

ARTÍCULO ORIGINAL**Defectos de tabicación cardiaca y mortalidad neonatal****Cardiac septation defects and neonatal mortality**

Marisel Armas López, Reinaldo Elias Sierra, Karla Sucet Elias Armas, Gretchen Lobaina Raymond, Lissette Cristina Dorsant Rodríguez

Universidad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba

RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo y longitudinal de 49 recién nacidos fallecidos por cardiopatía congénita en el Servicio de Neonatología del Hospital "Dr. Agostinho Neto" de Guantánamo durante los años 2006 - 2014. A partir del análisis segmentario del corazón y los grandes vasos se concluyó que las malformaciones congénitas constituyeron la tercera causa básica de muerte en este servicio, con predominio de cardiopatía congénita. Las estructuras embriológicas más afectadas son los defectos de la porción proximal del tronco cono y los del *septum secundum*. La cardiopatía congénita más común es la Tetralogía de Fallot.

Palabras claves: cardiopatía congénita; mortalidad neonatal; defectos de tabicación cardiaca

ABSTRACT

A descriptive and longitudinal study was done of 49 infants who died from congenital heart disease in the Neonatology Service of Hospital "Dr. Agostinho Neto" Guantánamo from 2006 to 2014. From the segmental analysis of the heart and great vessels was concluded that congenital malformations were the third main cause of death in this service, with prevalence of congenital heart disease. Embryological structures are most affected defects of the proximal portion of the cone

frustum and the septum secundum. The most common congenital heart disease is the Tetralogy of Fallot.

Keywords: congenital heart disease; neonatal mortality; cardiac septal defects

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas son una causa reconocida de muerte neonatal. De ellas, las cardiopatías congénitas (CC) son las más comunes y ocasionan la mayor mortalidad. Estas tienen una frecuencia de 8×10^3 nacidos vivos en el mundo.¹

En Cuba, las malformaciones congénitas son la segunda causa de muerte en niños menores de un año²⁻⁴. En Guantánamo, las CC se identifican como una de las primeras causas de muerte neonatal⁵, por lo que preocupan a los especialistas y directivos vinculados al programa de atención materno-infantil; sin embargo, aún no es suficiente la gestión en la búsqueda sistemática de información en esta área, que sustente la toma de decisiones, con el objetivo de mejorar el monitoreo y la atención al neonato con CC.

Por lo expuesto, se realiza la presente investigación con el objetivo de precisar aspectos relacionados con la mortalidad neonatal por CC en el Servicio de Neonatología del Hospital "Dr. Agostinho Neto" de Guantánamo, durante el período comprendido desde 2006 hasta 2014.

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo y longitudinal de una muestra aleatoria de 322 fallecidos en el Servicio de Neonatología del Hospital "Dr. Agostinho Neto" de Guantánamo durante los años 2006–2014.

Se estudió la descripción anatómica de los corazones de los neonatos fallecidos y se identificaron 49 fallecidos por alguna CC. Posteriormente se realizó el estudio morfológico del corazón según los criterios de Moss AI y Adams FH.⁶ y Anderson RH.⁷

Para el análisis segmentario del corazón y sus grandes vasos, se consideraron tres niveles: nivel auriculoventricular, nivel ventrículoarterial, y un tercer nivel dado por las "lesiones asociadas"; en los dos primeros niveles se estableció el modo y el tipo de conexión de acuerdo con los criterios de Anderson. Se identificaron cuáles

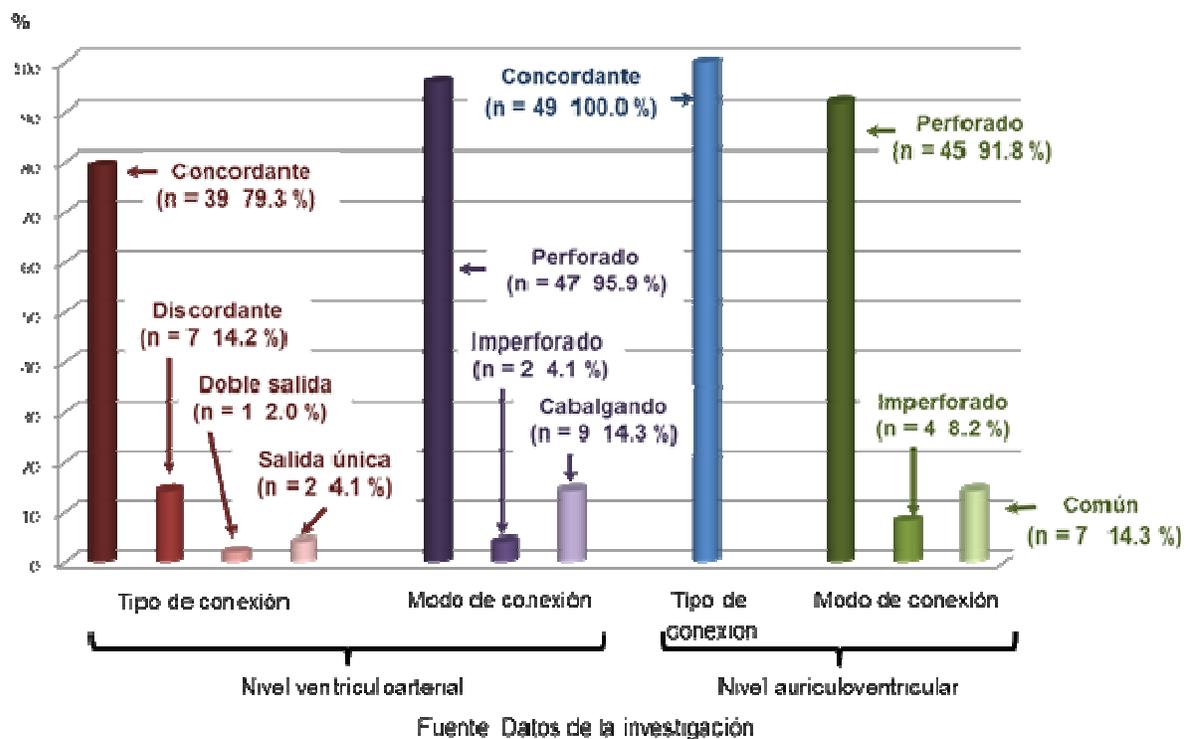
componentes del tabique auricular, ventricular, o del canal aurículo ventricular determinaron los defectos de la tabicación del corazón.

La información compilada se procesó con el programa EPINFO (versión 6.1) y se reflejaron los resultados en cuadros y gráficos.

RESULTADOS

En el período de estudio el 15.2 % de los recién nacidos fallecidos presentó alguna CC. En el Gráfico 1 se revela el análisis segmentario de las CC. En general, las formas patológicas del modo de conexión (imperforado y común) se observaron en el 22.5 % a nivel auriculoventricular y en el 18.3 % en el nivel ventriculoarterial (imperforado y cabalgando).

Gráfico 1: Caracterización de los fallecidos por cardiopatías congénitas según localización segmentaria de la anomalía estructural



Las formas patológicas del tipo de conexión se advirtieron en el 20.4 % al nivel ventriculoarterial (discordante, doble salida y salida única).

El modo de conexión a nivel ventrículo-arterial más común fue la variedad "cabalgando" (14.3 %) y a nivel auriculoventricular fue la variedad "común" (14.3 %); para el tipo de conexión a nivel ventrículo-

arterial, se observó solo el tipo discordante en el 14.3 %. En el mayor porcentaje de los fallecidos se encontró un modo y un tipo de conexión normal (perforado y concordante) para ambos niveles.

Las lesiones anatómicas asociadas a las anomalías segmentarias del corazón descritas más comunes fueron las clasificadas como "comunicaciones" (89.7 %), estenosis (24.5 %) o interrupción vascular (14.3 %).

La Tabla 1 refleja que las comunicaciones más comunes fueron las siguientes: a nivel auricular la comunicación interauricular (26.6 %), a nivel ventricular la comunicación interventricular (32.7 %), a nivel auriculoventricular el canal aurículo ventricular común (14.3 %), y a nivel del segmento ventriculoarterial la transposición completa de grandes vasos (20.4 %).

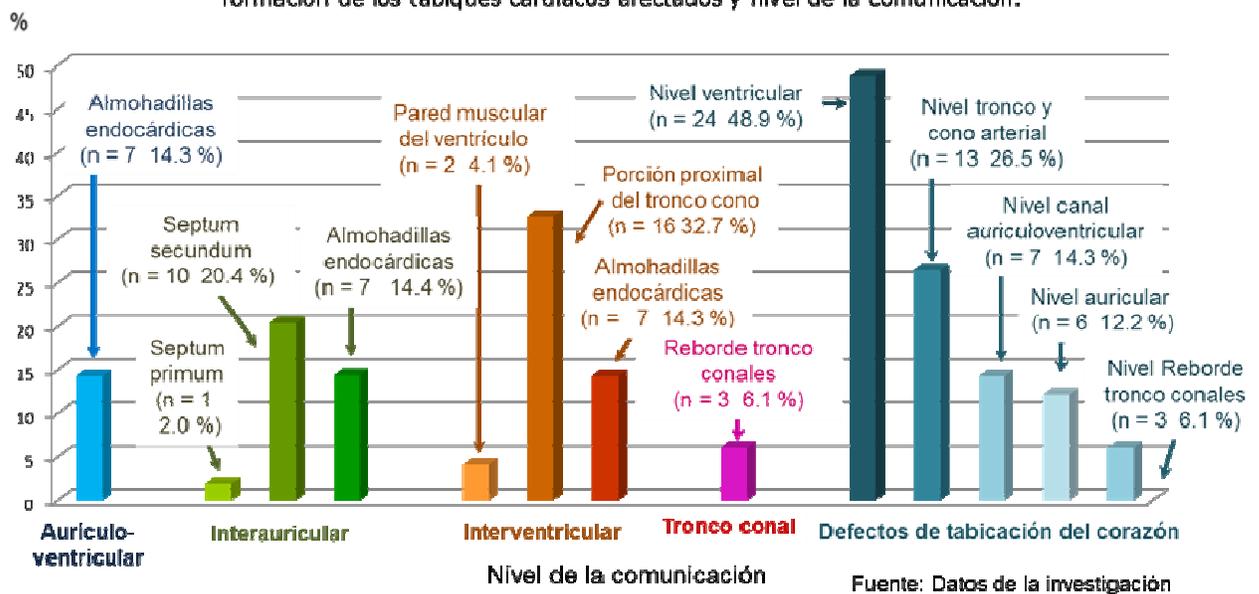
Tabla 1. Variantes de comunicaciones y cardiopatías congénitas

Nivel de la comunicación	No.	% (n = 49)
Segmento auricular: comunicación interauricular	14	28.6
Segmento ventricular:		
- Comunicación interventricular	16	32.7
- Ventrículo único	7	12.2
Segmento auriculoventricular (AV): Canal AV común	7	14.3
Segmento ventriculoarterial:		
- Trasposición de grandes vasos completa	8	20.4
- Tronco arterial común	1	4.1
- Doble emergencia del ventrículo derecho	1	2.0

El Gráfico 2 revela que las estructuras embriológicas más afectadas fueron la porción proximal del tronco conal (32.7 %), la porción del "*septum secundum*" (20.4 %) y las almohadillas endocárdicas (14.3 %). El defecto del "*septum secundum*" fue la expresión más común del daño de la tabicación auricular.

Entre los componentes del canal auriculoventricular el que más afectó la tabicación cardiaca a este nivel fue la lesión en los cojines endocárdicos o en las almohadillas endocárdicas en el ámbito del anillo común (12.2 %).

Gráfico 2: Estructuras embriológicas que participan en la formación de los tabiques cardiacos afectados y nivel de la comunicación.



Entre los componentes del tabique ventricular los que más afectan la tabicación cardiaca son los defectos de la “pars membranosa” (infracristales retropapilares) (14.3 %), los defectos bulbares (supracristales), y los defectos basales a nivel de la porción trabecular (defectos musculares apicales), estos últimos en el 8.1 % de los fallecidos, respectivamente. Además, se revela que los defectos de tabicación del corazón más comunes fueron los del tabicamiento ventricular (48.9 %) y del tronco cono (26.5 %).

En 36 fallecidos (73.5 %) se identificaron más de una anomalía cardiaca estructural simultáneamente por lo que se agruparon como afectados por “CC asociadas”, sólo en el 26.5 % (n=13) se halló una alteración cardiaca estructural única, por lo que denominaron como afectados por una “CC aislada”.

En la Tabla 2 se observa que las CC más comunes fueron la Tetralogía de Fallot (12.2 %), el canal auriculoventricular común y la asociación de comunicación interventricular y la persistencia del conducto arterioso (10.2 % cada una respectivamente).

Tabla 2. Cardiopatías congénitas más frecuentes

Cardiopatía	No.	%	Cardiopatía	No.	%
Tetralogía de Fallot	6	12.2	Ventrículo único	3	6.3
Canal auriculoventricular	5	10.2	CIV + IAAO + PCA	3	6.3
CIV + PCA	5	10.2	TGVC + CIA	2	4.1
TGV completa + CIV	3	6.3	TGVC + PCA	2	4.1

IAAO + CIV + EP + OAAP
 CIAOS + PCA + EP + HAP + IAAO
 TC + VU + Dextrocardia
 CIV + IAAO + AM
 VU + TC + AM
 CAV + EP + IAAO
 CIAOS + PCA + IAAO

CIAOS + EP + PCA
 Pentalogía de Fallot
 CIAOS + EP + TGVC
 PCA + COAO + EP + EI
 CAV + COAO + HAP
 DAVD + PCA + Dextrocardia
 COAO + PCA + Dextrocardia

COA + PCA
 CIA + CIV + IAAO
 Ventrículo único + IAAO
 VCSIP + PCA
 Ventrículo único + IAAO
 AT + PCA + OAAP

Leyenda:

AgVM: agencia valvular mitral
 AT: atresia válvula tricúspide
 AM: atresia válvula mitral
 CIA: comunicación interauricular
 EP: estenosis pulmonar
 CoA: coartación aórtica
 TC: tronco arterioso
 CIV: comunicación interventricular
 HAP: hipoplasia arteria pulmonar

IAAo: interrupción del arco aórtico
OAAP: origen anómalo de arteria pulmonar
PCA: persistencia del conducto arterioso
EI: enfermedad Ebstein izquierda
TGVC: transposición de los grandes vasos completa
VCSIP: vena cava superior izquierda persistente
DEVD: doble emergencia del ventrículo derecho
CAV: canal aurículo-ventricular completo

DISCUSIÓN

Los resultados que derivan del análisis segmentario de las CC reflejan que las anomalías estructurales resultaron más complejas a nivel ventrículo-arterial. Además, en la muestra de pacientes estudiados, lo más común, fue que se advirtieran alteraciones de la tabicación del canal auriculoventricular y del cono ventricular, y las anormalidades del desarrollo embrionario de los cojinetes endocárdicos y de los rebordes tróncales fueron las que más determinaron las CC en los fallecidos estudiados.

Al ser las "comunicaciones" las lesiones más comunes, deviene la idea de que son los procesos fetales de septación interauricular, interventricular y del cono arterial los más vulnerables al daño.

Sin embargo, se considera que estos resultados son casuales, dada la multiplicidad de factores que pueden afectar la embriogénesis del corazón, aunque son similares a los socializados por otros investigadores cardiólogos³⁻⁵ que reflejan la elevada frecuencia con que suelen concomitar varias anomalías congénitas cardíacas en las autopsias de fallecidos por estas causas, lo cual se considera que se relaciona con el hecho de que, en la medida en que coinciden más de una alteración estructural, más compleja serán las modificaciones hemodinámicas cardíacas y sistémicas, y esto incrementará el riesgo de complicaciones y de muerte.

En la práctica clínica⁸⁻¹¹, entre las malformaciones cardíacas prevalece la comunicación intraventricular, cuya frecuencia se calcula entre el 15 y el 30 % de las cardiopatías congénitas, seguida porcentualmente por la comunicación interauricular y la persistencia del conducto arterioso, con una frecuencia de un 12 y un 20 % respectivamente.

Otros autores^{12,13} afirman que la transposición de los grandes vasos, la comunicación intraventricular, el canal auriculoventricular y la persistencia del conducto arterioso son las CC más frecuentes, aunque su frecuencia en los diversos estudios varían con el desarrollo alcanzado

por la cardiología fetal y neonatal y la cirugía cardiovascular, y si el estudio se emprende en un hospital pediátrico general o en uno destinado a la atención de niños cardiopatas.

Entre las CC, la más frecuente como causa básica de muerte fue la "tetralogía de Fallot". Se considera que el 70 % de los pacientes con esta CC necesitan una intervención en el primer año de vida y si se dejan a la evolución natural, sólo llega a la edad adulta un 5 %¹⁴⁻¹⁶, lo cual demuestra su complejidad y justifica su significado como causa de muerte.

La mortalidad por CC se eleva en las primeras horas y días después del nacimiento, de acuerdo con la complejidad de las alteraciones hemodinámicas cardiovasculares secundarias al daño estructural cardíaco y las otras malformaciones o comorbilidad asociadas. El 22.5 % de los neonatos con CC fallece antes del primer año de vida (0.75×10^3 nacidos vivos)¹³; aunque la supervivencia posnatal ha mejorado por los avances en asistencia perinatal y de la cirugía cardiovascular; situación que también se manifiesta en Cuba.

En el servicio de Neonatología donde se realiza este estudio se aplica el protocolo de atención establecido para los que nacen con una CC y se ha fortalecido la integración a la red cardiopediátrica de la provincia; ello favorece la atención integral a los recién nacidos afectados.

Se connota que la letalidad de los recién nacidos con CC objeto de estudio estuvo determinada por la complejidad anatómica, clínica y hemodinámica de la CC, y la tasa de mortalidad proporcionada por esta causa en el servicio se considera que se corresponde con las fluctuaciones típicas de una mortalidad baja pero con una letalidad elevada para las CC complejas, cuya influencia en la morbilidad y mortalidad neonatal se ha señalado por diferentes investigadores.^{17,18}

Es conveniente señalar que en los neonatos que fallecieron con CC, expresaron mayor número de complicaciones que de forma directa o indirecta agravaron el deterioro hemodinámico y determinaron la letalidad, resultados que coinciden con otros estudios.^{19,20}

CONCLUSIONES

- Las malformaciones del corazón se localizan prioritariamente en el segmento auriculoventricular, predominó el modo de conexión perforado y el tipo concordante, para ambos niveles estudiados, y entre las lesiones asociadas la más común fue la "comunicación".

- Las estructuras embriológicas que más determinaron las malformaciones en los neonatos fueron los defectos de la porción proximal del tronco cono, los del *septum secundum*, las lesiones en los cojines endocardicos, y los defectos de la pars membranosa del tabique ventricular.
- Entre los fallecidos por cardiopatías congénitas, la más común fue la Tetralogía de Fallot.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Huang JB, Liu YL, Sun Pi WV, Lu XD, Du M, Fan XM. Molecular mechanisms of congenital heart disease. *Fetal Pediatr Pathol.* 2010; 29(5):359-72.
2. Cuba, Ministerio Salud Pública. Anuario estadístico de salud 2014. Dirección de Registros Médicos y Estadísticas de Salud. [Internet], 2015; [Consultado 2016 Ago 4]; pp. 27. Disponible en URL: <http://www.bvs.sld.cu/revistas/anuario>
3. Rodríguez Velázquez L, García Guevara C, García Morejón C, Serrano Sánchez A, Vega Gutiérrez E, de León Ojeda NE. Comunicación interventricular en el feto. *Rev Cub Obstet Ginecol.* [Internet]. 2011 oct.-dic. [citado 10 ene. 2011]; 37(4): [aprox. 6 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2011000400015&lng=es&nrm=iso
4. Navarro RM, Herrera MM. Mortalidad infantil por cardiopatías congénitas en un período de nueve años en Villa Vlara. *Medicentro.* [Internet], 2013 [Consultado 2016 Ago 4]; 17 (1): aprox 8 pp. Disponible en: <http://www.medicentro.sld.cu/index.php/medicentro/article/view/1517/134>
5. Elias SR, Armas LM, Baglán BN. Mortalidad por enfermedades cardiovasculares en la infancia. Guantánamo 1983-1990. *Rev Inf Científica* 1995; 3 (2):16-21.
6. Moss AI, ADAMS, FH. Health in infants, children and adolescents. Ed 4 Baltimore. Williams Dines. 1996: 250-456.
7. Anderson, RH, et al. Scientific fundations of pediatrics. Grown and development. Ed. Danis, London, 1987:643-665.
8. Bonow R0, Mann DL, Zipes DP, Libby P. Braunwald E. Tratado de Cardiología. Texto de medicina cardiovascular. Cardiopatias congénitas. Capítulo 65, pp. 1429. Novena edición. 2013 Elsevier España, S.L.
9. Tapia ZJ. Auge en cardiopatías congénitas operables: ¿necesita un rediseño?. *Rev Chilena Ped.* [Internet]; 2012. [Consultado 2016 Jul 29]; 83 (1): S29. Disponible en: http://www.scielo.cl/resumen_congreso_pediatria_2012.pdf

10. Fuster V, Walsh RA, O'Rourke RA, Poole WP. Hurst's the Heart Chapter 82. Congenital Heart Disease in Children and Adolescents. 12th Edition. The McGraw-Hill Companies. 2008; [online edition]. Available at: <http://www.uhhospitals.org/>
11. Colectivo de autores. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010) Rev Esp Cardiol. [Internet]; 2010.[Consultado 2016 Jul 29]; 63(12):1484.e1-e59. Disponible en: <http://www.escardio.org/guidelines/rules>
12. Marantz P, Sáenz TM, Peña GA, Fustiñana C. Mortalidad fetal y neonatal en pacientes con cardiopatías congénitas. Arch Argent Pediatr. [Internet] 2013; [Consultado 2016 Ago 4]; 111(5):418-422. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v111n5/es_v111n5a10.pdf
13. Ster DR, Steiner C, Bello RA, Sutton N, Spevack DM, Leyvi G. Congenitally corrected transposition of the great arteries and concomitant coronary artery and valvular disease in the adult patient. Congenital Heart Dis. 2010 Nov.-Dec.; 5(6):629-34.
14. Bertranou E, Blackstone E, Turner M, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 2004; 42: 458 - 466.
15. Valderrama EPJ, Delgado BJA, Abad DP, Calvo BV. Utilidad de la resonancia magnética en el seguimiento de la tetralogía de Fallot operada. Rev Chilena Ped. [Internet]; 2012.[Consultado 2016 Jul 29]; 83 (1): S30. Disponible en: http://www.scielo.cl/resumen_congreso_pediatria_2012.pdf
16. Geva. T. Indications for pulmonary valve replacement in repaired Tetralogy of Fallot. Circulation. [Internet], 2013; [Consultation 2016 Jul 30]; 128:1855-1857. Available at: <http://circ.ahajournals.org/content/128/17/1855>
17. Martínez SCA, Llamas PA. Incidencia de las muertes fetales y neonatales por malformaciones congénitas en el municipio 10 de octubre: 1981-2005. Rev Cub Genét Comunit [Internet]. 2008, sep.-dic. [Consultado 2016 Jul 29]; 2(3): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://bvs.sld.cu/revistas/rcgc/v2n3/rcgc080308.htm>
18. Medrano LC, Fouron JC. Cardiología fetal, la frontera de la medicina cardiovascular. Rev Esp Cardiol. [Internet]; 2012. [Consultado 2016 Jul 29]; 65(8):700-704. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2012.03.016>
19. Bohuta L, Hussein A, Fricke TA, d'Vekem Y, Beanett M, Brizard C. Surgical repair of truncus arteriosus associated with interrupted aortic arch: long-term outcomes. Ann Thorac Surg. 2011 Mayo;91(5):1473-7.
20. Kuroda T, Kitano Y, Tanaka H, Fujino A, Watanabe T, Takeda N. Strategy for surgery in neonates with coexisting congenital heart diseases. Nippon Geka Gakkai Zasshi. 2011 Jul.; 112(4):245-9.

Recibido: 6 de septiembre de 2016

Aprobado: 11 de octubre de 2106

Dra. Marisel Armas López. Máster en Urgencias Médicas. Especialista de II Grado en Neonatología. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. **Email:** marmas@infosol.gtm.sld.cu