

Factores influyentes en la evolución de la mortalidad de las cardiopatías congénitas. Estudio sobre 1.216 niños en la Comunidad Autónoma de Murcia (1978-1990)

José M. Guía^a, Vicente Bosch^b, Francisco J. Castro^a, Cinta Téllez^b, Beatriz Mercader^b y Mariano Gracián^a

^aSección de Cardiología Pediátrica. ^bServicio de Pediatría. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción. En los últimos años se han producido importantes progresos en el tratamiento de las cardiopatías congénitas. Estos cambios han afectado tanto al diagnóstico como al manejo preoperatorio, tratamiento quirúrgico y a los cuidados postoperatorios, todo lo cual ha contribuido a mejorar la evolución de los niños con cardiopatía congénita.

Objetivos. Pretendemos valorar la evolución de las cardiopatías congénitas en un hospital de nivel terciario, comparando dos períodos distintos en cuanto al manejo diagnóstico y terapéutico. También pretendemos conocer la influencia que han tenido en la mortalidad factores como la presencia de anomalías extracardíacas asociadas y la realización o no de cirugía cardíaca.

Pacientes y métodos. Analizamos, de manera retrospectiva, la evolución tanto global como por cardiopatías individualizadas, así como los factores relacionados con ésta, de 1.216 niños con cardiopatía congénita, de un día a 7 años de edad, nacidos a lo largo de 13 años y estudiados en la sección de cardiología pediátrica de un hospital de referencia para toda la Comunidad Autónoma de Murcia. El tiempo de estudio se dividió a su vez en dos períodos: 1978-1983 y 1984-1990, con diferencias en cuanto al diagnóstico y al tratamiento.

Resultados. a) Se ha producido un descenso de la mortalidad en el período 1984-1990, con respecto al período 1978-1983, pasando del 28 al 21,7% ($p < 0,05$); b) individualmente, el descenso de la mortalidad ha sido estadísticamente significativo en dos entidades: la comunicación interventricular y el conducto arterioso persistente, y c) mayor mortalidad en pacientes no intervenidos y en presencia de anomalías extracardíacas asociadas.

Conclusión. Los progresos en el manejo de las cardiopatías congénitas han conducido a un resultado más favorable en los últimos años.

Palabras clave: *Cardiopatías congénitas. Epidemiología. Ecocardiografía. Cateterismo cardíaco. Cirugía.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 299-306)

Influential Factors in Mortality Rate from Congenital Heart Disease. Study on 1,216 Children in the Autonomous Community of Murcia, Spain (1978-1990)

Introduction. In the last few years, important progress has taken place in management of congenital heart disease. These changes have had an influence on diagnosis, preoperative management, surgery treatment and postoperative care, giving rise to better results in the treatment of children suffering from congenital heart disease.

Aim. To assess the results of congenital heart diseases in a reference hospital by comparing two periods with reference to both diagnosis and therapeutical management. We also intend to investigate the influence that factors such as the existence of extracardiac congenital malformations and heart surgery have on mortality.

Patients and methods. Our sample group was made up of 1,216 children suffering from congenital heart disease. Their ages ranged from 1 day to 7 years old. These children were born over a period of thirteen years and studied at the paediatric cardiology unit in a reference hospital in the Autonomous Community of Murcia, a region of Spain. We retrospectively analysed their development by individual heart diseases (and their associated factors), and the global results.

Our research was divided into two periods: between 1978 and 1983, and between 1984 and 1990. Differences were found regarding diagnosis and treatment.

Results. a) Mortality rate from congenital heart disease decreased in the period between 1984 and 1990 in comparison to the period between 1978 and 1983, from 28 to 21,7% ($p < 0.05$); b) individually, the mortality rate decreased with statistical significance in two diseases: interventricular communication and patent ductus arteriosus, and c) there is a higher mortality rate of patients with no surgery treatment and/or extracardiac malformations.

Conclusion. Progress in the management of congenital heart disease has led to a more favourable outcome in the last years.

Key words: *Congenital heart disease. Epidemiology. Echocardiography. Catheterization. Surgery.*

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 299-306)

Correspondencia: Dr. J.M. Guía.
Sección de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.
Ctra. Murcia-Cartagena, s/n. 30120 El Palmar. Murcia.

Recibido el 7 de marzo del 2000.
Aceptado para su publicación el 14 de diciembre del 2000.

ABREVIATURAS

CC: cardiopatías congénitas.
RN: recién nacido.
EP: estenosis pulmonar.
CIA: comunicación interauricular.
PCA: conducto arterioso persistente.
EA: estenosis aórtica.
CIV: comunicación interventricular.
CAV: canal atrioventricular común.
HCI: hipoplasia de cavidades izquierdas.
APSI: atresia pulmonar con septo íntegro.
CoAo: coartación aórtica.
TF: tetralogía de Fallot.
AP con CIV: atresia pulmonar con comunicación interventricular.
D-TGA: transposición de grandes arterias.
AEC: anomalías extracardíacas.
DVPAT: drenaje venoso pulmonar anómalo total.
VU: ventrículo único.

INTRODUCCIÓN

Macartney en 1979¹ señalaba que a pesar de los grandes avances realizados en el manejo de las cardiopatías congénitas (CC) en los últimos 25 años, éstas aún producen más muertes en lactantes que todas las otras anomalías congénitas juntas. Tras 20 años, Belmont en 1998² sigue afirmando que las CC representan la principal causa de mortalidad en el recién nacido (RN) y lactante, lo que resalta la importancia del problema y apoya la necesidad de un diagnóstico y tratamiento más correcto y precoz.

Diversos estudios hacen referencia a la evolución clínica y a las tasas de supervivencia para niños con CC, tanto de una manera global³⁻⁷ como en lo que concierne a defectos cardíacos específicos^{4,8}, con diferentes resultados.

Desde finales de los años setenta en los EE.UU. y mediados de los ochenta en Europa, los avances en el diagnóstico, manejo médico y en la cirugía han mejorado la longevidad y calidad de vida de los niños con CC⁹. Recientemente, estos avances han alcanzado también la época fetal, valorándose la posibilidad tanto de cirugía como de cateterismo terapéutico en el feto¹⁰.

A pesar de la franca mejoría en la supervivencia en las últimas décadas, hay una proporción de lactantes hospitalizados a causa de su CC en los que se siguen obteniendo escasos resultados. Al analizar los factores más relacionados con estos peores resultados, Pearson et al¹¹ encontraron que las más altas tasas de mortalidad se produjeron entre lactantes con CC complejas, junto con anomalías extracardíacas asociadas (AEC). La tasa más baja, por el contrario, ocurrió en ausencia de las dos condiciones anteriores. Rodríguez¹² y Petit et al¹³ confirman, de acuerdo con trabajos previos, el peor pronóstico para las CC diagnosticadas en el feto

que para las diagnosticadas al nacimiento, hecho relacionado con la mayor presencia de AEC asociadas.

Por otra parte, los lactantes sometidos a cirugía tuvieron una menor mortalidad (20%), mientras que en los que no siguieron cirugía ésta fue del 65%. Justificamos el presente trabajo ante la escasez de estudios en nuestro medio que analicen las modificaciones, a lo largo del tiempo, en la mortalidad y evolución clínica de estos pacientes, así como los factores que tienen mayor influencia en estos cambios.

PACIENTES Y MÉTODOS**Población de estudio**

Analizamos de forma retrospectiva a los pacientes afectados de CC orgánica, nacidos entre los años 1978-1990, ambos inclusive, de un día a 7 años de edad (límite de la edad pediátrica en los años que abarca el estudio), estudiados en la Sección de Cardiología Pediátrica del Hospital Virgen de la Arrixaca de Murcia, un hospital de tercer nivel que constituye el centro de referencia de toda la Comunidad Autónoma de Murcia en cuanto al diagnóstico y tratamiento de los niños con CC.

Criterios de exclusión

No incluimos en el presente estudio las siguientes situaciones:

- El conducto arterioso patente del prematuro, que consideramos como una característica propia de su inmadurez y no una CC.
- Los trastornos del ritmo.
- Malposiciones cardíacas sin cardiopatía estructural.
- Las miocardiopatías.

En los niños con varios diagnósticos hemos hecho constar el que representa la lesión dominante.

Metodología diagnóstica

Diferenciamos la metodología diagnóstica y algunos aspectos terapéuticos en dos períodos:

1. Período comprendido entre 1978-1983, en el que el diagnóstico se basó, además de en los datos clínicos, en la radiología, electrocardiografía y fonomecánocardiografía. Desde el punto de vista de la terapéutica médica, en este período no disponíamos de prostaglandinas, limitadas a muy escasos centros en España, para mantener la permeabilidad del conducto arterioso en las cardiopatías dependientes del ductus.

2. Período comprendido entre 1984-1990, en el que, como hechos diferenciales con el anterior, hemos de re-

saltar, desde el punto de vista diagnóstico, el disponer de ecocardiografía aunque sólo en modo M (no bidimensional), y ya haber iniciado los cateterismos cardíacos pediátricos en este hospital. Desde el punto de vista terapéutico, disponer de prostaglandinas para el mantenimiento de la permeabilidad del conducto arterioso.

En ambos períodos, el diagnóstico pudo modificarse por los datos recogidos a partir del cateterismo, cirugía y/o necropsia, aunque se hubieran realizado en otro hospital.

Seguimiento

El seguimiento de los niños que componen este estudio concluyó en enero de 1998 para que los nacidos en 1990 pudieran ser también seguidos, en el caso de precisarlo, hasta los 7 años de edad.

Evolución

Dividimos a todos los niños estudiados en tres grupos:

1. Pacientes que han permanecido vivos a lo largo del seguimiento.
2. Pacientes que han fallecido durante el seguimiento.
3. Enfermos perdidos durante el seguimiento.

Patología malformativa asociada

Incluimos en este apartado:

- Las anomalías cromosómicas.
- Los síndromes polimalformativos reconocidos, no cromosómicos, que son defectos monogénicos mendelianos clásicos.
- Anomalías congénitas no sindrómicas, agrupadas por órganos y/o aparatos, y que incluyen: defectos estructurales, anomalías funcionales y errores innatos del metabolismo. Estas anomalías aisladas pueden ser divididas, a su vez, en:

1. Anomalías menores, que no hemos incluido puesto que son anomalías triviales y pueden abarcar a una mayoría de niños. Como ejemplos tenemos: hernia umbilical, apéndice cutáneo, defectos posturales, etc.

2. Anomalías mayores, que son las que incluimos y que podemos definir como defectos morfológicos de un órgano, una parte del mismo o una amplia zona del cuerpo, consecuencia de un proceso intrínsecamente anormal del desarrollo y que causan un defecto cosmético mayor, una grave incapacidad o ponen en peligro la vida.

Metodología estadística

La relación entre variables cualitativas se ha estudiado mediante la prueba de la χ^2 . Se han considerado

valores de *p* estadísticamente significativos cuando la probabilidad de rechazo de hipótesis nula ha sido superior a 0,95 ($p < 0,05$), considerada bilateralmente.

Para analizar la influencia del período considerado sobre la supervivencia de los niños, se ajustaron modelos de regresión de riesgos proporcionales (método de regresión de Cox), considerando significativas las *odds ratio* que no incluían la unidad en su intervalo de confianza del 95%.

RESULTADOS

Descripción de la muestra

De los 1.216 niños con CC estudiados, 643 (52,9%) fueron niños y 573 (47,1%) fueron niñas, con una relación niño/niña de 1,2/1.

La edad media en la primera consulta fue de 157,51 días, con una desviación típica de 163,40 días. Considerando los porcentajes desde un punto de vista acumulativo, en la primera semana de vida consultó el 30,2% y en el primer mes el 47,1%, habiéndolo hecho a lo largo del primer año de vida el 81,9%.

El seguimiento estuvo comprendido entre 1 día y 7 años, con una edad media en la última visita de $942,18 \pm 577,12$ días.

El diagnóstico se realizó por medios incruentos exclusivos en 657 niños (el 54%), y precisaron métodos invasivos (cirugía, cateterismo y/o necropsia) 559 niños (el 46%).

De los niños en los que se pudo completar el seguimiento, 317 (el 26,1%) se sometieron a cirugía, y 744 (el 61,2%) no fueron intervenidos quirúrgicamente. Las malformaciones extracardíacas asociadas a las CC afectaron en esta serie a 349 niños (28,6%), repartidas de la siguiente forma:

- 145 niños, el 11,9%, tenían distintas cromosomopatías.
- 37 niños, el 3%, síndromes polimalformativos no cromosómicos.
- 167 niños, el 13,7%, patología malformativa no sindrómica, agrupada por órganos y/o aparatos.

Evolución global de las cardiopatías congénitas

Del total de la muestra, 243 niños (el 20%) fallecieron, 747 (el 61,5%) permanecieron vivos durante todo el período de seguimiento y en 226 (18,5%) éste no se pudo completar. En cuanto a la edad de fallecimiento, las dos épocas con mayor número de fallecidos fueron, por igual, la primera semana y de los 8 a los 30 días de vida, con el 28% de mortalidad en cada uno de estos períodos, y a los 6 meses había fallecido el 80,9% del total (edad media de $125,01 \pm 135,33$ días).

TABLA 1. Evolución de las principales cardiopatías congénitas a lo largo de todo el período de estudio

Cardiopatía congénita	Total de niños	Evolución favorable	Fallecimiento
CIV	337	325 (96,4%)	12 (3,6%)
EP	116	109 (94%)	7 (6%)
CAV	64	25 (39,1%)	39 (60,9%)
CoAo	50	25 (50%)	25 (50%)
PCA	71	63 (88,7%)	8 (11,3%)
EA	66	60 (90,9%)	6 (9,1%)
D-TGA	41	25 (61%)	16 (39%)
TF y/o AP + CIV	53	33 (62,3%)	20 (37,7%)
CIA y/o DVPAP	50	45 (90%)	5 (10%)

CIV: comunicación interventricular; EP: estenosis pulmonar; CAV: canal atrio-ventricular común; CoAo: coartación aórtica; PCA: conducto arterioso permeable; EA: estenosis aórtica; D-TGA: transposición de grandes arterias; TF y/o AP + CIV: tetralogía de Fallot y/o atresia pulmonar con comunicación interventricular; CIA y/o DVPAP: comunicación interauricular y/o drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.

Evolución por entidades individuales

Al referirnos a la evolución de las distintas CC aisladas, las que produjeron porcentualmente mayor mortalidad fueron: la hipoplasia de cavidades izquierdas (HCI) con el 100%, el drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) con el 85,7%, el ventrículo único (VU) con el 75%, las anomalías de posición (heterotaxia) con el 71,4% y la atresia pulmonar con septo íntegro (APSI) con el 66,7%. De entre las CC con mejor evolución y menor porcentaje de mortalidad, destacan: la comunicación interventricular (CIV) con el 3,6%, la estenosis pulmonar (EP) con el 6%, la estenosis aórtica (EA) con el 9,1%, la comunicación interauricular (CIA) con el 10% y el conducto arterioso persistente (PCA) con el 11,3%.

Por grupos hemodinámicos, la mayor mortalidad la ocasionan las cardiopatías más complejas, habitualmente las que producen cianosis, con el 60% de fallecimientos, y las de mejor evolución son las que cursan sin cianosis y con *shunt* arteriovenoso, con el 12% de fallecimientos.

En la tabla 1 analizamos la mortalidad de las nueve CC más frecuentes. Las CC con mejor evolución (90% o más evolucionaron favorablemente) y menor mortalidad fueron, por este orden, CIV, EP, EA y CIA. Las de peor evolución, por el contrario, fueron: el canal atrioventricular común (CAV), la coartación aórtica (CoAo), la transposición de grandes arterias (D-TGA) y la tetralogía de Fallot y/o atresia pulmonar con comunicación interventricular (TF y/o AP con CIV).

Analizando los porcentajes de mortalidad de las CC, distinguiendo entre mortalidad cuando se presentaron aisladas o asociadas a otras CC, vemos que las CC que tuvieron un mayor porcentaje de fallecidos cuando se presentaron de forma aislada fueron: el CAV, la TF y/o AP con CIV y la EP, y las que presentaron menor porcentaje de fallecidos cuando se presentaron de forma

aislada, es decir, como CC única, fueron: la CoAo, PCA, CIV y EA.

Evolución comparativa según asociación o no con otras malformaciones extracardíacas

El número de fallecidos del total de 867 niños con CC aislada, es decir, sin anomalías extracardíacas (AEC) asociadas, fue de 137, lo que representa el 15,8%, y el número de fallecidos de los 349 niños con AEC asociadas a las CC fue de 106, lo que representa el 30,4%; existe, por tanto, una mayor mortalidad cuando la CC se asocia con otras AEC, con significación estadística ($\chi^2 = 21$; $p < 0,0001$).

En la tabla 2 se compara el número de niños fallecidos con las CC más frecuentes, cuando se presentaron con o sin AEC asociadas. Sólo hubo mayor número de fallecidos cuando coexistían con otras AEC, con significación estadística, en dos entidades: la CIV ($\chi^2 = 9,32$; $p < 0,005$) y la TF y/o AP con CIV ($\chi^2 = 4,97$; $p < 0,05$).

Evolución comparativa entre sometidos o no a cirugía cardíaca

Si analizamos la mortalidad sólo de los niños sintomáticos cuya evolución conocemos (aquellos que presentaron insuficiencia cardíaca, cianosis o ambas), según se hubieran sometido o no a cirugía, de un total de 456 niños sintomáticos, entre los que fueron intervenidos quirúrgicamente falleció el 17,5%, mientras que entre los no intervenidos falleció el 78,2% y esta diferencia fue altamente significativa ($\chi^2 = 168$; $p < 0,0001$).

Al analizar la mortalidad observamos que 48 niños, el 19,7% de los fallecidos, murieron antes de cirugía y podrían haber tenido algún tipo de tratamiento, paliativo o definitivo. Las CC en las que se produjo mayor mortalidad antes de cirugía, y que podrían haber tenido algún tipo de tratamiento, paliativo o definitivo, fueron: el CAV, el DVPAT, la D-TGA y la APSI.

Por otra parte, creemos que en 61 niños, el 25,2% de los fallecidos, hubo otras causas distintas a la CC que justificaron o pudieron contribuir al fallecimiento. De las distintas CC, sólo en el CAV se apreció un mayor porcentaje de fallecidos por otras causas, con significación estadística, respecto a las otras CC (el 16,8 frente al 3,8%) ($\chi^2 = 36,39$; $p < 0,000001$).

Evolución de las CC por períodos

Cuando comparamos la evolución global de las CC, entre el período 1978-1983 y el comprendido entre los años 1984-1990, cuyas diferencias en lo que respecta al diagnóstico y tratamiento ya hemos comentado en el apartado «Pacientes y métodos», encontramos que en el primero, de un total de 450 niños con CC cuya evo-

TABLA 2. Evolución de las principales cardiopatías congénitas (CC) con o sin anomalías extracardiácas (AEC) asociadas

Cardiopatía congénita	CC sin AEC		CC con AEC		p
	Vivos	Fallecidos	Vivos	Fallecidos	
CIV	250 (96,8%)	4 (3,2%)	70 (89,7%)	8 (10,3%)	< 0,005
EP	80 (96,3%)	3 (3,7%)	22 (84,6%)	4 (15,4%)	NS
CAV	7 (87,5%)	1 (12,5%)	11 (25,5%)	32 (74,5%)	NS
CoAo	15 (83,3%)	3 (16,7%)	4 (57,1%)	3 (42,9%)	NS
PCA	43 (95,5%)	2 (4,5%)	14 (87,5%)	2 (12,5%)	NS
EA	52 (94,5%)	3 (5,5%)	6 (85,7%)	1 (14,3%)	NS
D-TGA	15 (71,4%)	6 (28,6%)	0	0	NS
TF y/o AP + CIV	26 (83,8%)	5 (16,2%)	6 (37,5%)	10 (62,5%)	< 0,05
CIA y/o DVPAP	26 (92,8%)	2 (7,2%)	10 (90,9%)	1 (9,1%)	NS

CIV: comunicación interventricular; EP: estenosis pulmonar; CAV: canal atrioventricular común; CoAo: coartación aórtica; PCA: conducto arterioso permeable; EA: estenosis aórtica; D-TGA: transposición de grandes arterias; TF y/o AP + CIV: tetralogía de Fallot y/o atresia pulmonar con comunicación interventricular; CIA y/o DVPAP: comunicación interauricular y/o drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.

TABLA 3. Evolución comparativa por períodos de las principales cardiopatías congénitas

Cardiopatía congénita	1978-1983		1984-1990		p
	Vivos	Fallecidos	Vivos	Fallecidos	
CIV	142 (93,4%)	10 (6,6%)	183 (98,9%)	2 (1,1%)	< 0,05
EP	50 (89,3%)	6 (10,7%)	59 (98,3%)	1 (1,7%)	NS
CAV	13 (38,2%)	21 (61,8%)	12 (40%)	18 (60%)	NS
CoAo	10 (52,6%)	9 (47,4%)	15 (48,4%)	16 (51,6%)	NS
PCA	27 (79,4%)	7 (20,6%)	36 (97,3%)	1 (2,7%)	< 0,05
EA	27 (90%)	3 (10%)	33 (91,7%)	3 (8,3%)	NS
D-TGA	6 (42,9%)	8 (57,1%)	19 (70,4%)	8 (29,6%)	NS
TF y/o AP + CIV	15 (57,7%)	11 (42,3%)	18 (66,7%)	9 (33,3%)	NS
CIA y/o DVPAP	21 (87,5%)	3 (12,5%)	24 (92,4%)	2 (7,6%)	NS

CIV: comunicación interventricular; EP: estenosis pulmonar; CAV: canal atrioventricular común; CoAo: coartación aórtica; PCA: conducto arterioso permeable; EA: estenosis aórtica; D-TGA: transposición de grandes arterias; TF y/o AP + CIV: tetralogía de Fallot y/o atresia pulmonar con comunicación interventricular; CIA y/o DVPAP: comunicación interauricular y/o drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.

lución conocemos, permanecieron vivos durante todo el seguimiento el 72% (324 niños) y falleció el 28% (126 niños), mientras que en el segundo período de un total de 540 niños permanecieron vivos el 78,3% (423 niños) y falleció el 21,7% (117 niños). Esta menor mortalidad en el segundo período tuvo significación estadística ($\chi^2 = 5,32$; $p < 0,05$). Analizadas de una forma individual las distintas CC en estos dos períodos, observamos un descenso de la mortalidad, con significación estadística, en el período 1984-1990 respecto al período 1978-1983, en lo que se refiere a dos CC: la CIV ($\chi^2 = 7,34$; $p < 0,05$) y el PCA ($\chi^2 = 5,67$; $p < 0,05$) (tabla 3).

Análisis de supervivencia

Al estudiar la supervivencia para todos los sujetos, independientemente de su edad y del tiempo de seguimiento, no se observan diferencias significativas entre los dos períodos considerados (OR = 1,21; IC del 95%; 0,93-1,60; $p = 0,15$; NS), aunque como se puede

observar en la figura 1, la supervivencia es mayor en el segundo período.

Al introducir como covariable, además del factor período, la presencia o no de malformaciones asociadas, se observa cómo la presencia de este último factor tiene una influencia negativa sobre la supervivencia (OR = 2,04; IC del 95% = 1,58-2,64; $p < 0,001$), independientemente del período de estudio.

Incluyendo sólo los casos de comunicación interventricular, la supervivencia es significativamente mayor en el segundo período que en el primero (OR = 5,72; IC del 95% 1,25-26,24; $p = 0,02$), mientras que si nos referimos sólo a los casos con PCA, el comportamiento es similar (OR = 8,82; IC del 95% 1,08-71,85; $p = 0,04$).

DISCUSIÓN

De los 1.216 niños estudiados, 747 (el 61,5%) permanecieron vivos durante todo el período de seguimiento. De ellos, el 38% no requirió ningún tipo de

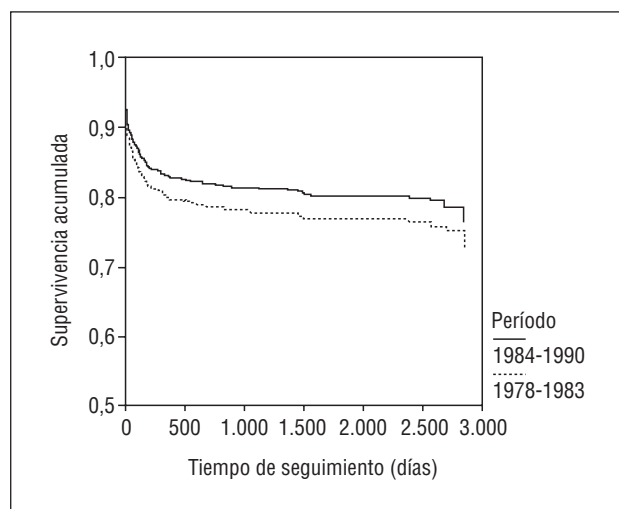


Fig. 1. Curvas de supervivencia del total de niños con cardiopatía congénita durante todo el tiempo de seguimiento, que se diferencian en los dos periodos de estudio.

tratamiento y el 23,5% restante precisó tratamiento médico y/o quirúrgico.

En cuanto a la mortalidad general de las CC, hemos visto que fallecieron 243 niños, el 20% del total.

En lo referente a la edad del fallecimiento, el primer mes había fallecido el 56% de los niños y a los 6 meses el 80,9%. Esta mortalidad precoz está de acuerdo con los datos de Macartney basados en informes de autopsias, que indican que dos tercios de las muertes debidas a las CC se produjeron en el primer año y cerca de la mitad de ellas durante el primer mes¹. También Samáneck encuentra la mayor mortalidad en el período neonatal (el 42,4%), sobre todo en la primera semana de vida (el 29,4%)^{4,6}.

Por lo que respecta a los niños que fallecieron antes de la intervención quirúrgica, y sin tener en cuenta aquellas afecciones no susceptibles de tratamiento en nuestro medio en ese tiempo, como ocurría con la HCI, hay una serie de niños que creemos pudieron haberse beneficiado de algún tipo de tratamiento quirúrgico, corrector o paliativo, y que por falta de medios, por una valoración incorrecta o por una planificación sanitaria inadecuada, fallecieron antes del tratamiento. Creemos que hubo 48 niños (el 19,7%) en nuestro trabajo que estuvieron en esta situación. Las CC en las que se produjo mayor mortalidad antes de cirugía fueron: el CAV, el DVPAT, la D-TGA y la APSI. A este respecto, Ardura et al¹⁴ indicaban que del total de niños fallecidos, un 40% morían antes de cirugía y podrían haberse beneficiado de algún tipo de tratamiento. Por su parte, Moller y Benson^{15,16}, en trabajos comparativos de dos periodos, 1969-1972 y 1982-1986 en los EE.UU., señalan que el porcentaje de lactantes con CC que no fueron intervenidos antes de la muerte descendió a la tercera parte.

También hay que consignar que, al hablar de la mortalidad de las CC, muchas veces hay otras causas asociadas y la CC es sólo un factor contributivo. En 61 niños encontramos otras causas determinantes del fallecimiento o que pudieron contribuir a él. Entre las causas de fallecimiento cabe señalar: malformaciones letales no cardíacas, enfermedades perinatales graves, asociación de malformación no cardíaca con enfermedades perinatales, gran inmadurez, etc., o bien otras causas que, aunque no fueran letales, pudieron contribuir al fallecimiento al coexistir con la CC. En este sentido, Calgren¹⁷ encontró causas no cardíacas de muerte en dos tercios de 81 RN. Hoffman et al¹⁸ señalaron que en sólo el 28,6% de RN fallecidos, la causa fue la CC. En el trabajo de Mitchell et al¹⁹, de un total de 76 RN con CC, en el primer mes de vida sólo murieron el 36,8% por la CC, y, por último, Samáneck⁵ cree que sólo un 48% de las muertes neonatales fueron debidas a la CC, en un 30% la muerte se produjo por causas no cardíacas y en el 22% restante había otras causas que, sin ser directamente responsables del fallecimiento, pudieron contribuir al fatal desenlace. La mayor proporción de muertes no cardíacas ocurrió en el primer día, para luego ir descendiendo rápidamente en los días siguientes.

Al analizar la mortalidad de las diferentes CC por grupos hemodinámicos, la mayor mortalidad la ocasionan las más complejas, esto es, las CC que cursan con cianosis, con el 60% de mortalidad, y las de mejor evolución son las que cursan sin cianosis y con cortocircuito arteriovenoso, con el 12% de fallecimientos.

Cuando comparamos el número de fallecidos con o sin AEC asociadas, también encontramos diferencias significativas. Del total de 349 niños con AEC asociadas a la CC, el número de fallecidos fue de 106, lo que representa el 30,4%, mientras que el número de fallecidos entre los 867 niños restantes, con CC aislada sin AEC, fue de 137, lo que representa el 15,8% de mortalidad. Este hecho se corrobora con los datos obtenidos en el análisis de supervivencia expuestos en los resultados.

Pearson¹¹ también encontró las más altas tasas de mortalidad (58%) entre lactantes con CC complejas (hipoplasia ventricular severa, malalineamiento del septo ventricular y/o atresia del tracto de salida), junto con la presencia de AEC asociadas. La tasa más baja (6%), por el contrario, ocurrió en ausencia de las dos condiciones anteriores. Rodríguez¹² y Petit et al¹³ comprueban el peor pronóstico de las CC diagnosticadas en el feto por el mayor porcentaje de AEC asociadas en el feto con CC.

También observamos un mayor porcentaje de fallecidos entre los enfermos que no se sometieron a cirugía en comparación con los que fueron intervenidos quirúrgicamente. Pearson¹¹ encontró una mortalidad del 20% entre los lactantes sometidos a cirugía y del 65% entre los no intervenidos.

Cuando comparamos la evolución entre los dos períodos en que hemos dividido el estudio observamos una menor mortalidad global, con significación estadística, en el período 1984-1990 frente al período 1978-1983. Si bien el análisis de supervivencia estudiado por medio del método de regresión de Cox no pone de manifiesto diferencias significativas en la comparación entre los 2 períodos, está próxima a ella, siendo el límite inferior del intervalo de confianza del 95% de la *odds ratio* de 0,93.

También hay una franca tendencia a la reducción de la mortalidad evolutiva en diferentes series; así, de una mortalidad del 40% en el New England Regional Infant Cardiac Program de 1967-1974, se pasa al 20% del Northern Great Plains de 1982-1987^{15,20}. Ardura et al¹⁴, en un trabajo de 1984 sobre RN entre 1971-1977, establecen una mortalidad del 23% y señalan que ésta había disminuido al 20%, según los datos obtenidos de una encuesta realizada en los distintos servicios y secciones de cardiología pediátrica de España en 1982. Fischer et al²¹ afirman que llegan a adultos el 85% de niños con CC.

Esta tendencia a una mejor evolución de los niños con CC debe ser atribuida a los importantes avances que han tenido lugar en el campo del diagnóstico y tratamiento en lactantes con CC^{22,23}.

Entre estos avances destaca el uso de prostaglandinas y otros métodos para estabilizar a los neonatos durante el transporte y los procedimientos diagnósticos y, más recientemente, el reemplazamiento del cateterismo cardíaco por la ecocardiografía Doppler-color como un método mayor de diagnóstico no invasivo²⁴, el impulso del cateterismo terapéutico en diversos procesos patológicos en sustitución de la cirugía²⁵⁻³⁰, el desarrollo de unidades especializadas en cuidados intensivos para lactantes y neonatos gravemente enfermos, la tendencia a realizar cirugía en lactantes a edades cada vez más precoces, a la vez que ha disminuido a la tercera parte el porcentaje de lactantes que no fueron intervenidos antes de la muerte en los últimos 10-20 años^{9,14}.

Por último, si analizamos la evolución que han tenido las CC de forma individual en nuestra serie, en estos dos períodos observamos un descenso de la mortalidad, con significación estadística, en el período 1984-1990, en dos CC: la CIV y el PCA, descenso que creemos ha estado en relación con el mejor manejo preoperatorio y la cirugía más precoz, con el menor desarrollo de hipertensión pulmonar, así como con la menor realización de procedimientos paliativos. Para subrayar este aspecto, señalaremos que en la actualidad se tiende cada vez más a realizar cirugía correctora precoz, sin intervenciones paliativas previas, y también hay una tendencia a realizar corrección definitiva más anatómica frente a las correcciones fisiológicas^{31,32}. En las dos últimas décadas ha cambiado también el perfil del tratamiento quirúrgico definitivo,

limitado inicialmente a lesiones simples, a un tratamiento quirúrgico de lesiones cada vez más complejas^{20,33,34}. Por añadidura, la mortalidad operatoria para niños mayores de un año no ha variado de manera apreciable (ya era baja), pero en RN y lactantes menores de 2 meses ha ido disminuyendo a lo largo del tiempo, del 35% en 1973 al 15% en 1987^{15,16,21,35} y al 5-9% en los últimos años^{10,32,36}, lo que tiene mayor importancia, dado que las enfermedades intervenidas han sido cada vez más complejas.

También descendió la mortalidad de la D-TGA de una manera considerable, prácticamente a la mitad en este segundo período. En esta mejor evolución ha influido tanto la utilización de prostaglandinas (para mantener el conducto arterioso permeable) como la posibilidad de realizar cateterismos cardíacos y atrioseptostomía precoz, en este hospital y en el segundo período, y aunque esta mejor evolución no alcanzó significación estadística, creemos que de haber contado con mayor número de pacientes sí la habría alcanzado.

CONCLUSIONES

La mortalidad global de las cardiopatías congénitas ha sido del 20%. Esta mortalidad ha sido significativamente mayor cuando se ha asociado con anomalías extracardíacas que cuando se ha presentado con malformaciones aisladas. También ha sido superior entre los pacientes no sometidos a cirugía que entre los intervenidos quirúrgicamente.

Hemos comprobado una menor mortalidad, de una manera global, en el período comprendido entre los años 1984-1990, comparado con el período 1978-1983. En cuanto a las cardiopatías individualizadas, hemos observado una mejor evolución en el período 1984-1990 en dos cardiopatías: la comunicación interventricular y el conducto arterioso permeable.

También se ha producido un descenso en la mortalidad de la transposición de grandes arterias en el segundo período a casi la mitad, aunque no ha llegado a alcanzar significación estadística, creemos que por el insuficiente número de pacientes con esta afección.

BIBLIOGRAFÍA

1. Macartney F. A better deal for newborns with congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1979; 54: 268-270.
2. Belmont JW. Recent progress in the molecular genetics of congenital heart defects. *Clin Genet* 1998; 54: 11-19.
3. Greenwood RD, Rosenthal A, Parisi L, Fyler DC, Nadas AS. Extracardiac abnormalities in infants with congenital heart disease. *Pediatrics* 1975; 55: 485-492.
4. Samáneck M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 152-158.

5. Samáneck M, Goetzová J, Benesová D. Causes of death in neonates born with a heart malformation. *Int J Cardiol* 1986; 11: 63-74.
6. Samáneck M, Slavík Z, Zborilová B, Hrobonová V, Vorisková M, Skovránek J. Prevalence, treatment and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol* 1989; 10: 205-211.
7. Moller JH, Anderson RC. 1,000 consecutive children with a cardiac malformation with 26 to 37 year follow-up. *Am J Cardiol* 1992; 70: 661-667.
8. Morris C, Menashe V. 25-year mortality after surgical repair of congenital heart defect in childhood. *JAMA* 1991; 266: 3447-3452.
9. Tong EM, Sparacino PS, Messias DK, Foote D, Chesla CA, Gillis CL. Growing up with congenital heart disease: the dilemmas of adolescents and young adults. *Cardiol Young* 1998; 8: 303-309.
10. Castañeda AL, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL, editores. Fetal intervention for congenital heart disease. En: *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Filadelfia: WB Saunders Company, 1994; 491-496.
11. Pearson GD, Neill CA, Beittel TM, Kidd L. Determinants of outcome in hospitalized infants with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1055-1059.
12. Rodríguez JG, Holmes R, Martín R, Wilde P, Soothill P. Prognosis following prenatal diagnosis of heart malformations. *Early Hum Dev* 1998; 52: 13-20.
13. Petit A, Krichel D, Falcon-Eicher S, Louis P. Result and outcome of prenatal detection of congenital cardiopathies at the Cote-d'Or over a period of 9 years. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1998; 91: 631-636.
14. Ardura J, Khatib A, Aragón MP, Serrano L. Encuesta sobre 100 casos consecutivos de cardiopatía congénita en recién nacidos. *Acta Pediatr Esp* 1984; 42: 173-177.
15. Moller JH, Moodie DS, Blees M, Norton JB, Nouri S. Symptomatic heart disease in infants: comparison of three studies performed during 1969-1987. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 216-222.
16. Benson W Jr. Changing profile of congenital heart disease. *Pediatrics* 1989; 83: 790-791.
17. Carlgren LE. The incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg 1941-1950. *Br Heart J* 1959; 21: 40-50.
18. Hoffman J, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42: 641-647.
19. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. *Circulation* 1971; 43: 323-332.
20. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, Cohn HE. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65: 375-461.
21. Fischer H, Sonnweber N, Sailer M, Fink C, Trawoger R, Hammer I. Incidence of congenital heart disease in Tyrol, Austria 1979-1983. *Pediatr Padol* 1991; 26: 57-60.
22. Qureshi SA, Huggon IC. Future of paediatric cardiology and its patients. *Eur Heart J* 1997; 18: 184-186.
23. Attie F, Buendía A. La cardiología pediátrica desde sus inicios hasta el siglo que se avecina. *Arch Inst Cardiol Méx* 1998; 68: 101-105.
24. Stümpflen I, Stümpflen A, Wimmer M, Bernaschek G. Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. *Lancet* 1996; 348: 854-857.
25. Mullins CE. History of pediatric interventional catheterization: pediatric therapeutic cardiac catheterizations. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 3-7.
26. Rao PS. Interventional pediatric cardiology: state of the art and future directions. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 107-124.
27. Mendelsohn AM, Shim D. Inroads in transcatheter therapy for congenital heart disease. *J Pediatr* 1998; 133: 324-333.
28. Pihkala J, Nykanen D, Freedom RM, Benson LN. Interventional cardiac catheterization. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46: 441-458.
29. Benito F, Oliver JM. Stent dilatation of the pulmonary artery stenosis in the adult patient with congenital heart disease. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 583-586.
30. Alcibar J, Rumoroso JR, Cabrera A, Oñate A, Peña N, Arana JJ et al. Experience with Palmaz stent in pulmonary branch stenosis. *Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 179-186.
31. Stark J. Do we really correct congenital heart defects? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 1-9.
32. Dagan O, Birk E, Katz J, Vidne B. First year's experience of the post-operative cardiac care unit, Schneide Children's Medical Center. *Harefuah* 1998; 134: 101-105.
33. Osa A, Almenar L, Malo P, Palencia M, García A, Caffarena JM et al. Cardiac transplant in single ventricle. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 488-493.
34. Moller JH. Fifty years of pediatric cardiology and challenges for the future. *Circulation* 1994; 89: 2479-2483.
35. Castañeda AL, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL, editores. Perioperative Care. En: *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Filadelfia: WB Saunders Company, 1994; 65-107.
36. Hannan EL, Racz M, Kavey R-E, Quaegebeur JM, Williams R. Pediatric Cardiac Surgery: the effect of hospital and surgeon volume on in-hospital mortality. *Pediatrics* 1998; 101: 963-969.