrations of congenital valvulopatías of the service of Cardiology of the Hospital Pediatric University student "José Luis Miranda" in the period of 2005 at the 2016. The population was conformed by the 147 alive born children with diagnostic of congenital valvulopatías, a sampling was not used intentional probabilístico by approaches, being conformed the sample by 143. The collection of the information was carried out through the documental revision of the clinical histories.

**Results:** The rate of incidence of the congenital valvulopatías was of 1,5 x 1000 born alive, the lung estenosis prevailed containing to 70,6 % of those diagnosed he/she was prevalence of the masculine sex in 50,3 %, it was determined that 45,5 % of the cases was diagnosed before the 29 days where a prenatal diagnosis is included.

**Conclusions:** The development of the prenatal diagnosis of the congenital cardiopatías has facilitated the decrease of the incidence of the most complex malformations. The knowledge of the congenital illnesses of the heart contributes to operate in a sure way and with complete anatomical resolution to many of these children in the prenatal period or

when they are small nurslings, to avoid the global deterioration of these when the cardiopatía is not resolved.

**Keywords:** congenital cardiopatías; illnesses congenital valvulares; lung estenosis.

Recibido: 26/05/2018

Aprobado: 9/10/2018

## INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas complejas son las que mayor mortalidad provocan, a pesar de los avances en su diagnóstico y tratamiento a nivel mundial. Estas se presentan en 11 por cada 10 000 recién nacidos vivos y su detección temprana cambia significativamente el pronóstico de mortalidad y morbilidad.<sup>(1)</sup>

Las valvulopatías congénitas, por su parte, son un grupo de entidades en las cuales la principal alteración anatomofuncional está en las válvulas cardiacas, o sea, existe estenosis o insuficiencia valvular congénita. Al referirnos a las valvulopatías destacan entre ellas algunas afectaciones de las válvulas pulmonar y aórtica, y las lesiones de la válvula mitral seguidas por las de la válvula tricúspide.

Las modalidades de tratamiento disponibles actualmente favorecen que más del 75 % de los nacidos con cardiopatías críticas pueden sobrevivir más allá del primer año de vida y a partir de ahí pueden incluso tener una sobrevida cercana a lo normal.<sup>(2)</sup>

Cuba no ha sido una excepción en esta situación. Por las mismas razones anteriores, las malformaciones congénitas, lideradas por las cardiovasculares, pasaron a ocupar los primeros lugares como causa de muerte. Esto motivó la creación de la Red Cardiopediátrica Nacional que tiene como objetivo primordial contribuir al diagnóstico y tratamiento precoz de los niños que padecen estas malformaciones. Se inauguró en 1986 el Cardiocentro Pediátrico “William Soler” en la Ciudad de La Habana que ha sido puntero en estos menesteres.<sup>(3,4)</sup>

En el caso de la provincia de Villa Clara, se crea la Red Cardiopediátrica Provincial en 1987 como parte de la red nacional, que tiene su sede en el Servicio de Cardiología del Hospital Pediátrico Universitario “José Luis Miranda” de Santa Clara. Posteriormente, la inauguración del Cardiocentro “Ernesto Guevara” marcó un importante hito porque crear

el escenario para el inicio y desarrollo de la Cirugía Cardiovascular Pediátrica en la provincia.

El abordaje de esta temática está justificado ya que en los últimos cinco años en el servicio provincial de Cardiología pediátrica se ha podido determinar tendencia al incremento en el diagnóstico de pacientes con estas afecciones, entre ellas se destaca que las valvulopatías congénitas no mantienen cifras estables y guardan también tendencia al incremento. El problema planteado motivó la realización de una investigación que tuvo como objetivo caracterizar los pacientes pediátricos nacidos vivos con diagnósticos de valvulopatías congénitas.

## MÉTODOS

Se realizó una investigación descriptiva retrospectiva a partir de los registros de valvulopatías congénitas del servicio de Cardiología del Hospital Pediátrico Universitario “José Luis Miranda” de Villa Clara en el periodo de 2005 al 2016.

La población estuvo conformada por los 147 niños nacidos vivos con diagnóstico de valvulopatías congénitas en la provincia atendidos en las consultas de cardiología del hospital en el periodo señalado. La muestra se seleccionó por un muestreo no probabilístico intencional por criterios.

Criterios de inclusión: Niños con seguimiento en las consultas de cardiología.

Criterios de exclusión: Niño con diagnóstico de atresia aórtica, atresia pulmonar y anomalía de Ebstein, (por tratarse de malformaciones complejas con espectro morfológico variable, y comportamiento hemodinámico y clínico diferente al grupo estudiado).

Finalmente la muestra quedó constituida por 143 niños.

La recogida de la información se realizó a través de la revisión documental de las historias clínicas.

Se consideraron para el estudio las siguientes variables: diagnóstico de valvulopatía congénita, año de ocurrencia del diagnóstico, edad, sexo, edad del diagnóstico y malformaciones asociadas según sistema afectado.

Los datos obtenidos se introdujeron en el procesador estadístico SPSS versión 15.0 para Windows, se relacionaron las diferentes variables y se llevaron a tablas. Los resultados se expresaron en valores absolutos y relativos. Para la comparación de frecuencias de atributos se llevaron a cabo pruebas no paramétricas chi cuadrada ( $\chi^2$ ) en dependencia de

las características de los datos obtenidos. Se aceptó un nivel de significación del 95 % ( $p < 0,05$ ), de ahí que se consideraran los resultados según valor asociado de  $p$  en: no significativos ( $p > 0.05$ ) y significativos ( $p < 0.05$ ).

## RESULTADOS

En el periodo estudiado ocurrieron en la provincia 93 119 nacimientos, de ellos 1 089 nacidos vivos con cardiopatías congénitas de los cuales 143 tuvieron valvulopatías congénitas, lo que representó una tasa de 13,1 x 100 nacidos con cardiopatías congénitas y una tasa de incidencia de valvulopatías congénitas de 1,5 x 1 000 nacidos vivos.

**Tabla 1** - Frecuencia de valvulopatías en nacidos vivos según año de incidencia

Años	Nacidos con valvulopatías	Nacidos con cardiopatías congénitas	Tasa x 100 nacidos con cardiopatías congénitas	Nacidos vivos provincia	Tasa x 1000 nacidos vivos
2005	16	84	19,0	7 771	2,1
2006	19	65	29,2	7 136	2,7
2007	14	57	24,6	7 130	2,0
2008	18	75	24,0	7 669	2,3
2009	14	83	16,9	8 120	1,7
2010	18	123	14,6	8 083	2,2
2011	5	125	4,0	8 410	0,6
2012	11	87	12,6	7 872	1,4
2013	4	61	6,6	7 909	0,5
2014	10	98	10,2	7 825	1,3
2015	4	108	3,7	7 856	0,5
2016	10	123	8,1	7 338	1,4
Total	143	1 089	13,1	93 119	1,5

El diagnóstico altamente confiable con examen clínico y ultrasonido realizado por especialistas con alto grado de experiencia, en el grupo de pacientes con valvulopatías congénitas estudiado, informó predominio de la estenosis pulmonar que agrupó al 70,6 % de los diagnosticados; resultó también frecuente el diagnóstico de estenosis aórtica (22,4 %). Los pacientes de sexo masculino (50,3 %) y femenino (49,7 %), no tuvieron presencia muy diferentes. El promedio de incidencia anual calculada para el sexo masculino fue de 6,0 y 5,9 para el sexo femenino.

La incidencia de los tipos de valvulopatías congénitas según sexo (tabla 2), arrojó porcentajes disímiles en particular en los casos con estenosis pulmonar a predominio de sexo femenino, mientras que para la estenosis aórtica la mayor frecuencia correspondió al sexo masculino, lo que resultó estadísticamente no significativo al efectuar la prueba estadística correspondiente y obtener  $p= 0,2645$  siendo  $p>0,05$ .

**Tabla 2 - Diagnóstico de valvulopatías congénitas según sexo**

Valvulopatías congénitas	Sexo				Total	
	Femenino		Masculino			
	No.	%	No.	%	No.	%
Estenosis pulmonar	55	54,5	46	45,5	101	70,6
Estenosis aórtica	11	34,4	21	65,6	32	22,4
Anomalías mitrales	3	60,0	2	40,0	5	3,5
Insuficiencia tricuspídea	1	33,3	2	66,7	3	2,1
Estenosis aórtica + insuficiencia aórtica	0	0,0	1	100,0	1	0,7
Estenosis tricuspídea	1	100,0	0	0,0	1	0,7
Total	71	49,7	72	50,3	143	100,0

$\chi^2 = 6,45; p = 0,2645; p > 0,05.$

Cuando se valoró la edad del diagnóstico (tabla 3), se determinó que el 45,5 % de los casos se diagnosticaron antes de los 29 días donde se incluye un diagnóstico prenatal, lo más frecuente fue el diagnóstico efectuado entre los 29 días y el primer año de vida (49,0 %). En particular, se registró un diagnóstico de estenosis aórtica en el grupo de más de 9 a 14 años (0,7 %), no se encontraron diagnósticos para el grupo de edad de > 4 a 9 años, no siendo significativo con  $p = 0,3669$ .

**Tabla 3.- Diagnóstico de valvulopatías congénitas según edad del diagnóstico**

Valvulopatías congénitas	Edad del diagnóstico										Total	
	0-28 días		29 días – 1 año		> 1 a 4 años		> 4 a 9 años		> 9 a 14 años			
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Estenosis pulmonar	50	76,9	48	68,6	3	42,8	0	0,0	0	0,0	101	70,6
Estenosis aórtica	11	16,9	17	24,3	3	42,8	0	0,0	1	100,0	32	22,4
Anomalías mitrales	3	4,6	2	2,8	0	0,0	0	0,0	0	0,0	5	3,5
Insuficiencia tricuspídea	0	0,0	2	2,8	1	14,3	0	0,0	0	0,0	3	2,1
Estenosis aórtica + insuficiencia aórtica	0	0,0	1	1,4	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Estenosis tricuspídea	1	1,5	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,7
Total	65	45,5	70	49,0	7	4,9	0	0,0	1	0,7	143	100,0

$\chi^2 = 16,23; p = 0,3669; p > 0,05.$

Se encontró que las anomalías congénitas cardiovasculares más frecuentes asociadas a las valvulopatías (tabla 4) fueron la presencia de comunicación intraauricular (CIA) (14,0 %) seguida por comunicación intraventricular (CIV) (7,7 %) y la persistencia de conducto arterioso (PCA) (4,2 %). Estas anomalías por lo general se encontraron en pacientes con estenosis pulmonar y aórtica y las anomalías mitrales. Como caso excepcional se cuenta con un paciente con diagnóstico de estenosis tricuspídea que presentó CIA y CIV. No se detectaron diferencias significativas que muestren presencia de otros defectos cardiovasculares asociados a un diagnóstico en particular de valvulopatía congénita, con  $p=0,9359$ ; mayor que  $p > 0,05$ .

**Tabla 4.** Defectos asociados cardiovasculares según diagnóstico de valvulopatías congénitas

Valvulopatías congénitas	No.	Defectos cardiovasculares asociados							
		CIA		CIV		PCA		Otros	
		No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Estenosis pulmonar	101	15	14,9	9	8,9	4	3,9	3	2,9
Estenosis aórtica	32	3	9,4	1	3,1	2	6,3	1	3,1
Anomalías mitrales	5	1	100,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Estenosis tricuspídea	1	1	50,0	1	50,0	0	0,0	0	0,0
Total	143	20	14,0	11	7,7	6	4,2	4	2,8

$$\chi^2 = 3,59; p = 0,9359; p > 0,05.$$

## DISCUSIÓN

Varios autores nacionales y de la provincia Villa Clara han expuesto en sus trabajos que las cardiopatías congénita son las malformaciones congénitas más frecuentes y el problema cardiovascular más importante de la edad pediátrica. La frecuencia es de 8 a 9 por cada mil nacidos vivos, y de 27 por cada mil muertes fetales, con ligero predominio del sexo masculino. Todas no tienen igual frecuencia, la comunicación interventricular rebasa al resto con alrededor de 25 % del total <sup>(5,6,7,8)</sup>. En el presente estudio no se encontraron diferencias significativas entre ambos sexos predominando la estenosis pulmonar.

En un estudio similar realizado por *García Lasheras* <sup>(8)</sup> y otros, en 1 529 niños, de entre 0 y 16 años. El grupo de neonatos representó el 20,8 % (318) de la muestra y los defectos

más frecuentes en este grupo eran: del tabique interventricular 39,7 %, del tabique interauricular 32 % (50), seguidos de la persistencia del conducto arterioso 12,1 % y defectos valvulares 11,5 %.

Estos autores<sup>8</sup> encontraron en sus hallazgos que el 16,9% (258) eran lactantes, de ellos el 27,4 % (71) fueron diagnosticados con soplo funcional. El 32,9 % (26) presentaban defectos del tabique interauricular y el 24 % (19) defectos del tabique interventricular, las valvulopatías significaron el 13,9 % (11) y la persistencia del ductus arterioso el 6,3% (5). Coincidiendo con el presente estudio en cuanto a la edad más frecuente en el diagnóstico con predominio en los niños con edades antes de los 29 días hasta 1 año, pero estos presentaron otros defectos con predominio de la comunicación intraauricular y comunicación intraventricular.

Por su parte *Oppizzi y Chernovetzky*<sup>(9)</sup> al valorar la incidencia de las valvulopatías representadas por las estenosis pulmonar y la estenosis aórtica señalan que estas mismas significaron el 4,39 y 0,95 %, respectivamente. En el presente estudio se coincidió con estos autores también se encontró predominio de la estenosis pulmonar y la estenosis aórtica con un 70,6% y 22,4% respectivamente.

Cada vez es más posible el diagnóstico prenatal de las valvulopatías.<sup>(10)</sup> Distintos artículos han postulado que la actuación sobre el feto afectado de estenosis aórtica crítica *in útero*, podría cambiar el curso natural de la enfermedad y evitar la evolución a hipoplasia de cavidades izquierdas posibilitando una circulación biventricular en la vida posnatal.<sup>(1,12,13,14)</sup>

La precisión en el diagnóstico de una cardiopatía fetal varía ampliamente dependiendo de factores como: la formación en ecocardiografía; el conocimiento de la anatomía del corazón y sus múltiples anomalías; y el nivel tecnológico existente. Estos factores influyen y determinan la capacidad diagnóstica de cada centro. La complejidad de la técnica, los conocimientos necesarios para su correcta interpretación y la imposibilidad de realizar un estudio cardiológico completo en todas las gestaciones ha llevado a identificar ciertos grupos de riesgo en los que es más probable que exista una cardiopatía. Por tanto, son estos los grupos de gestaciones las que con más frecuencia son remitidas para una valoración completa del corazón fetal.<sup>(15)</sup>

En el presente estudio solo se caracterizaron las valvulopatías congénitas en los nacidos vivos no se asoció los resultados a otros defectos congénitos presentes en los niños por lo que se considera que la principal limitación está delimitada a este aspecto se continuará trabajando en estos aspectos que serán motivos de próximas publicaciones.

---



A modo de conclusiones de la investigación, se diagnosticó un grupo importante de valvulopatías congénitas con una tasa de incidencia acorde a la registrada mundialmente y se caracterizaron con un predominio de la estenosis valvular pulmonar. Es necesario destacar la importancia del diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas en la disminución de la incidencia de malformaciones más complejas. El conocimiento de las enfermedades congénitas del corazón contribuye a operar de forma segura y con resolución anatómica completa a muchos de estos niños en el período prenatal o cuando son lactantes pequeños, y evitar su deterioro global cuando la cardiopatía no está resuelta.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cullen Benítez PJ, Guzmán Cisneros B. Tamiz de cardiopatías congénitas críticas. Recomendaciones actuales. Acta Méd Grupo Ángeles 2014;12(1):24- 9.
2. Padedam Venkata A, Raghavaiah Harsh C, Gajjar Sandeep L, Shailaja Mane S, Sharad Agarkhedkar A. Clinical profile of congenital heart diseases of children in a Tertiary care centre. Internat J Applied Res. 2016;2(5):314-8.
3. Selman-Hussein Sosa E, Casanova Arzola R. Recorrido del último cuarto de siglo de la cardiopediatría en Cuba. Rev Cubana Pediatr. 2013;85(3):279-82. Acceso: 217/05/2018. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sciarttext&pid=S0034-75312013000300001>
4. Casanova R, Selman E, Palenzuela H, Cárdenas F, Carballés J, Savío A, et al. Programa Nacional de Atención al Niño con Cardiopatía en Cuba. Medic Review. 2012;12(2):6-9.
5. Navarro Ruiz M. Estudio clínico, epidemiológico y etiopatogénico de las cardiopatías congénitas en Villa Clara &#91;tesis&#93;. Santa Clara: Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara; 2013. Acceso:16/08/2017. Disponible en: [http://tesis.repo.sld.cu/711/1/Tesis\\_Dra.\\_Maribel\\_Navarro\\_Ruiz-Villa\\_Clara.pdf](http://tesis.repo.sld.cu/711/1/Tesis_Dra._Maribel_Navarro_Ruiz-Villa_Clara.pdf)
6. Oliva Rodríguez JA. Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2009.
7. Bernstein D. Desarrollo del corazón. En: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF, Behrman RE, editores. Nelson. Tratado de pediatría, 20 ed. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 2258.

8. García Lasheras C, Ayerza Casas A, Ribes González M, Aurensanz Clemente E, Olivares López JL, Samper Villagrasa P. Epidemiología de los defectos estructurales cardiacos en una población infantil. *Rev Esp Pediatr.* 2014;(4):189-93.
9. Oppizzi Y, Chernovetzky G. Incidencia de cardiopatías congénitas en una maternidad pública en los inicios del Programa Nacional de Cardiopatías Congénitas. *Rev Argent Cardiol* 2015;83(1):42-8.
10. Lapierre C, Rypens F, Grignon A, Dubois J, Déry J, Garel L. Pre-natal ultrasound screening of congenital heart disease in the general population: general concepts, guidelines, differential diagnoses. *Ultrasound Q.* 2013;29:111-24.
11. Friedman KG, Margossian R, Graham DA, Harrild DM, Emani SM, Wilkins-Haug LE, et al. Postnatal left ventricular diastolic function after fetal aortic valvuloplasty. *Am J Cardiol.* 2011;108:556-60.
12. Marantz P, Aiello H, Grinenco S, Izbizky G, Peña G, Trentacoste L, et al. Foetalaorticvalvuloplasty: experience of five cases. *Cardiol Young.* 2013;23:675-81.
13. Freud L, McElhinney DB, Marshall AC, Marx GR, Friedman KG, Del Nido PJ, et al. Fetal aortic valvuloplasty for evolving hypoplastic left heart syndrome: postnatal outcomes of the first 100 patients. *Circulation.* 2014;130(8):638-45.
14. Figueras-Coll M, Martí-Aguasca G, Pérez-Hoyos S, Casaldàliga-Ferrer J. Valvuloplastia aórtica pediátrica: estudio de variables con influencia en los resultados a largo plazo. *Rev Colomb Cardiol.* 2015;22(2):108-15.
15. Zabala Argüelles JI, Ortiz-Garrido A, Cuenca-Peiró V, Conejo-Muñoz L, Picazo-Angelín B, Urda Cardona A. Diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas. *Rev Esp Pediatr.* 2015;71(5):262-6.
16. Sarmiento Portal Y, Navarro Álvarez MD, Milián Casanova RI, Vara Cuesta OL, Crespo Campos A. Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas. *Rev Ciencias Méd.* 2013;17(2):46-57.

### **Conflictos de intereses**

No existen conflictos de intereses entre los autores de la investigación y los resultados que se muestran en ella.