



UNIVERSIDAD VERACRUZANA

SERVICIOS DE SALUD DE VERACRUZ
"HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DE VERACRUZ"

MALFORMACIONES CARDIACAS MÁS FRECUENTES
EN LOS NIÑOS CON SÍNDROME DOWN EN EL HOSPITAL
REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DE VERACRUZ

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TÍTULO EN LA ESPECIALIDAD DE:

P E D I A T R I A

INVESTIGADOR:

DRA. AMIRA YAZMIN CORTES MEDINA

ASESOR DE TESIS:

DR. ROBERTO PEREZ DIAZ

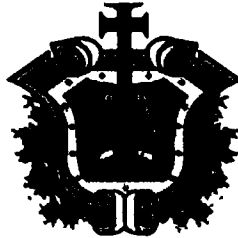
ASESOR METODOLÓGICO:

DRA. AMPARO SAUCEDO AMEZCUA

VERACRUZ, VER., FEBRERO 2010.

**SERVICIOS DE SALUD DE VERACRUZ
HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DE VERACRUZ**

**MALFORMACIONES CARDIACAS MÁS FRECUENTES EN LOS
NIÑOS CON SINDROME DOWN EN EL HOSPITAL REGIONAL DE
ALTA ESPECIALIDAD DE VERACRUZ**



**HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD
DE VERACRUZ**

DRA. AMIRA YAZMIN CORTES MEDINA¹

**ASESOR DE TESIS:
DR. ROBERTO PEREZ DIAZ²**

**ASESOR METODOLÓGICO:
DRA. AMPARO SAUCEDO AMEZCUA³**

- 1 RESIDENTE DE TERCERAÑO DEL CURSO UNIVERSITARIO DE PEDIATRIA DEL HRAEV**
- 2 CARDIOLOGO PEDIATRA DEL HRAEV**
- 3 COORDINADOR DE INVESTIGACION, DEPARTAMENTO DE EDUCACION E INVESTIGACION HRAEV**

Nº REGISTRO HRAEV: :

Nº REGISTRO CEI: _____

SERVICIOS DE SALUD DE VERACRUZ

HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DE VERACRUZ

JEFATURA DE ENSEÑANZA, INVESTIGACIÓN Y CAPACITACIÓN

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN



AUTORIZACIÓN DE TESIS POSGRADO

TÍTULO DE LA TESIS
MALFORMACIONES CARDIACAS MAS FRECUENTES EN LOS NIÑOS CON SINDROME
DE DOWN EN EL HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DE VERACRUZ

NOMBRE DEL INVESTIGADOR

DRA AMIRA YAZMIN CORTES MEDINA

FIRMA

NOMBRE DEL DIRECTOR DE TESIS

DR ROBERTO PEREZ DIAZ

FIRMA

NOMBRE DEL ASESOR METODOLÓGICO

DRA AMPARO SAUCEDO AMEZCUA

FIRMA

NOMBRE Y FIRMA DEL JEFE DE SERVICIO

DR RAUL ANTONIO ESPINOSA PALENCIA

FIRMA

REVISADO POR

DRA AMPARO SAUCEDO AMEZCUA

FECHA

24 DE FEBRERO 2009

DICTAMEN

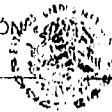
AUTORIZADO

FIRMA

JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

EL DIRECTOR DEL HOSPITAL

DRA AMPARO SAUCEDO AMEZCUA



DR HUBO ZARATE AMEZCUA

Con copia para

SERVICIOS DE SALUD

- Subdirección de Enseñanza, Investigación y Capacitación
- Comisión de Investigación y Docencia

ELABORADO POR

AGRADECIMIENTOS

A DIOS

Por darme la certeza de que siempre esta a mi lado y recordarme en cada momento que bendice mis decisiones.

A MIS MAESTROS

Por la entrega y confianza que demostraron. Gracias por compartir y hacer de nuestra especialidad ciencia y arte.

A MIS COMPAÑEROS RESIDENTES

Los de pediatría, los de mi servicio social y demás especialidades; por formar parte de esta maravillosa experiencia y animarnos en cada momento de soledad. Gracias por formar parte de la alegría de mi residencia.

DEDICATORIA

A MI FAMILIA:

A mis padres, hermanos y Adrianita por su apoyo incondicional, por su amor, entrega y paciencia. Sobretudo por su presencia en todos los buenos y malos momentos de mi vida, para ustedes mis triunfos y mis éxitos. Los amo!!

A MIS AMIGOS:

Aquellos hermanos que Dios me envió para enseñarme su amor y su presencia. Gracias por existir y estar siempre en el momento indicado con la actitud precisa, los quiero.

A LOS NIÑOS:

Fuente de inspiración y razón de mis logros.

"Siga tu mano venciendo el obstáculo que toca pues
gota a gota cayendo taladra al fin una roca"

Jorge Cortes

INDICE

RESUMEN.....	1
INTRODUCCION.....	3
ANTECEDENTES.....	5
JUSTIFICACION.....	11
OBJETIVOS.....	13
MATERIAL Y METODO.....	14
RESULTADOS.....	15
DISCUSIÓN.....	16
CONCLUSIONES.....	18
BIBLIOGRAFIA.....	19
ANEXOS.....	21

"MALFORMACIONES CARDIACAS MÁS FRECUENTES EN LOS NIÑOS CON SÍNDROME DOWN EN EL HOSPITAL REGIONAL DE ALTA ESPECIALIDAD DE VERACRUZ

Autores: Dra. Amira Yazmín Cortes Medina, Dr. Roberto Pérez Díaz, Dra. Amparo Saucedo Amezcua.

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Down se diagnostica en 1:650-1000 recién nacidos vivos, afecta diversos sistemas, existiendo una fuerte correlación entre la presencia de defectos cardíacos congénitos y muerte durante los primeros 10 años de vida.

Objetivos: Determinar la malformación congénita cardíaca más frecuente en los niños con síndrome de Down en el Servicio de Cardiología Pediátrica.

Metodología: Estudio observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo en el Servicio de Cardiología Pediátrica del HRAEV, del 2006 y 2009, seleccionando expedientes completos de los pacientes que contaban con diagnóstico de Síndrome de Down (SD), asociado a malformación cardíaca corroborado por ecocardiograma, para recopilar la información. Se revisaron 210 expedientes de cardiología pediátrica, 105 estaban completos, de éstos, 30 expedientes contaban con diagnóstico de SD asociado a malformación cardíaca.

Resultados: El 28.5% de la población con malformación cardíaca, se encontró relacionada con SD, más elevado que lo reportado en la literatura. La cardiopatía más frecuente aislada fue la Persistencia del Conducto Arterioso (PCA) en un total de 15 casos, 5 PCA asociado a Comunicación interauricular (CIA) y 4 casos de PCA mas CIA y Comunicación interventricular (CIV), así como 4 casos de Comunicación atrioventricular completo (CAV) y 2 casos de tetralogía de Fallot.

Conclusiones: La malformación cardíaca más frecuente en los niños con SD fue la PCA a diferencia de lo reportado en la literatura mundial (CAV) y en la nacional (CIA).

Palabras clave: Síndrome de Down (SD), Cardiopatía congénita (Cc).

MORE FREQUENT CONGENITAL HEART MALFORMATIONS IN THE CHILDREN WITH DOWN SYNDROME T IN CHILDREN WITH DOWN'S SYNDROME IN THE REGIONAL HOSPITAL OF HIGH SPECIALTY OF VERACRUZ.

Authors: Cortes Medina Amira Yazmin MD, Pérez Díaz Roberto MD, López Meneses Roberto F, MD.

Abstract: Down Syndrome (DS) diagnostic is made in 1:650 - 1000 new born alive. This Syndrome affects many systems, and exist a strong relation between the presence of congenital heart defects (CHD) and death during the first 10 years of life.

Objectives: To know the frequency of CHD in children with DS in the Regional Hospital of High Specialty of Veracruz (RHHSV) in the Cardiology Pediatrics Service.

Materials and methods: A cross-sectional observational retrospective descriptive study was made in the Service of Pediatric Cardiology of the RHHSV, during the period between 2006 and 2009 by selecting complete files of the patients who counted with the diagnostic of DS and associated to cardiac malformation corroborated by echocardiography. To compile the information were reviewed 210 files of pediatric cardiology. 105 were complete, of these, 30 patients counted on the diagnostic of DS associated with CHD.

Results: The 28,5% of the population with cardiac malformation, were related to DS, more elevated than the reported in Literature. The cardiopathy more frequent isolated was the Patent ductus arterious (PDA) in a total of 15 cases, 5 PDA associated to interauricular Communication and 4 cases of PDA but company and interventricular septal defect (VSD), as well as 4 cases of atrioventricular septal defect complete (AVSD) and 2 cases of Tetralogy of Fallot (ToF).

Conclusions: The more frequent cardiac malformation in the children with DS was the PDA unlike the reported in world-wide and in the national Literature AVSD.

Key words: Down Syndrome (DS), congenital Cardiopathy (Cc), Tetralogy of Fallot (ToF), Patent ductus arterious (PDA), Atrioventricular septal defect complet (AVSD), Interventricular septal defect (VSD).

INTRODUCCION

Las cardiopatías son las malformaciones congénitas más frecuentes, afectan al 0,5-1% de los recién nacidos vivos¹. Alrededor de 2 a 3 de cada 100 recién nacidos (*RN*) son portadores de alguna anomalía congénita².

Dentro de los defectos congénitos, las cardiopatías (*Cc*) representan cerca de la mitad de la mortalidad por malformaciones en la infancia².

Se han identificado varios genes responsables de cardiopatías congénitas; García et al en diversos estudios mencionan que existen patrones de herencia autosómica dominante, autosómica recesiva, herencia ligada al cromosoma X y herencia mitocondrial².

El Síndrome Down (*SD*) se asocia con alta prevalencia de anomalías cardíacas. Se diagnostica en 1:650-1000 recién nacidos vivos y es la causa genética más común de capacidad intelectual disminuida, con un estimado de 5,500 niños nacidos anualmente en los Estados Unidos³.

Existen diversas teorías sobre las causas de la trisomía 21 algunas sin fundamento sólido, tal es el caso del atavismo racial de Crosshank, teoría del amniótico, de los factores hereditarios, del origen endocrino, familiar, etcétera⁴.

Es un síndrome que afecta diversos sistemas entre los que incluye gastrointestinales, inmunológicas, respiratorias, sensoriales, motoras y ortopédicas. Existiendo una fuerte correlación entre la presencia de defectos cardíacos congénitos y muerte durante los primeros 10 años de vida²

Entre las dos principales causas de mortalidad en los niños con *SD* se mencionan las infecciones respiratorias (neumonías) con un 33.1% y los defectos cardíacos congénitos ocupando el 12.8%, con una gran mayoría de estas muertes que ocurrieron en el grupo de edad de 0 a 5 años⁵.

Muchos de los *RN* portadores de una *Cc* no presentan manifestaciones clínicas durante los primeros días de vida. Algunos signos clínicos pueden ser sutiles y

solo pesquisables por neonatólogos experimentados. La confirmación diagnóstica exige la evaluación por el cardiólogo infantil y efectuar un ecocardiograma⁶.

Los defectos cardíacos más frecuentes en niños mexicanos con *SD* son la comunicación interauricular y la comunicación interventricular, en contraposición con la prevalencia de este tipo de defectos cardíacos en niños caucásicos con *SD* en quienes el canal atrioventricular es, sin duda, la malformación más frecuente⁷.

ANTECEDENTES

CONCEPTO

El Síndrome de Down (*SD*), es una alteración genética también llamada trisomía 21 o Mongolismo. Es la causa mas frecuente de retraso mental identificable de origen genético.

El síndrome de Down (*SD*), descrito en 1866, por el médico ingles John Landgdon Down, es una enfermedad que presenta trisomía en el cromosoma 21. Presentados por un grupo de retrasados mentales que, por tener un pliegue especial en el ángulo interior de los ojos, ofrecía una cierta semejanza superficial con las razas orientales. Por eso le dio el nombre de mongolismo. Actualmente se llama Síndrome de Down o de Trisomía 21^d.

El 95% corresponde a trisomías primarias y el 5% a translocaciones y mosaicos (3 y 2% respectivamente). La frecuencia de presentación es de 1 caso por cada 650 nacidos vivos, aunque varía de acuerdo con la edad materna, y llega a ser uno por cada 30 recién nacidos vivos (*RN*) de madres de 45 años de edad o más. El riesgo de recurrencia es del 1 % en la población general^b.

ETIOLOGÍA

En el 95% de casos, el *SD* se produce por una trisomía del cromosoma 21, debido generalmente a la no disyunción meiótica en el óvulo. Aproximadamente un 4% a una traslocación robertsoniana entre el cromosoma 21 y otro cromosoma acrocéntrico (normalmente el 14 o el 22). Ocasionalmente una traslocación entre dos cromosomas 21. Y un 1% presenta un mosaico, con cariotipo normal y trisomía 21. No existen diferencias fenotípicas entre los diferentes tipos de *SD*^d.

MANIFESTACIONES CLINICAS

De los pacientes con cardiopatía congénita, el 4-10% se asocia a SD, y el 40-60% de los pacientes con este síndrome presenta Cc. La malformación cardíaca es la causa principal de mortalidad en los 2 años de la vida⁷.

Las manifestaciones clínicas en el SD son floridas y se pueden presentar en todos los sistemas; las más significativas son: la capacidad intelectual disminuida, talla baja, cardiopatía, así como trastornos digestivos y ortopédicos. Sin lugar a dudas, la cardiopatía es la afección principal que denota una buena o mala evolución⁷.

Se presta especial atención a las complicaciones que pueden aparecer inherentes a su cromosomopatía, ya que por ejemplo un retraso pondoestatural muy marcado orientaría a la existencia de una patología cardíaca, endocrina o a una alteración nutricional⁹.

Varios autores sugieren que hasta un 30-60% de los SD presentarán una cardiopatía. Aunque clínicamente no se constate un soplo cardíaco, se deberá realizar un ecocardiograma en los primeros dos meses de vida, ya que pueden estar asintomáticos en el primer año y en los individuos sin cardiopatía congénita de base, esta deberá realizarse entre los 18 y los 20 años de edad para descartar patología valvular⁴.

Figuroa et al ⁷, menciona que en México las cardiopatías que se presentan con más frecuencia en los niños con SD son la persistencia del ductus arterioso (PDA), la comunicación interventricular (CIV) y la comunicación interauricular (CIA) a diferencia de lo mencionado en países anglosajones y europeos, donde los defectos de la tabicación atrioventricular (D-AV) son los más comunes (40-70%) y, entre estos, el canal atrioventricular parcial (CIA ostium primum con hendidura mitral) es el más frecuente⁷.

La esperanza de vida de los niños con SD ha aumentado sustancialmente en los últimos años. De no presentar cardiopatía la expectativa de vida se extiende hasta la sexta década de la vida.

Conforme a lo revisado en la literatura podemos concluir que el síndrome de Down es la anomalía cromosómica más frecuente, se presenta en uno de cada 800 nacidos vivos¹⁰. Aproximadamente el 40% de niños con este síndrome tienen alguna cardiopatía o malformación cardíaca congénita³, esta asociación se incrementa hasta el 62% cuando el análisis se realiza en pacientes hospitalizados⁷. La malformación cardíaca que más se asocia es el defecto de la tabicación atrioventricular (canal AV)¹¹. En nuestro medio la incidencia entre síndrome de Down y cardiopatía congénita varía del 36%¹² al 58%,⁶ siendo la lesión cardíaca más frecuente de forma aislada, la comunicación interauricular (CIA) siguiendo en frecuencia el conducto arterioso permeable (PCA) asociado a otra cardiopatía, seguida por la comunicación interventricular (CIV)⁷. A diferencia de lo publicado en otros países, el canal AV sólo se reporta en cerca del 10% de los casos. Otras malformaciones que se presentan con menor frecuencia son la Tetralogía de Fallot, coartación aórtica y atresia tricuspídea⁷.

Los niños con SD presentan ciertas características físicas tales como: braquicefalia y microcefalia, piel redundante en nuca, facies plana y ancha, epicanto, macroglosia, paladar ojival, braquidactilia y clinodactilia del quinto dedo, pabellones auriculares dismórficos, pliegue simiano, piel marmórea, hipotonía entre otras. De igual manera el SD puede presentar otras malformaciones tales como atresia o estenosis gastrointestinal, pelvis displásica y enfermedad de Hirshprung¹⁰.

DIAGNÓSTICO

El uso apropiado de las técnicas de diagnóstico y de tratamiento oportuno es muy importante para asegurar una terapéutica óptima y efectiva de los pacientes cardiológicos, así como para conseguir una relación costo-beneficio adecuada¹³.

Gracias a la mejora de las técnicas diagnósticas y terapéuticas empleadas, tanto médico como quirúrgicas, se han generado mejores resultados en la supervivencia de los pacientes¹⁴.

Por lo antes mencionado, en todos nuestros pacientes con síndrome de Down, se realiza una evaluación clínica por el servicio de cardiopediatría, para el manejo integral del mismo y con ello establecemos un pronóstico más certero en cada uno de ellos¹⁵.

Cabe señalar que en este hospital, en el servicio de Genética, a todos los pacientes con síndrome Down se les deriva a partir de su primera valoración al cardiólogo peditra quien les realiza estudio ecocardiográfico completo, ya que es el estudio que tiene una sensibilidad y especificidad cercana al 100% para determinar defectos cardíacos⁸.

I. TÉCNICAS DE IMAGEN

EN LA PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO

La ecocardiografía es la técnica más útil en el diagnóstico y seguimiento. El ECG 2D permite objetivar tanto la PCA como su repercusión sobre las cavidades cardíacas. El doppler pulsado y continuo y el doppler color permiten evidenciar el cortocircuito así como realizar una aproximación cuantitativa de la presión pulmonar¹⁶. Mediante la ecocardiografía se debe descartar lesiones asociadas, y en particular si éstas son ductus dependiente¹⁷.

EN LA COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

La ecocardiografía transtorácica es la técnica diagnóstica principal ante la sospecha clínica de CIV. En la mayoría de casos con defectos no complicados es el único estudio de imagen requerido, tanto para el control clínico como para la cirugía⁴.

La ecocardiografía bidimensional junto con el doppler-color permite determinar el número, tamaño y localización de la(s) CIV, la magnitud y características del

cortocircuito y las repercusiones funcionales del mismo. Con la utilización adecuada de los diversos planos ecocardiográficos se definen la localización y tamaño del defecto, que suele expresarse en relación con el diámetro del anillo aórtico y que debe valorarse en varias proyecciones, pues habitualmente no son circulares. La técnica doppler proporciona información fisiológica sobre la presión ventricular derecha y arterial pulmonar, mediante la medición del gradiente de presión interventricular y/o el gradiente de insuficiencia tricúspide si existe. La magnitud del cortocircuito puede deducirse de la relación de flujos de ambos ventrículos tras determinar el diámetro y curvas de velocidad en los tractos de salida ventriculares, pero esta valoración cuantitativa es poco precisa. La medida del diámetro auricular y ventricular izquierdo proporciona información indirecta del volumen del cortocircuito⁴.

Además de demostrar la comunicación interventricular, la ecografía es útil para detectar la presencia de lesiones asociadas como son: anomalías de las válvulas auriculo-ventriculares, insuficiencia aórtica, obstrucción en tractos de salida ventriculares, cortocircuitos a otros niveles o coartación aórtica. Permite también la identificación de los posibles mecanismos de disminución del cortocircuito.

En casos con mala ventana transtorácica (niños mayores) puede ser útil la ecocardiografía transesofágica (ETE)¹⁸.

EN LA COMUNICACIÓN INTERAURICULAR

El ecocardiograma es la técnica diagnóstica imprescindible en todos los pacientes con sospecha de CIA, proporciona información anatómica (demostrando el tamaño y localización del defecto, descarta lesiones asociadas) y funcional (grado de dilatación de cavidades derechas, movimiento septal, dirección y cuantía aproximada del cortocircuito, presión pulmonar, etc). La proyección subcostal es la

más efectiva porque el haz de ultrasonidos se dirige perpendicularmente al plano del septo inter-auricular¹⁹

En la gran mayoría de los pacientes, el estudio clínico, junto con el resto de técnicas diagnósticas no invasivas es suficiente para el diagnóstico. Ocasionalmente el cateterismo es necesario ante la sospecha de enfermedad vascular pulmonar o determinadas lesiones asociadas²⁰.

TRATAMIENTO

Los defectos cardiacos congénitos en el síndrome de Down reducen la supervivencia en un 72%, siendo de peor pronóstico las cardiopatías que requieren de intervención quirúrgica, además que tienen una alta incidencia en presentar hipertensión arterial pulmonar⁷.

El tratamiento inicial es medico, dado que la expresión clínica mas frecuente es la insuficiencia cardiaca. De igual manera los pacientes que requirieron de intervención quirúrgica tienen un buen pronóstico si se lleva en forma temprana, ya que los niños con SD y cardiopatía tienden a aumentar la presión arterial pulmonar y desarrollar un importante daño vascular pulmonar en etapas tempranas de la vida⁷.

JUSTIFICACION

Dentro de los defectos congénitos mayores, las malformaciones cardíacas son las más frecuentes y las de mayor importancia e impacto en la morbimortalidad de los pacientes con síndrome de Down en sus primeros 10 años de vida.

El síndrome de Down es la cromosomopatía más frecuente, con manifestaciones clínicas muy floridas y que se presentan en todos los sistemas; es sin lugar a dudas la cardiopatía, la afección principal que denota un buen o mal pronóstico de estos pacientes.

Tomando en cuenta que de los pacientes con malformación cardíaca congénita, el 4-10% se asocia al síndrome de Down y que el 40-60% de los pacientes con síndrome de Down presentan afección cardíaca, se concluye que la cardiopatía congénita es la causa de mortalidad en los primeros 2 años de vida en este tipo de niños, aunado a las infecciones de las vías aéreas.

Por lo tanto, es de suma importancia el estudio de las malformaciones cardíacas congénitas en los niños con síndrome de Down, dado que dependiendo de la detección oportuna y tratamiento adecuado, podrá influir en la calidad de vida, ya que en países desarrollados este tipo de pacientes tienen una expectativa de vida de aproximadamente 60 años.

Es por eso la necesidad de la capacitación del personal que atiende a los niños con síndrome de Down, desde que lo recibe en la sala de parto, para una valoración completa y detallada de las posibles malformaciones y su derivación oportuna al servicio correspondiente, así como valoraciones periódicas por parto de las demás subespecialidades pediátricas en el momento adecuado.

El presente estudio se realizó con el propósito de conocer las malformaciones cardíacas más frecuentes en los niños con síndrome de Down en este hospital para valorar el impacto de las cardiopatías congénitas en los niños con síndrome de Down, y dar a conocer la importancia que tiene el conocimiento de los factores de mala evolución clínica, para realizar un diagnóstico temprano y llevar a cabo el

tratamiento médico o la cirugía cardíaca lo antes posible. Este es el objetivo fundamental y el que permite a los niños con SD llevar la vida digna y de mejor calidad que merecen; sin olvidar que tal patología requiere de un equipo multidisciplinario para lograr lo antes mencionado.

OBJETIVOS

➤ GENERAL

- **Determinar la malformación congénita cardiaca mas frecuente en los niños con síndrome de Down en el Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Regional de Veracruz.**

➤ ESPECIFICO

- ❖ **Jerarquizar las cardiopatías más frecuentes en el Síndrome de Down y comparar las estadísticas con la literatura mundial y nacional.**

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio observacional, transversal, retrospectivo y descriptivo de casos recopilados desde 2006 a 2009, seleccionándose los expedientes clínicos de los pacientes que recibieron atención médica en el servicio de cardiopediatría durante el período de estudio que abarco del año 2006 al 2009.

Fueron obtenidos únicamente aquellos expedientes de los pacientes que contaban con estudio de ecocardiograma y evaluación clínica por parte del servicio de cardiopediatría con el fin de recopilar la información de los criterios de inclusión para registrar las variables clínicas y los estudios de gabinete.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

- CRITERIOS DE INCLUSION

- Expedientes de todos los pacientes que solicitaron atención médica en el servicio de cardiopediatría del Hospital Regional de Alta Especialidad de Veracruz del 2006 al 2009.
- Contar con expediente clínico completo.
- Contar con diagnóstico de síndrome de Down asociado a malformación cardíaca atendido en el servicio de cardiopediatría del Hospital Regional de Veracruz.

- CRITERIOS DE EXCLUSION

- No contar con diagnóstico definitivo de cardiopatía realizado por ecocardiograma, por fallecimiento o alta voluntaria.

RESULTADOS

Posterior a la revisión de 210 expedientes del servicio de cardiología pediátrica del Hospital Regional de Alta Especialidad de Veracruz, observamos que solo 105 se encontraban completos.

De nuestro universo de 105 expedientes de niños cardiopatas, 30 (28.5%) tenían síndrome de Down, corroborado por ecocardiograma, realizado en la institución, procedentes de Veracruz (24), Oaxaca (5), y Puebla (1).

La edad mas frecuente en la que se presentaron los casos fue la siguiente: de 1 a 5 años 21 casos y los 9 casos restantes fueron entre los 8 y 10 años de edad (tabla 1). La mayoría fueron productos de madres jóvenes entre 15 y 25 años de edad.

Se observó cardiopatía asociada a SD más frecuentemente en las niñas (17) que en los niños (13) (gráfica 1). Y la edad más común en la que se acudió a consulta por cardiólogo pediatra fue dentro de los primeros 5 años de vida, siendo el primer año el más frecuente con 10 casos reportados (tabla 1).

La cardiopatía congénita más frecuente en este grupo de pacientes fue la Persistencia del Conducto Arterioso (PCA) con un total de 24 casos, única en 15 casos y asociada a otra malformación en 9 más, de éstos, 5 se acompañaban de CIA y los otros 4 de CIA más CIV (gráfica 2).

Se reportaron 4 casos de comunicación atrioventricular completo y por último 2 casos de síndrome de Down asociado a Tetralogía de Fallot.

DISCUSION

La frecuencia del síndrome de Down en las malformaciones cardíacas congénitas es elevada y fuera del rango establecido por la literatura ya que esta contemplado de un 4-6%. En este estudio se presentó en un 28.5%. Lo anterior probablemente es debido a que el hospital es un centro de concentración para pacientes cardiopatas por el programa de corazón a corazón. Los expedientes de las defunciones no fueron incluidos en este estudio por encontrarse en otro tipo de archivo.

La literatura mundial menciona que la malformación cardíaca más frecuente en los niños con síndrome de Down son los defectos de tabicación atrioventricular a diferencia de la comunicación interauricular que es la cardiopatía aislada más frecuente en nuestro país.

En este estudio la cardiopatía más frecuente es la persistencia del conducto arterioso como malformación cardíaca aislada y asociada, con un total de 24 casos, de los cuales en 15 se encontraba aislada y en 9 asociada.

La segunda malformación cardíaca en los niños Down es la comunicación interauricular asociado en todos los casos a persistencia del conducto arterioso y no se encontró comunicación interventricular como cardiopatía aislada esto estudio, solo asociado a CIA y PCA.

Al igual que la literatura mundial y nacional la relación entre sexos es 1:1.3 entre sexo masculino y femenino.

La presentación clínica más frecuente, al igual que la estadística nacional, fue la insuficiencia cardíaca, puesto que las malformaciones cardíacas mas frecuentes son de flujo pulmonar aumentado. En casi el 50% se encontró con Hipertensión

arterial pulmonar que variaba de moderada a severa, sobre todo en las cardiopatías asociadas.

Todos los casos revisados ya habían sido intervenidos quirúrgicamente, todos ellos vivos y en buenas condiciones.

CONCLUSIONES

1. El porcentaje de asociación de las cardiopatías congénitas con el síndrome de Down es mayor que lo descrito en la literatura mundial y nacional, en este estudio fue de 28.5%.
2. La cardiopatía más frecuente tanto aislada como asociada en este estudio fue la Persistencia del conducto arterioso.
3. La comunicación interauricular y la interventricular estuvieron asociadas a PCA en todos los casos.
4. Acorde a la literatura nacional las edades de presentación fueron en el primer año de vida.
5. La manifestación clínica mas frecuente fue la insuficiencia cardiaca.
6. La relación entre ambos sexos fue similar con lo descrito en el mundo y en México (M 1.3:1 H).

REFERENCIAS

1. Moreno García, Gómez Rodríguez, Barreiro Miranda. Genética de las cardiopatías congénitas. *An Pediatr (Barc)*. 2000; 53: 30-9.
2. Viñals F, Giuliano Arrigo: Cardiopatías congénitas incidencia postnatal (II). *Rev Chil Obstet Ginecol* 2002;67(3): 2007-210
3. Bittles A, Bower C, et al: The four ages of Down syndrome. *European Journal of public Health* 2006, vol. 17, No. 2, 221-225
4. Garrison MM, Jeffnes H, Christakis DA: Risk of death for children with Down syndrome. *J Pediatr* 2005;147: 748-752
5. Hijji T, Fukushige J, Igarashi H, et al. Life expectancy and social adaptation in individuals with Down syndrome with and without surgery for congenital heart disease. *Clin Pediatr (Phila)* 1997;36: 327-33
6. Wren C, Richmond S, Donaldson L: Presentation of congenital heart disease in infancy: implication for routine examination. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 1999;80: F49-F53
7. Figueroa Rubens, Del Pozo B, Pablos J, et al: Malformaciones cardíacas en los niños con síndrome de Down. *Rev Esp Cardiol* 2003;56: 894-899
8. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP: Study in Down syndrome in 238,942 consecutive birth. *Ann Genet* 1998;41: 44-51
9. American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics Health Guidelines for Children with Down syndrome. *Pediatrics* 1994;93:855-859
10. Moraes Castro, Pereda, Belo S et al. Mortalidad y enfermedades asociadas al síndrome de Down en el primer año de vida *Arch Pediatr Urug* 2007; 78(3): 204-208
11. Hoffman JIE, Kaplan S: The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890-1900
12. Wren C, O'Sullivan JJ: Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart.* 2001;85: 438-443

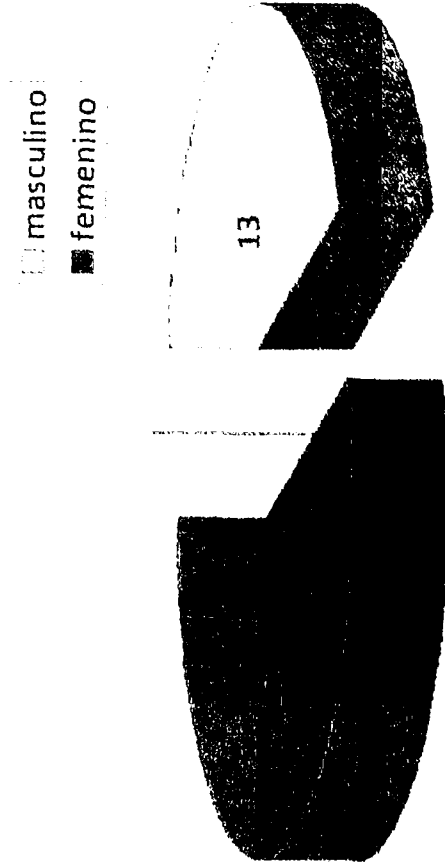
13. Allan LD: antenatal diagnosis of congenital heart disease. *Heart* 2000;83: 367-370
14. Allan LD: In Opinion. Isolated major congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17: 370
15. Hoffman JIE: Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16:103-113
16. Guía JM, Bosch V, Castro FJ, Téllez C, Mercader B, Gracián M: 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). *Rev Esp Cardiol* 2001;54: 299-306
17. Maroto CM, Enriquez de Salamanca F, Herraiz IS, Zabala JA: Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas mas frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001;54: 67-82
18. Jackson M, Walsh KP, Peart I, Arnold R: Epidemiology of congenital heart disease in Merseyside: 1979-88. *Cardiol Young*. 1996;6: 272-280
19. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Bougman JA, Ferencz C: Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. *Am J Epidemiol*. 1991;133: 1273-1281
20. Kecskes Z, Cartwright DW: Poor outcome of very low birth weight babies with serious congenital heart disease. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2002;87: F31-F33

ANEXOS

Tabla 1. Características del grupo de pacientes con cardiopatías congénitas asociadas a Sx Down.

Característica	Nº de pacientes	%
Edad al diagnóstico		
0-1 años	12	30,0
1-5 años	8	20,0
6-10 años	5	12,5
11-15 años	3	7,5
16-20 años	2	5,0
21-25 años	1	2,5
26-30 años	1	2,5
31-35 años	1	2,5
36-40 años	1	2,5
41-45 años	1	2,5
46-50 años	1	2,5
51-55 años	1	2,5
56-60 años	1	2,5
61-65 años	1	2,5
66-70 años	1	2,5
71-75 años	1	2,5
76-80 años	1	2,5
81-85 años	1	2,5
86-90 años	1	2,5
91-95 años	1	2,5
96-100 años	1	2,5
Sexo		
Varones	12	30,0
Mujeres	12	30,0
Localización de la cardiopatía		
Corazón izquierdo	12	30,0
Corazón derecho	12	30,0
Corazón mixto	12	30,0
Corazón no estructural	12	30,0
Tipología de la cardiopatía		
Cardiopatía estructural	12	30,0
Cardiopatía no estructural	12	30,0

Gráfico 1. Procentajes de hombres y mujeres que se sienten atraídos por el sexo opuesto en el momento de la encuesta.



Graph 2. Uniformity of the distribution of the population

