

R. 14954

T.D.
C/66

ESTUDIO ESTADISTICO DE CARDIOPATIAS CONGENITAS. FACTORES PRONOSTICOS.

UNIVERSIDAD DE SEVILLA
SECRETARIA GENERAL



Queda registrada esta Tesis Doctoral
al folio.....30..... número.....31..... del libro
correspondiente.

Sevilla, 17 JUN. 1988

El Jefe del Negociado de Tesis,

F. de Affille

[Large handwritten flourish]



Tesis presentada por doña Manuela
Cañadas García de León para optar
al grado de Doctor en Medicina por
la Universidad de Sevilla.

*...Caminante no hay camino,
se hace camino al andar.
Al andar se hace camino,
y al volver la vista atrás,
se ve la senda que nunca
se ha de volver a pisar.*

Antonio Machado

*A mi padre, Cristóbal Cañadas,
cuyo recuerdo siempre me acompaña.
Su honradez, sencillez y dedicación
al trabajo, me han servido de estímulo
en muchos momentos.*



FACULTAD DE MEDICINA

CATEDRA DE HISTOLOGIA
Y ANATOMIA PATOLOGICA

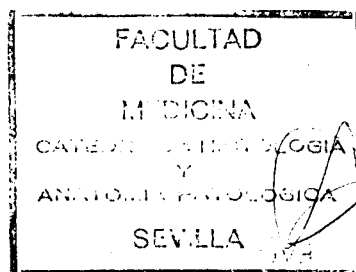
(Profesor Dr. H. Galera)

41009 SEVILLA

DON HUGO GALERA DAVIDSON, CATEDRATICO Y DIRECTOR DEL DEPARTAMENTO DE CITOLOGIA E HISTOLOGIA NORMAL Y PATOLOGICA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD DE SEVILLA,

CERTIFICA: Que el trabajo titulado: "Estudio estadístico de cardiopatías congénitas. Factores pronósticos", realizado por Dña. MANUELA CAÑADAS GARCIA DE LEON, para optar al Grado de Doctor en Medicina y Cirugía se ha desarrollado bajo su dirección en este Departamento y se encuentra en condiciones de ser presentada para su lectura.

Y para que así conste, firma el presente en Sevilla, a nueve de Junio de mil novecientos ochenta y ocho.



Agradecimientos.

Al profesor Hugo Galera DAvidson, por su apoyo y estímulo constantes.

Al profesor Juan Polo, por su inestimable ayuda en el tratamiento estadístico de este trabajo.

A todos los residentes del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Virgen del Rocío, especialmente a Mercé, Encarna, M^ª Angeles y Elsa, por su estímulo y colaboración.

A las secretarias, M^ª Carmen García Picazo y Tere Luque por su ayuda en la realización del manuscrito.

A los compañeros cardiólogos pediatras, patólogos y embriólogos, doctores Desclazo, Alvarez, Fournier, Ariza y Gavilán de nuestro hospital y a los que han colaborado con nosotros desde fuera, doctores Cristina Alvarez, Carmen Ruíz de Miguel, Gabriel Díaz, Luís Alvarez, Manuel Quero, M^ª Victoria de la Cruz.

A mi familia, Segundo, Darío, Pablo y Eva por su comprensión y paciencia.

INDICE

<u>1. INTRODUCCION</u>	1
1.01. Aproximación al estudio de las cardiopatías congénitas.....	1
1.02. Terminología.....	2
1.03. Análisis segmentario.....	4
1.04. Embriología cardíaca.....	11
1.05. Anatomía del corazón.....	16
1.06. Etiología de las cardiopatías congénitas.....	19
1.07. Asociación de las cardiopatías congénitas con anomalías extracardíacas.....	22
1.08. Incidencia de las cardiopatías congénitas.....	26
1.09. Mortalidad y Supervivencia.....	28
1.10. Clasificación de las Cardiopatías congénitas.....	32
<u>2. PLANTEAMIENTO DEL TEMA</u>	35
<u>3. MATERIAL Y METODOS</u>	37
<u>4. RESULTADOS</u>	51
4.01. Datos sobre el global de la serie.....	51
4.02. Análisis de los diferentes tipos de cardiopatías y correlación con las demás variables.....	57
4.03. Supervivencia y Mortalidad.....	66
<u>5. DISCUSION</u>	72
5.01. Incidencia de las grandes Cardiopatías Congénitas.....	72
5.01. 1. Frecuencia global.....	72
5.01. 2. Frecuencia de los diferentes tipos de Cardiopatía Congénita.....	73
5.02. Influencia relativa del sexo, peso, edad materna, edad gestacional y paridad.....	75
5.02. 1. Sexo.....	75
5.02. 2. Edad gestacional y peso.....	76
5.02. 3. Edad materna y paridad: Relación con el tipo de cardiopatía y supervivencia.....	78
5.03. Manifestaciones clínicas.....	79
5.03. 1. Cardiomegalia.....	80
5.03. 2. Otras manifestaciones clínicas.....	81

5.03.3. Diagnóstico clínico y tratamiento: Cateterismo y cirugía.....	82
5.04. Lesiones cardíacas asociadas.....	84
5.05. Asociación con malformaciones extracardíacas.....	85
5.06. Patología pulmonar.....	89
5.07. Causa de la muerte.....	91
5.08. Factores pronósticos.....	94
5.09. Aspectos administrativos.....	96
<u>6. CONCLUSIONES</u>	97
<u>7. RESUMEN</u>	101
<u>8. BIBLIOGRAFIA</u>	103
<u>9. TABLAS Y FIGURAS</u>	000

I N T R O D U C C I O N

INTRODUCCION

1.-APROXIMACION AL ESTUDIO DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS.

-El diagnóstico y tratamiento de las Cardiopatías Congénitas (C.C.), supone un reto tanto para clínicos, hemodinamistas o cirujanos, como para los patólogos o anatomistas. En muchos departamentos o servicios, este campo se deja para los especialistas o personas especialmente interesadas en la materia. El origen de esta dificultad, es diverso, pero una de las causas más frecuentes es la falta de dominio de la terminología, cambiante y confusa en muchas ocasiones (1, 2, 3). En la actualidad, a través del análisis segmentario de las C.C. (4, 5, 6, 7, 8, 9), se ha encontrado un buen método de estudio, utilizando un lenguaje común para Clínicos, Hemodinamistas, Cirujanos y Patólogos.

Conociendo la anatomía cardíaca, los principales mecanismos embriológicos de producción de las malformaciones congénitas y los cambios fisiológicos que se producen en la adaptación postnatal del sistema circulatorio, se tiene una buena base para enfrentarse al diagnóstico de las C.C. (10, 11).

Las consideraciones anteriores, no pretenden simplificar el contenido de la Cardiología Pediátrica, que hoy en día, es una disciplina médica con entidad propia. Los avances en los métodos de diagnóstico clínico, así como en el tratamiento quirúrgico de las C.C., han sido impresionantes en los últimos años (12). Sin embargo, ha sido menor el avance en su prevención, debido fundamentalmente al desconocimiento de la etiología en la mayoría ellas, que en general, son producidas por un mecanismo multifactorial (13, 14, 15, 16), con interacción de factores genéticos y ambientales. AL desconocer la mayoría de estos factores es difícil hoy en día, prevenir las C.C. (17). Esta dificultad en la prevención, es uno de los mayores impulsos para continuar la investigación de las C.C., tanto desde el punto de vista clínico y epidemiológico, como anatómico y embriológico.

Alabordar un estudio sobre C.C., conviene aclarar una serie de conceptos, como son: Terminología, Clasificación e Incidencias de las C.C.

2.-TERMINOLOGIA

-La nomenclatura o terminología dentro del campo de las C.C., ha sido muy cambiante a lo largo del tiempo y según los diferentes autores. El utilizar una terminología ambigua, con más implicaciones embriológicas que morfológicas, la definición imprecisa o variable de la Anatomía de las estructuras cardíacas y el uso de términos distintos, como conexión y relación, como sinónimos, son algunos de los factores que han contribuido a complicar y hacer más confusa la nomenclatura usada en la literatura (1, 2, 3, 4, 18, 19).

Numerosos autores (1, 5, 10, 20, 21), han vuelto a definir las estructuras anatómicas que aunque conocidas, no quedan fuera de la confusión. Así se han descrito en numerosas publicaciones las características anatómicas de las cuatro cavidades cardíacas:

- Aurícula derecha.
- Aurícula izquierda.
- Ventrículo derecho.
- Ventrículo izquierdo.

A estas estructuras, hay que llamarlas y reconocerlas por su anatomía y no por su situación espacial, ya que en determinadas C.C., puede estar alterada su posición y relación con el resto de las estructuras cardíacas (21, 22).

La confusión o ambigüedad, no sólo existe en la definición de las estructuras cardíacas, sino también en la definición de determinados tipos de C.C. Un ejemplo ilustrativo, en cuanto a la ambigüedad de la terminología, se puede ver en la Transposición de las grandes arterias (T.G.A.), (23). Algunos autores (4, 24, 25, 26), definen la T.G.A. como una inversión de la relación normal de las grandes arterias entre sí. Sin embargo, otros autores (6, 27), definen la T.G.A. como una inversión de la conexión normal de las grandes arterias con los ventrículos.

Aunque estas dos definiciones son complementarias en la clásica T.G.A., existen ciertas malformaciones tronco-conales, en que no lo son (23).

Estos problemas de terminología, no sólo han afectado a la T.G.A., sino a otras C.C. o complejos malformativos, como la tetralogía de Fallot, cuya diferenciación con otros complejos malformativos parecidos, como el ventrículo derecho de doble salida con comunicación interventricular y estenosis de la válvula pulmonar, ha motivado discusión en la literatura, siendo necesario volver a definir las características de dichos complejos malformativos (21, 22, 28, 29, 30).

Uno de los términos que más discusiones han suscitado en las publicaciones de cardiología pediátrica, ha sido el de "ventrículo único", que posteriormente ha sido prácticamente sustituido por el de "corazón univentricular", al quedar definido por consenso de varios autores lo que es un verdadero ventrículo y lo que es una cámara rudimentaria, estando hoy día el primer término, reservado para los casos con una cámara ventricular única en su masa ventricular (9, 31, 32, 33). Otro aspecto muy discutido dentro de los ventrículos únicos o corazón univentricular, ha sido la situación de las válvulas aurículo-ventriculares y la conexión y relación atrio-ventricular (9, 33), ya que existen distintos modos y tipos de conexión atrio-ventricular, que más adelante analizaremos.

Estos problemas, han dado lugar a definir de nuevo la atresia mitral y tricúspide, con sus diferentes tipos y la inclusión o no (en el caso de las válvulas imperforadas), dentro del corazón univentricular (34, 35, 36, 37, 38, 39). Ha sido también clarificador en los casos de corazón univentricular y en otras C.C., la definición de "acabalgamiento" de las válvulas aurículo-ventriculares y sigmoideas (1, 37). A través de estas definiciones y por acuerdo tácito de algunos grupos de estudio (1, 4, 5, 9), se han aclarado mejor los términos de ventrículo de doble salida y ventrículo de doble entrada.

Otra de las causas de la falta de clarificación en la terminología de las C.C., es el uso de términos embriológicos, no sólo en la denominación de las estructuras anatómicas (1), sino incluso en determinadas cardiopatías congénitas, como el de "defecto en los cojines endocárdicos", que asume un determinado mecanismo embriopatogénico (3, 21).

La falta de precisión en la terminología, no sólo genera problemas en la comprensión y diagnóstico de las C.C., especialmente en las C.C. complejas, sino que también los genera en la clasificación y codificación de las mismas. El Dr. Van Mierop y otros autores (21, 22, 28), han hecho propuestas muy lógicas y coherentes, para encontrar un sistema de codificación de las C.C., encontrando en su propósito, algunos de los problemas antes apuntados. Estos autores, se inclinan por el uso de los términos anatómicos, sin entrar en clasificaciones o terminología con implicaciones embriológicas o clínicas, aunque se conserven términos sellados por el uso, como tetralogía de Fallot o transposición de las grandes arterias, siempre que estos términos queden bien definidos (22).

Para eliminar o al menos paliar en gran medida, los problemas antes apuntados, Van Praagh (6, 40), de la Cruz (4, 7, 8), y otros autores (5, 9, 20, 41, 42), han señalado que la única manera adecuada de describir y diagnosticar las C.C., es basando su descripción y su clasificación, en lo que se ha dado en llamar "análisis segmentario del corazón", y que a continuación pasamos a exponer.

3.-ANALISIS SEGMENTARIO DEL CORAZON.

El corazón humano ha sido dividido de forma convencional en tres segmentos principales: aurículas, ventrículos y grandes arterias. Esta división, tiene una base embriológica sólida, ya que según estudios experimentales en el corazón del embrión del pollo (34, 35, 36) estos tres elementos aparecen en distintos estadios del desarrollo. Esta aparición secuencial de los segmentos cardíacos hace posible la existencia de diferentes tipos de conexiones y relaciones de los segmentos entre sí. Así basándose en la división del corazón en tres segmentos, Van Praagh, de la Cruz y otros (4, 5, 6, 7, 8, 9, 20, 40, 41, 42) han acuñado el término de "análisis segmentario" o "localización secuencial" de las cavidades cardíacas, con el objeto de sistematizar y codificar las C.C.. Esta terminología tiene la gran ventaja de utilizar un lenguaje común para clínicos, hemodinamistas, cirujanos y patólogos. En este análisis se van describiendo los tres segmentos cardíacos principales, teniendo en cuenta fundamentalmente la anatomía, interconexión de los segmentos y relación y posición espacial de los mismos.

Siguiendo esta sistemática de análisis, se suelen describir los siguientes apartados (1, 6, 7, 8, 9, 20, 23, 24, 40, 42).

- 1.-Situs víscero-atrial.
- 2.-Análisis de los ventrículos.
- 3.-Análisis de las grandes arterias.
- 4.-Descripción de los defectos asociados.

3.1. SITUS VISCERO-ATRIAL.

Las aurículas, están en concordancia con el Situs (o sitio) de las vísceras en el resto del organismo. Aunque hay algún caso de inversión auricular aislada (37) la mayoría de los autores no lo admiten y se acepta que la aurícula derecha (A.D.), siempre está en el mismo lado que el lóbulo derecho del hígado, y el segmento suprahepático de la vena cava inferior (V.C.I.) (44). Así pues, los elementos anatómicos que sirven para caracterizar el situs visceral son: bronquios, pulmones, aurículas, vena cava inferior e hígado. Hay tres variedades de situs-visceral que son: situs-solitus (S), situs-inversus (I) y situs-ambiguo (A) (45, 46, 47).

a)*Situs-solitus (S)*. Es considerado como el normal por ser el que presenta la mayoría de los individuos. Se caracteriza por:

1.Bronquio derecho corto y epiarterial (la rama pulmonar derecha pasa entre los bronquios lobares superiores y medios) y bronquio izquierdo más largo e hipoarterial (la rama pulmonar izquierda pasa por encima del bronquio principal).

2.Pulmón derecho trilobulado e izquierdo bilobulado.

3.Lóbulo mayor del hígado, segmento suprahepático de la vena cava inferior y aurículo morfológicamente derecha situados a la derecha. (Fig. 1).

b)*Situs-Inversus (I)*.. Es la imagen en espejo del situs-solitus, estando la aurícula derecha a la izquierda de la aurícula izquierda (independientemente de la posición de los ventrículos y las grandes arterias). El resto de las estructuras viscerales muestran también una imagen en espejo respecto al situs-solitus. Este tipo de

situs visceral se presenta en un mínimo porcentaje de individuos, asociándose en un 90% de los casos con Cardiopatía Congénita, fundamentalmente Transposición de las grandes arterias (9, 43, 44) (Ver Fig. 2).

c) *Situs-Ambiguo (A)*. Son los casos de heteroataxia o isomerismo visceral. Se caracteriza por la tendencia hacia la simetría de estructuras habitualmente asimétricas, como ocurre en el situs-solitus y situs-inversus. Se dan dos posibilidades:

1) Isomerismo derecho: Es la situación que se encuentra en la Asplenia. Las dos aurículas se parecen a la aurícula derecha, así como los dos bronquios principales y el hígado que tiene una situación central con dos lóbulos parecidos al derecho. Suele haber dos pulmones trilobulados y el estómago suele estar cerca de la línea media con la curvatura mayor hacia la derecha o la izquierda. (Fig. 3A). Se asocia casi en el 100% de los casos con cardiopatías congénitas del tipo de retorno venoso pulmonar anómalo, canal aurículo ventricular común, atresia o estenosis de la válvula pulmonar o ductus arterioso persistente (43, 48, 49, 50).

2) Isomerismo izquierdo o síndrome de poliesplenia: En este situs hay una tendencia a remedar las estructuras laterales de tipo izquierdo: Ambos bronquios son largos e hipoarteriales y ambos pulmones son bilobulados. Ambas aurículas tienen morfología de aurícula anatómicamente izquierda con superficie interna lisa y orejuela estrecha, de bordes festoneados y vértice agudo (Fig. 3B). En estos casos hay múltiples bazo pequeños con íleos independientes y en general a ambos lados de la línea media. No entra dentro de este síndrome el bazo supernumerario accesorio acompañando a un bazo de tamaño normal. Aproximadamente en el 50% de los casos se acompaña con cardiopatía congénita fundamentalmente del tipo de ventrículo derecho de doble salida y frecuentemente comunicación interauricular o interventricular o retorno venoso pulmonar anómalo parcial (43, 45, 48, 49, 50).

3.2.-ANÁLISIS DE LOS VENTRÍCULOS.

Es el segundo segmento del corazón y en él hay que analizar varios hechos:

A)*Punta cardíaca y dirección del eje mayor del corazón:* Se pueden encontrar tres situaciones:

-Levocardia: Apex dirigido hacia la izquierda y corazón situado fundamentalmente en el hemitórax izquierdo.

-Mesocardia: Apex dirigido hacia la línea media.

-Dextrocardia: Apex dirigido hacia la derecha y corazón situado fundamentalmente en el hemitórax derecho.

Estos términos sólo indican la posición cardíaca y no son indicativos de la disposición interna de las cavidades cardíacas ni de su morfología. Cada una de ellas se puede dar en las tres clases de situs, aunque en el situs-solitus es habitual la levocardia y en el situs-inversus la dextrocardia (1, 7, 9, 20, 40).

B)*Patrón coronario:* Normalmente las coronarias descendentes anterior y posterior, discurren por el margen anterior y posterior del tabique interventricular. Si se encuentra éste patrón coronario, probablemente existan dos ventrículos. En el corazón univentricular, atresia de una de las válvulas auriculo ventriculares o hipoplasia de uno de los ventrículos, este patrón está alterado indicando, la disposición interna de una o dos cavidades ventriculares.(6,24).

C)*Situación de los ventrículos:* La situación de un ventrículo en relación con el otro, indican hacia qué lado ha ocurrido la plegadura del tubo cardíaco recto durante la embriogénesis (ver Fig. 4). Si el ventrículo morfológicamente izquierdo, está situado a la izquierda del ventrículo morfológicamente derecho, se habla de una D-asa (D), ya que esto ocurre como consecuencia de que el tubo recto se haya pegado a la derecha. Si el ventrículo derecho está situado a la izquierda del ventrículo morfológicamente izquierdo, se habla de una L-asa (L). El asa normal para el situs-solitus es la D-asa y para el situs-inversus la L-asa. La L-asa en situs-solitus y la D-asa en el situs-inversus, son inversiones ventriculares aisladas. (51, 52, 53, 54).(Fig. 4).

D)*Conexión atrio-ventricular:* En este parámetro se pueden dar las siguientes situaciones (1, 5, 6, 8, 9, 20, 27, 42).

1)Conexión atrio-ventricular concordante: En esta situación la aurícula derecha se conecta con el ventrículo derecho y la aurícula izquierda con el ventrículo izquierdo. Según la situación de las aurículas en el tórax, puede haber dos modalidades:

-En situs-solitus con D-asa (SD). Es la situación del corazón normal.

-En situs inversus, con L-asa (IL). Es la situación normal para el situs inversus.

2)Conexión atrio-ventricular discordante: Es cuando la aurícula derecha está conectada con el ventrículo izquierdo y la aurícula izquierda con el ventrículo derecho. Hay dos posibilidades:

-Situs-solitus con L-asa (SL).

-Situs-inversus con D-asa (ID).

Estas dos situaciones, también se denominan "inversión ventricular aislada" y pueden ir con o sin transposición de las grandes arterias (6, 8, 46, 47).

3)Conexión atrio-ventricular ambigua: Esta situación se da cuando existe un situs ambiguo, que se refleja a nivel auricular y por tanto no se puede hablar de conexión atrio-ventricular concordante o discordante (ver Fig. 5).

4)Doble entrada ventricular: Se da esta situación cuando las dos aurículas están conectadas con la misma cavidad ventricular.

5)Ausencia de conexión atrio-ventricular derecha o izquierda: Ocurre cuando existe atresia de una de las válvulas aurículo ventriculares derecha o izquierda.

6)Conexión atrio-ventricular única a través de una válvula atrio-ventricular común: Esta situación y las expresadas en los dos apartados anteriores ocurren normalmente en los corazones univentriculares. (1, 47). (Ver Fig. 5).

Cuando existe acabalgamiento de alguna de las válvulas aurículo-ventriculares sobre el otro ventrículo, situación también frecuente en los corazones univentriculares, es conveniente describir bien esta situación, no pudiendo hablarse en estos casos de concordancia o discordancia ventricular, si no hay más del 50% de la válvula sobre el ventrículo subyacente.

E)Relación atrio-ventricular: En los corazones normales y en la mayoría de las malformaciones congénitas cardíacas, las conexiones atrio-ventriculares, están situadas lado a lado, con una disposición en "paralelo". Hay ocasiones sin embargo en que las conexiones atrio-ventriculares están cruzadas una con respecto a la otra, (Fig. 5): Las aurículas están situadas en el lado opuesto al ventrículo con el que se conecta. Este hecho se conoce con el nombre de relación aurículo-ventricular en criss-cross. También existen otras posibles relaciones atrio-ventriculares como lo que se ha llamado situación superior e inferior de ambos ventrículos (55, 56, 57).

3.3.-ANALISIS DE LAS GRANDES ARTERIAS.

En este tercer segmento del corazón, hay que tener en cuenta la relación de las grandes arterias entre sí (y por tanto su posición espacial) y su modo de conexión con los ventrículos.

A)Conexión ventriculo-arterial: Cuando existen dos ventrículos o un solo ventrículo con una cámara de salida de diferente morfología, se pueden dar las siguientes conexiones ventriculo-arteriales

1)Conexión ventrículo-arterial concordante: Esta conexión se da cuando la arteria pulmonar se conecta con el ventrículo morfológicamente derecho y la aorta con el ventrículo morfológicamente izquierdo. Es la situación del corazón normal. Este tipo de conexión ventrículo-arterial normalmente conlleva una relación cruzada de las grandes arterias con la arteria pulmonar en situación anterior, aunque existen otras posibles relaciones mucho más raras con grandes arterias lado a lado o con la arteria pulmonar en situación posterior (9, 30, 44). (Ver Fig. 6).

2)Conexión ventrículo-arterial discordante: Ocurre cuando la arteria pulmonar se conecta con el ventrículo izquierdo y la aorta con

el ventrículo derecho. Este tipo de conexión, normalmente se asocia con grandes arterias en paralelo y aorta anterior, constituyendo la clásica transposición de las grandes arterias. Existen otras combinaciones mucho más raras como la transposición de las grandes arterias con aorta posterior.

3)Doble salida ventricular: Esta situación ocurre cuando las dos arterias o una de ellas y más de la mitad de la otra salen de un solo ventrículo o de una cámara ventricular rudimentaria.

La doble salida ventricular más frecuente es la que ocurre en el ventrículo derecho de doble salida (V.D.D.S.), siendo el ventrículo izquierdo de doble salida una rareza. Esto es así por persistir un estado embrionario del desarrollo del corazón en que las dos grandes arterias salen del ventrículo derecho, incorporándose posteriormente la aorta al ventrículo izquierdo (1, 6, 23, 27).

4)Salida única ventricular: Este tipo de conexión ventriculo-arterial ocurre cuando emerge un solo vaso de la masa ventricular subyacente. Puede ocurrir por la existencia de un tronco arterioso común, por atresia de la válvula aórtica (salida única tipo pulmonar) y por atresia de la válvula pulmonar (salida única tipo aórtica) (Fig. 6). (1, 42).

B)Relación de las grandes arterias entre sí:La mayoría de los autores distinguen en el tercer segmento cardíaco (las grandes arterias) la conexión ventrículo-arterial propiamente dicha y la relación de las grandes arterias entre sí (1, 8, 9, 20, 42). La justificación de esta distinción es que aunque normalmente cuando hay una concordancia ventrículo-arterial las grandes arterias están cruzadas en el espacio en sus trayectos ascendentes y cuando hay una discordancia ventrículo-arterial discurren en paralelo, existen otras situaciones que aunque más raras no cumplen esta regla. Algunos autores (20) solucionan el problema describiendo la posición de la válvula aórtica en relación a la válvula pulmonar. Según su experiencia existen 8 posibles relaciones de ambas válvulas sigmoideas (Fig. 7). Sin embargo otros autores entre los que destaca la Dr^a. M^a Victoria de la Cruz (4, 8), para definir la relación espacial de las grandes arterias se fijan en el trayecto ascendente de las mismas, correlacionando a su vez estas posiciones con las conexiones

ventrículo-arteriales. Al definir la posición espacial de las grandes arterias en este segmento cardíaco, se introduce una nueva sigla según la posición de la aorta: D. si la aorta está situada a la derecha y L. si la aorta está situada a la izquierda, significando una dextroposición o una levoposición de la aorta. Las distintas combinaciones y grupos se pueden observar en la Fig. 8. Hay que tener en cuenta que estas posibles combinaciones entre conexiones ventrículo-arteriales y relaciónn de las grandes arterias entre sí se pueden dar a su vez con las diferentes situaciones descritas anteriormente en los otros segmentos cardíacos: ventrículos y situs viscero-atrial. Esta situación refleja la conveniencia y la utilidad del análisis segmentario en el estudio de las cardiopatías congénitas.

3.4.-ANOMALIAS CARDIO-VASCULARES ASOCIADAS.

Es la última parte del análisis segmentario. Muchas malformaciones cardíacas se describen implícitamente con la terminología y el análisis segmentario propiamente dicho. Un ejemplo puede ser la transposición de las grandes arterias (discordancia ventrículo-arterial), doble salida ventricular, tronco arterioso común y otras. Sin embargo otras alteraciones de los segmentos vasculares o el corazón propiamente dicho no quedan descritas por el análisis segmentario, siendo la última parte del mismo la descripción de estas malformaciones. En este apartado se describe la existencia de shunts (a nivel auricular, ventricular o vascular), estenosis, atresias o insuficiencias valvulares o anomalías vasculares extracardiácas. (1, 4, 6, 8, 23, 42, 47).

4.-EMBRIOLOGIA CARDIACA

4.1.-EMBRIOLOGIA DEL CORAZON HUMANO.

La morfogénesis cardíaca, ocurre entre la 3ª y la 6ª semana del desarrollo embrionario. De forma muy resumida y cronológicamente, se produce de la siguiente forma (11, 58, 59):

4.1.1.-Cardiogénesis temprana: Formación (...)

Es la etapa de blástula y gástrula (anterior a la 3ª semana). En la etapa de blástula, el embrión tiene las "preáreas cardíacas", bilaterales y simétricas, a cada lado de la línea primitiva (7º día). En la etapa de gástrula las "áreas cardíacas", ya están determinadas para formar el corazón (15º día). Acabada la gastrulación, comienza la tubulación (18º día), formándose los tubos "endocárdicos", que primero son bilaterales y luego se fusionan en la línea media (22º día), formándose por la aparición externa de la gelatina cardíaca y miocardio primitivo el "tubo cardíaco", que ya empieza a contraerse. En este momento empieza a doblarse hacia la derecha y hacia adelante, dando lugar al "asa bulboventricular". (Fig. 9-A).

La etapa de tubo recto, se conoce como de "pre-asa" y en ella están presentes, según las últimas técnicas experimentales en aves (59): el ventrículo primitivo y la porción proximal del bulbus cordis. La "etapa de asa", es la del plegamiento y en ella aparecen las aurículas primitivas y el cono o porción distal del bulbus cordis. En la "etapa de post-asa" aparece el tronco arterioso. Es decir, a nivel embriológico, existe una aparición secuencial de las cavidades y segmentos del corazón y grandes arterias. (Fig. 9-B).

4.1.2.-Segmento atrial.

Las aurículas se forman a partir de los atrios primitivos y de un componente venoso: seno venoso en la aurícula derecha y vena pulmonar primitiva en la aurícula izquierda (22º-33º días). Además ocurre una traslación, desde su posición inferior hasta la definitiva postero-superior, al ocurrir el plegamiento cardíaco. (Fig. 4).

Casi simultáneamente, ocurre la septación atrial (28º-43º días), con la aparición sucesiva del "septum primum" (28º día), cuyo borde inferior delimita el "foramen primum", que se cierra por tejido proveniente de los cojines endocárdicos. Posteriormente (31º-35º día) se forma el "foramen secundum" (37º día), creciendo hacia abajo, en forma de semiluna, tapando parcialmente el foramen secundum, para dejar una comunicación valvular entre las dos aurículas, que es el foramen oval (43º día). (Fig. 9-C).

4.1.3.-Segmento ventricular.

Los ventrículos, se forman por la interacción de varias estructuras, como son:

4.1.3.1.-Canal atrioventricular (Canal A-V).

El canal A-V, aparece en la etapa de pre-asa (22º día), estando en situación caudal, respecto al asa bulbo-ventricular. En la etapa del post-asa, el canal A-V, se sitúa céfalo-dorsalmente, en relación al ventrículo primitivo. En esta etapa (28º día), aparecen en el interior del canal A-V los cojines endocárdicos ventrosuperior y dorsoinferior, que se unen con el septum primum y tabique interventricular primitivo, por sus extremos atrial y ventricular, respectivamente. Al mismo tiempo, lateralmente aparecen los cojines laterales derecho e izquierdo. Estas estructuras junto con la "crista sinistroventral del cono", delimitan el "foramen interventricular primitivo". Posteriormente (33º día), los cojines se empiezan a fusionar y a remodelar, de forma que el foramen interventricular queda inclinado hacia la izquierda para formar el "vestíbulo aórtico" y se forma una nueva comunicación, que es el "foramen interventricular secundario". Acabada la fusión de los cojines (37º día), se divide el canal A-V en dos orificios, derecho e izquierdo, que serán las válvulas tricúspide y mitral, respectivamente.

4.1.3.2.-Porción trabeculada de ambos ventrículos.

El septum interventricular primitivo es una cresta miocárdica prominente, que se forma en el extremo de ambos ventrículos primitivos por dilatación y endosamiento de las bolsas trabeculadas ventriculares. Su formación se realiza por el crecimiento de este septo primitivo y en la parte superior por el cierre del canal A-V, como ya hemos dicho (33º-45º días). (Fig. 9-D).

4.1.3.3.-Segmento bulbar (cono truncal).

El cono (bulbus proximal), comienza su desarrollo en la etapa de asa. En la etapa de post-asa, aparece el truncus (bulbus distal), formando el extremo cefálico del corazón, y uniendo el cono con el "saco aortico". En esta etapa (29º día), se forman en el interior del

cono y del tronco, unos engrosamientos mesenquimales, llamados crestas conales y truncales. Las crestas conales son dos: Dextrodorsal y sinistroventral, que dividen al cono en "cono anterolateral" y "cono posteromedial". Las crestas truncales, también son dos: superior e inferior, que separan al tronco en una porción derecha y otra izquierda. Estas crestas truncales se unen en su parte superior con el septo aortico-pulmonar. Para que se divida el cono, en las partes correspondientes a las tractos de salida ventriculares, se unen las crestas conales y truncales al mismo tiempo que se fusionan (33º-43º días), de forma que el cono anterolateral y porción izquierda del tronco, se fusionan con el ventrículo derecho, formando su infundíbulo. De igual forma, el cono posteromedial y la porción derecha del tronco, se fusionan con el ventrículo izquierdo, para formar su infundíbulo. (Fig. 9-E).

4.1.3.4.-Segmento arterial.

Este segmento, se va a originar por el desarrollo del saco aortico pulmonar y de los arcos aórticos. El saco aórtico-pulmonar, es una cavidad que recibe a los arcos aórticos y los une con el tronco arterioso. Entre los arcos 4º y 6º, se desarrolla el "septo aórtico-pulmonar" (31º día), se continúa inferiormente con las crestas truncales y determina que los 4º arcos aórticos (parte horizontal del cayado aórtico), queden conectadas con la porción derecha del tronco y que los 6º arcos (ramas de la arteria pulmonar y ductus) se conecten con la porción izquierda del tronco.

El resto de los arcos aórticos contribuyen a formar el arco arterial mandibular (una pequeña porción del primer arco), arterias hioideas y del músculo del estribo (parte del 2º arco), arterias carótidas comunes e internas (tercer arco), tronco braquiocefálico y arteria subclavia derecha (4º arco). El 5º arco desaparece por completo. (Fig. 9-F).

4.2.-CONSIDERACIONES EMBRIOLÓGICAS.

Los trabajos de embriología experimental en corazón de pollo (51, 52, 60) y rata (53), han demostrado que los tres segmentos cardíacos (aurículas, ventrículos y grandes arterias) aparecen en diferentes estadios del desarrollo. Por esto, pueden existir conexiones normales

(concordantes) y anormales (discordantes) (8).

Los estudios experimentales sobre los tractos de salida ventriculares y tronco arterial (53, 60), así como la producción experimental de muchos tipos de cardiopatías congénitas, como la Transposición de las grandes arterias, doble salida ventricular o atresias valvulares (8, 53, 54, 60, 61), han dado gran conocimiento sobre la morfogénesis de estas cardiopatías congénitas. Sin embargo existen muchos factores que pueden influir en la producción de las anomalías congénitas del corazón, como la hemodinámica, la diferenciación celular u otros factores (62), que condicionan el micro y macroclima de desarrollo del corazón y en ocasiones pueden pasar desapercibidas para el investigador.

A pesar de las dificultades antes apuntadas, es muy importante para el patólogo o clínico, que vaya a tratar con C.C., tener un conocimiento claro, aunque sea esquemático o simplista de la embriogénesis normal del corazón (54, 63, 64), ya que muchas C.C. se producen por la persistencia de un estadio normal del desarrollo embrionario: Canal aurículo-ventricular común, tronco arterioso común, ventrículo derecho de doble salida, corazón univentricular izquierdo de doble entrada y otras. En general, se reconocen los siguientes mecanismos de producción de las C.C. (11):

1-Persistencia de un estadio embrionario normal (Canal A-V, V.D.D.S., tronco arterioso común).

2-Desarrollo exagerado de una fase normal del desarrollo (V.I.D.S.).

3-Desarrollo anómalo de una fase normal de la embriogénesis (T.G.A., T. de Fallot, o inversión ventricular aislada).

4-Desarrollo insuficiente de determinadas estructuras cardíacas (defectos de tabicación auricular o ventricular).

Sin embargo, en la mayoría de las C.C., se imbrican varios mecanismos de producción (11) y son muchos, los interrogantes que aún persisten en la embriogénesis normal o anormal del corazón (63).

Otro aspecto importante a tener en cuenta en la embriología de las C.C. es el periodo crítico de formación de las mismas. En las C.C. más frecuentes, según A. Sanchez Cascos (14), el periodo crítico de formación es:

- CIA (Ostium primum)..... 18-30 días.
- CIA (Ostium secundum)..... 15-50 días.
- CIV 18-40 días.
- T. Fallot y Transposición..... 18-30 días.
- Estenosis aórtica y pulmonar..... 18-50 días.
- DAP y Co. Aórtica..... 18-60 días.

En este periodo es cuando el corazón en desarrollo (embriogénesis), sería sensible a la acción de genes o teratógenos, que inducirían una desviación del desarrollo normal al patológico, por alguno de los mecanismos antes apuntados.

5.-ANATOMIA DEL CORAZON.

5.1.-ASPECTO EXTERNO.

El corazón es un órgano único, situado en el tórax, encima del diafragma, entre los dos pulmones y por encima de la columna vertebral, el esófago y la aorta descendente torácica.

Tiene forma triangular, con el vértice o ápex dirigido normalmente hacia la izquierda (levocardia), siendo su base, el plano del que salen las grandes arterias y en el que entran los troncos venosos, coincidiendo a su vez con el plano en el que están situadas las cuatro válvulas cardíacas, dejando a las aurículas por encima y a los ventrículos por debajo (65).

Bajo el punto de vista del análisis segmentario (5, 6, 8, 9, 24, 42, 66, 67), el corazón normal se define como en situs solitus, con concordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial. Aunque este tipo de análisis hay que realizarlo tras el estudio de las características externas e internas del corazón, como ha expresado la Dra M^a Victoria de la Cruz (68), del estudio cuidadoso del aspecto externo del corazón, se pueden sacar muchas conclusiones y sobre todo orientación, con respecto a la anatomía interna de un corazón normal

o patológico. Así por el análisis externo, podemos deducir el situs, fijándonos en la morfología externa de los apéndices auriculares así como si hay uno o dos ventrículos y el tamaño de los mismos al observar el recorrido de las arterias (especialmente las descendentes anterior y posterior que indican la posición del tabique interventricular). También podemos deducir el asa cardíaca, ya que el ventrículo derecho tiene forma semejante a una pirámide y el izquierdo a un cono. Al observar las grandes arterias, podemos ver si estas tienen una posición y relación normal en su tramos ascendentes (cruzadas en el espacio y con aorta posterior y derecha y pulmonar anterior e izquierda). Por lo tanto, también podemos deducir (aunque se compruebe después al abrir la pieza), si hay concordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial. (Fig. 10).

5.2.-CAVIDADES CARDIACAS.

Como ya hemos apuntado en el análisis segmentario, las estructuras cardíacas, se denominan por su anatomía no por su situación (10, 65, 67). Esto es muy importante tenerlo en cuenta, ya que en muchas C.C. puede haber inversión ventricular, con concordancia o discordancia ventrículo-arterial o acabalgamientos valvulares, con lo que las relaciones de un corazón normal pueden quedar muy alteradas.

También pueden quedar muy alteradas y reducidas las cavidades ventriculares en algunas C.C., (especialmente en el corazón univentricular y atresia de las válvulas aurículo-ventriculares), por lo que ha sido necesario, que algunos autores (9, 10) definan los componentes normales de un ventrículo. Estos son: Cámara de entrada, porción trabeculada y cámara de salida. Según esta definición, para que una cavidad, sea reconocida como ventrículo, debe poseer como mínimo cámara de entrada (con más del 50% de la válvula aurículo-ventricular) y porción trabeculada. Si una cavidad ventricular no posee cámara de entrada se llama camara rudimentaria. Esta puede ser de dos tipos: Camara de salida, cuando tiene la porción trabeculada y más del 50% de una válvula sigmoidea y Bolsa trabeculada cuando sólo tiene la porción trabeculada (9, 65, 69). (Ver Fig. 11)

5.3.-CARACTERISTICAS ANATOMICAS DE LAS CUATRO CAVIDADES CARDIACAS:

5.3.1.-Aurícula derecha.

Externamente se reconoce por una orejuela de forma triangular, con base ancha, borde liso y vértice romo. Recibe a la vena cava inferior. Al examen interno, las estructuras que son características de la aurícula derecha son: Crista terminalis, Músculos pectíneos orientados hacia la orejuela, fosa oval, septo limbico y seno coronario. Las estructuras más determinantes de la aurícula derecha son la crista terminalis y los músculos pectíneos, ya que las otras estructuras pueden variar en algunas anomalías congénitas. (Fig. 12).

5.3.2.-Aurícula izquierda.(10, 20, 43, 45).

Se reconoce externamente por una orejuela alargada, de base estrecha, de borde muy festoneado y vértice agudo.

Al examen interno, presenta una superficie endocárdica lisa, con la orejuela trabeculada, pero sin verdaderos músculos pectíneos. En ella se abre el foramen oval. Normalmente recibe las cuatro venas pulmonares, pero este detalle, no debe servir para reconocerla como aurícula izquierda, ya que cuando hay un retorno venoso pulmonar anómalo, las venas pulmonares no abocan al techo de esta aurícula o sólo lo hacen algunas de ellas. (Fig. 12).

5.3.3.-Ventrículo derecho. (46, 47, 53).

Externamente tiene forma piramidal con la base dirigida hacia arriba y es menos carnoso que el ventrículo izquierdo.

En el examen interno, se reconocen en este ventrículo las siguientes estructuras: Trabéculas endocárdicas gruesas, superficie septal totalmente trabeculada, trabécula septomarginalis, banda moderadora y músculo papilar anterior. La cresta supraventricular, músculo papilar del cono y la válvula tricúspide, son estructuras habituales del ventrículo derecho, pero pueden alterarse enormemente en algunas cardiopatías congénitas, por lo que no se consideran determinantes de este ventrículo. (Fig. 13).

5.3.4.-Ventrículo izquierdo. (10, 53, 65).

Externamente tiene forma cónica, con la base dirigida hacia arriba y es mucho más carnoso que el ventrículo derecho. Normalmente es el componente principal de la punta del corazón.

Al examen interno, las características de este ventrículo son: Trabéculas endocárdicas finas y superficie septal lisa en sus dos tercios superiores y con trabécula fina en el tercio inferior. La continuidad fibrosa mitro-aórtica, válvula mitral y los dos grupos de músculos papilares, se encuentran normalmente en el ventrículo izquierdo, pero pueden estar alterados en algunas cardiopatías congénitas, por lo que no se consideran estructuras fijas de este ventrículo. (Fig. 13).

6.-ETIOLOGIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

La etiología de la mayoría de las C.C. permanece aún desconocida (13,14,70,71), ocurriendo la mayoría de los casos de forma esporádica.

Existen diversas teorías que tratan de explicar la génesis de las C.C. en la raza humana (13,14,72). No deja de ser curiosa la teoría filogénica, que explica la génesis de las C.C., como un fallo en la adaptación del sistema cardio-circulatorio humano a la vida terrestre desde la vida en el agua de nuestros antepasados los peces. Así las C.C., serían fallos en el desarrollo de estructuras que se han adquirido más tarde en el desarrollo filogenético: Tabicación de la aurícula y ventrículo (para separar la sangre arterial y venosa, al incorporarse la circulación pulmonar) y la inclusión del cono del ventrículo derecho (que en peces y anfibios es una cámara independiente). Así desde el punto de vista filogenético, se podrían originar las C.C. por tres mecanismos: 1.-Errores en la formación de la circulación pulmonar, como el ductus persistente, drenaje pulmonar anómalo y origen anómalo de la arteria pulmonar. 2.- Errores en la tabicación longitudinal del corazón, como sería el caso del canal atrio-ventricular común, C.I.A. y C.I.V. 3.-Por último, fallo en la incorporación del cono, como sería el mecanismo subyacente de la tetralogía de Fallot o el ventrículo derecho de doble salida (14).

Algunos autores, como D.F. Patterson (15), a partir de la producción experimental de algunas C.C. en perros, sugieren un mecanismo etiopatológico similar para las C.C. del hombre. Estudios detallados del Ductus arterioso persistente y defectos cono-truncales, muestran un modelo poligénico en la herencia de estas C.C. del perro, tal como ocurre en la mayoría de las C.C. del hombre (16,72,73). También existen alteraciones histológicas similares en el ductus arterioso persistente en el perro y el ser humano (15,74). Es así mismo similar la frecuencia de la mayoría de las C.C. en perros y en humanos (15), como también ocurre en la mayoría de los mamíferos y aves. Sin embargo existen mayores diferencias con otras especies más distanciadas del hombre en la escala filogenética, como son los anfibios y los peces (14). Concluyen Patterson y Coles (15), que la morfogénesis de las C.C. en perros es similar a la de la especie humana, siendo por tanto este animal un buen modelo experimental.

Sin embargo, de todas las hipótesis invocadas sobre la etiología de las C.C., la Hipótesis multifactorial, es hoy en día la más aceptada y la que parece corresponder más con la realidad (14,15,72,73,75). Según esta hipótesis, la mayoría de las C.C. estarían producidas por la interacción de factores genéticos y ambientales, es decir por herencia multifactorial (105). Los factores genéticos, serían del tipo de sistemas poligénicos, que actúan de forma aditiva y con un determinado umbral (14,15). La malformación se produciría por la interacción de varios genes, cuya actuación sería desencadenada por la acción de determinados factores ambientales (teratógenos), en un periodo de tiempo determinado de la embriogénesis (periodo crítico de formación de las estructuras implicadas en una determinada malformación). Sin embargo, algunos autores, como J. Nora (13,71), postulan que aunque la mayoría de las C.C. estarían producidas por la acción de múltiples genes, otras, especialmente las que forman parte de un síndrome o complejo malformativo, estarían producidas por la acción de un solo gen mutante.

En cuanto a los factores ambientales se han invocado muchos posibles agentes causales, en la génesis de las C.C.: (78,79) Radiaciones, hipoxia, sustancias químicas (talidomida), agentes infecciosos (virus Coxackie y de la Rubeola) y alteraciones cromosómicas (11). algunos de estos factores teratógenos, se asocian claramente con determinadas C.C., como en el caso de la Rubeola con la

persistencia del ductus arterioso, la trisomía 21 (Síndrome de Down o mongolismo) con la persistencia del canal aurículo-ventricular común, o la trisomía 18 (Síndrome de Edwards) con la comunicación interventricular (C.I.V.) (80). En otras C.C., con una influencia genética menos conocida, como es la Tetralogía de Fallot (T.F.), también se ha sospechado unos determinantes genéticos, relacionados con el desarrollo del septum tronco-conal y se puede expresar como un defecto de salida del V.D., una C.I.V. o la combinación de ambos (81). Sin embargo el porcentaje de C.C. que muestran una clara relación con factores ambientales, es baja y en la mayoría de los casos muy insegura, la relación causa efecto, debido a la imposibilidad de experimentación en el ser humano (por razones éticas obvias) y a la escasez y dificultad de la investigación epidemiológica en la búsqueda de posibles agentes teratógenos (76). Algunos autores (78), señalan, que el 10 % de todas las malformaciones congénitas, son producidas por causas ambientales, pero la mayor parte de ellas estarían en relación con alguna patología materna. De aquí la importancia de los estudios epidemiológicos, intentando buscar la posible relación causa-efecto entre los factores ambientales o maternos y las malformaciones congénitas. Ejemplo claro del beneficio aportado por este tipo de estudios, son los, hoy en día bien conocidos efectos teratogénicos del virus de la rubeola y talidomida, en la inducción de malformaciones congénitas y particularmente de C.C. (82,83). Otros agentes ambientales, como el virus coxackie, alcohol, trimetadiona y pirimidona (anticonvulsivantes) hidantina o determinadas enfermedades maternas, como la diabetes, producen embriopatías bien conocidas, en su mayoría asociadas con C.C. (76,78,83,84,85).

En general, hoy en día se admite que el 8% de las C.C., son condicionadas por anomalías genéticas primarias, el 2% se produce por embriopatías (siendo el 50% de estas producidas por el virus de la Rubeola) y en el 90% restante, existe una interacción entre los factores genéticos y ambientales (herencia multifactorial) (72). Dentro de este grupo, es posible separar, los casos con mayor influencia genética ambiental, llegando algunos autores como Nora J.J. (72) a separar los pacientes, en distintos tipos según el riesgo de su descendencia. Se admite un mayor riesgo para los familiares a padecer la misma lesión cardíaca que otra distinta, existir un riesgo más elevado si la C.C. es frecuente que si es rara (72,81), así como mayor riesgo para los parientes de primer grado y si hay más de un miembro

afecto y menor riesgo a medida que es menor el parentesco. En definitiva la mayoría de las C.C., cumplen las leyes de la herencia poligénica (13,14,16,86).

Estas consideraciones, basadas en múltiples estudios epidemiológicos y experimentales, justifican la necesidad de realizar consejo genético en todas las malformaciones congénitas, en general y las C.C., en particular (87,14), así como diagnóstico prenatal en los casos de alto riesgo, por ecografía y amnioscopía con estudio citogenético (14,88). Así mismo, como recomienda Nora (13), si queremos contribuir algo al esclarecimiento de la etiología de las C.C. y a su prevención, es totalmente necesario, realizar una correcta anamnesis sobre posibles fármacos y otros agentes externos que hayan podido actuar en el embarazo, así como continuar realizando estudios clínicos y anatómicos, tratando de investigar los posibles factores etiopatogénicos en las C.C (13).

7.-ASOCIACION DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS CON MALFORMACIONES EXTRACARDIACAS.

Un aspecto muy importante del presente estudio es ver la asociación de las anomalías congénitas cardíacas con las extracardiácas, así como con síndromes polimalformativos concretos. Este último aspecto, ya lo hemos mencionado, parcialmente en el apartado anterior, pero conviene analizar el problema de forma específica y globalmente.

El conocer estas asociaciones, es de vital importancia para conocer el pronóstico de una determinada C.C. (84,89). El porcentaje de anomalías extracardiácas (A.E.C.) asociadas a C.C., varía mucho según las series o estadísticas manejadas, según se refieran a la población general, a niños o sólo a recién nacidos (R.N.) (84,90,91,92,93,94,95,96,97). En los estudios procedentes de autopsias infantiles (90,95), la incidencia de A.E.C. en niños con C.C. es muy alta, oscilando entre el 45% al 50%. En otras publicaciones clínicas y de autopsias, la incidencia oscila entre el 20% al 39% (91,92,93,96, 97).

Como señala C. Pernot (98), refiriéndose a la población general, una C.C., sobre cuatro está asociada a una o varias A.E.C. y una C.C.

sobre doce, pertenece a un complejo polimalformativo. Estos complejos o Síndromes Polimalformativos, pueden ser cromosopatías, embriopatías, enfermedades metabólicas con afectación cardíaca o diversos síndromes de tipo genético, que suelen agruparse en varios tipos, según los órganos que estén afectados, como puede verse en la tabla siguiente (84,98,99,100,101).

ASOCIACION DE C.C. CON A.E.C.

-En el 60% de las C.C.->A.E.C.

A-Cromosopatías:

- 1.-S.Down (Trisomía 21 ó G): 40% ->C.C.:
C.A-V., C.I.A. y T.F.
- 2.-S.Patau (Trisomía 13-15 ó D): C.C.Casi constantes:
D.A.P. y C.I.V.
- 3.-S.Edwards (Trisomía 18 ó E): C.C.Casi constantes:
C.I.V., D.A.P., C.I.A. y V.D.D.S.
- 4.-S.Turner (45 X O) C.C.->30%
Co.Ao., Est., Ao., C.I.A.
- 5.-Otras Klinefelter, S.Triple X, S. de crom. 13 anular y S. del grito del gato.

B-Embriopatías:

- 1.-S.Rubeólico
60-70% de las madres con infección en 1er mes ->
S.Gregg:D.A.P.
- 2.-S.Talidomídico
C.C. poco frecuente: T.F. y C.I.V.
- 3.-S.de Hiperclacemia
C.C. casi siempre: Est. supravalv.Ao.
- 4.-Embriopatía diabética
C.C.->3-4 veces más frecuente que en la población general.
No predilección por tipos de C.C.

C-Síndromes colectivos

- S.Marfan --> Insuf.Ao.
- Mucopolisacaridosis --> Insuf.Ao. y F.E.E.

ASOCIACION DE C.C. CON A.E.C. (2ª parte)

D-Síndromes óseos

- S.Ellis-van-Crevel.
- S.Rubinstein-Taybi.

E-S.Viscerales

- S.Ivemark (Asplenia y polisplenia)
- Atresia esófago.
- Fístula traqueo-esofágica.
- Agenesia y displasias renales.

F-Otros Síndromes (Pierre-Robin, Noonan, Cornelia de Lange, etc...)

Existe controversia con respecto a qué tipo de A.E.C. se asocia con mayor frecuencia a determinados tipos de C.C. o cuales de éstas se presentan de forma constante u ocasional en determinados Síndromes Polimalformativos o cromosopatías (3,63,65,66,67). Así en algunas series se citan las malformaciones músculo-esqueléticas como asociación más frecuente (98) mientras que en otras (95) ocupan el primer lugar, las Malformaciones del Aparato digestivo.

Sin embargo, la mayoría de los autores, coinciden en señalar determinadas asociaciones entre algunos tipos de A.E.C. o Síndromes Poliformativos y C.C. específicas o más frecuentes tal como puede verse en la tabla antes expuesta (98,84,101,102).

Entre estas asociaciones, destaca la presencia de C.C. (especialmente comunicación interventricular) en el 100% de la Trisomía 18 o Síndrome de Edwards, el canal aurículo-ventricular común en casi el 50% de la Trisomía 21 o Síndrome de Down, el ductus persistente y comunicación interventricular en la Trisomía 13-15 o Síndrome de Patau o la coartación Aórtica en el Síndrome de Turner (80,84,98,99,103,104).

El reconocimiento de estos síndromes y asociaciones, es muy importante para el diagnóstico intrauterino y posible prevención o consejo genético de muchos casos, ya que muchas de estas A.E.C. asociadas a las C.C., pueden ser más fácilmente reconocibles en la ecografía prenatal que la propia C.C. (88,104,106,107). También

pueden encuadrarse dentro de una cromosomopatía, tras estudio citogénético por amnioscopia (16).

En la vida postnatal, tienen especial relevancia, las malformaciones menores externas, como indicadores de malformaciones internas. Estas malformaciones menores externas son frecuentes en los recién nacidos y muchas veces acompañan a las C.C. Así en el estudio de G. Neuhäuser (108), se demuestra una mayor frecuencia de anomalías craneo-faciales menores en niños con C.C., retraso mental y varios síndromes polimalformativos, que en los controles.

La mayoría de los estudios sobre asociación entre A.E.C. y C.C., se realizan sobre casos recogidos en Registros de Malformaciones congénitas (94,95,109,110) o programas especiales para niños cardiópatas (111), pudiendo así recogerse datos fiables sobre incidencia, asociación de diversas anomalías congénitas, morbilidad o mortalidad. Así del estudio de Fyler y Cols (111), se desprende que la presencia de A.E.C. mayores aumenta la mortalidad en los niños cardiópatas en un 15% y del estudio de Masaki y Cols (89), sobre 1.052 niños con Síndrome de Down también se deduce que los que tienen C.C. tienen una supervivencia menor, que los que no la tienen (P.=0,001). La realización de este tipo de estudios en nuestro país, es casi imposible en el momento actual, al no existir Registros de Malformaciones Congénitas. Solamente que sepamos, existe el Grupo de Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (E.C.E.M.C.), que ha analizado 414.437 recién nacidos procedentes de 45 hospitales, durante ocho años (1.976-1.983). Según uno de los últimos trabajos de este equipo, sobre frecuencia de defectos congénitos en España (112), la mortalidad en niños menores de un año producida por las malformaciones congénitas es del 20%. Aunque en este trabajo, no se analiza la asociación de C.C. con A.E.C., se hace una división global de las malformaciones congénitas en múltiples (25%) y aisladas (75%). Dentro de las primeras, el 43,8% corresponden a síndromes polimalformativos y el 56% al resto. Estas, porcentajes que se refieren a R.N. vivos, se invierten en los R.N. muertos, donde las malformaciones aisladas sólo se presentan en el 46% de los casos y las múltiples en el 54%, correspondiendo en estas últimas el 23,6% a Síndromes y el 76,4% al resto. El Síndrome más frecuente tanto en R.N. vivos como muertos es el de Down. La mayor frecuencia de anomalías múltiples, en R.N. muertos sugiere que a mayor número de

malformaciones, peor pronóstico.

En nuestro estudio, este será uno de los puntos importantes a analizar: la relación de las C.C. con las A.E.C. y su relación con la supervivencia. Se analizará el número y localización de las A.E.C., en relación con las distintas C.C., ya que según las referencias bibliográficas antes reseñadas, es un aspecto importante en el estudio de las C.C., tanto desde el punto de vista de la frecuencia como del pronóstico.

8.-INCIDENCIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

8.1.-INCIDENCIA GLOBAL

El conocer la incidencia real de las malformaciones congénitas es difícil por varias razones, como son: Definición de caso, período de seguimiento o estudio, medios de diagnóstico (clínicos o de autopsia), etc. (113,114,115,116) es decir la incidencia de las malformaciones congénitas está en función de la forma en que se define y estudia el defecto (117). Ya que muchas malformaciones congénitas, se han manifestado en el embrión o feto y han dado lugar a abortos, algunos autores (112), consideran que el concepto de "prevalencia neonatal", sería más correcto, que el de incidencia, para expresar la frecuencia de malformaciones congénitas en el recién nacido. De hecho, se estima que entre el 15% y el 20% de los embarazadas humanas acaban en abortos (118,119), teniendo aproximadamente la mitad de ellos malformaciones serias, de las cuales el 50% corresponden a cromosomopatías (118,120). Entre los recién nacidos, el 3% tienen malformaciones congénitas (119) y cerca del 2% si se trata de R.N. vivos (121). Aproximadamente un tercio de los R.N. con malformaciones congénitas, tienen corazones malformados (122). Siempre es más alta la frecuencia de malformaciones congénitas y de C.C. en R.N.M. y abortos, que en R.N.V. (112,121,123,124). Así en el estudio de M.Samanek (123), sobre 3.969 R.N.M. y 13.629 R.N.V., la frecuencia de C.C. fue de 2,1% y 0,2% respectivamente. También es la serie de J.I.E. Hoffman (124) sobre una cohorte de 19.502 R.N., la frecuencia de C.C. fué de 8,8% en R.N.V. y de 7,9% en R.N.M.

En general se admite que la incidencia de las C.C. en la

población global oscila entre el 8-10% de recién nacidos vivos (27,110,117,125,126,127,128,129). Esta frecuencia es variable, en las diferentes series publicadas, según procedan de material de autopsias, clínico o ambos y según los grupos de edad estudiados (90,91,92,93,127,130,131). En las series procedentes de autopsias infantiles el porcentaje oscila entre el 4% al 40% (92,95,128,129, 130). Como apuntábamos anteriormente, esta cifras de incidencia proceden de estadísticas extranjeras, ya que en nuestro país existen muy pocos trabajos en relación a la frecuencia de las malformaciones congénitas (112) y de las C.C. (75,132). El trabajo del Grupo de Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (112), hace sólo referencia a las C.C. "cianógenas", en las cuales se aporta una prevalencia de 0,56x1000 en R.N.V. y 4,59x1000 en R.N.M. El trabajo de J.L. Martí Cartaya (75), sobre Epidemiología de las C.C. en la isla de Tenerife, da una incidencia de 11,18x1000, admitiendo los autores, que quizá esta frecuencia sea más alta que en el resto del país.

Haciendo extrapolación de las series foráneas (126,133), algunos autores (27), hacen un cálculo de 140 casos nuevos de niños cardiópatas por un millón de habitantes al año. Sin embargo estos cálculos parecen aventurados, mientras no partamos de nuestra propia población. Este aspecto, es muy importante, ya que algunos autores, como Levine, R.S. y Cols (134), partiendo de estudios previos hacen predicción sobre el número de C.C. para el año 1.995. Dickinson (94), partiendo de un estudio de incidencia de C.C. en Liverpool, hace un cálculo del número de niños cardiópatas que necesitarán cirugía cardíaca en toda Inglaterra.

8.2.-INCIDENCIA POR TIPOS DE CARDIOPATIAS.

La frecuencia relativa de los diferentes tipos de C.C., también es variable en las series publicadas, según procedan de material de autopsias (90,93,123,130,132,135); sean series clínicas (75,92,111,131, 136,137) o ambas (91,94,126). Sin embargo, no existen grandes diferencias, en la frecuencia de los tipos más comunes de C.C. (14,27,94,115,134). Para la mayoría de los autores, la C.I.V., D.A.P., T.F., T.G.A., C.I.A. y lo Ao, suelen ser las C.C. más frecuentes en la clínica (75,91,92,111,131). sin embargo, en las series que incluyen como medio diagnóstico la autopsia, especialmente realizadas en R.N., además de los tipos anteriormente dichos, incluyen la H.C.I., Canal A-

V, artresia de la válvula pulmonar con septo íntegro y Tronco arterioso común (90,91,94,114,132,135). en nuestro propio material, en una revisión realizada sobre 2.060 autopsias infantiles, de 247 casos de C.C. (138), los tipos más frecuentes de C.C., en orden decreciente fueron : C.I.V., H.G.I., T.G.A., Canal A-V y T.F.

Así pues, como apuntábamos anteriormente, ante la inexistencia de registros de malformaciones congénitas en nuestro país, es fundamental, continuar realizando al menos estudios de frecuencia de malformaciones congénitas en general (112) y de C.C. en particular (45,132,138), ya que se podrían sacar algunas consecuencias en cuanto a las necesidades de los servicios sanitarios, como han hecho otros países (94,109,114,121,134).

9.-MORTALIDAD/SUPERVIVENCIA.

La tasa de mortalidad general de España está descendiendo lentamente: 8,07 x 1000 habitantes en 1.978, 7,89 x 1000 en 1.979 y 7,5 x 1000 en 1.982 (139,140). Andalucía, según datos del I.N.E. del año 1.979, se mantiene dentro de la media, con una tasa de 7,74 x 1000, igual que Sevilla, con una tasa de 7,48 x 1000 (139). Dentro de las causas de mortalidad, en la población general, las Enfermedades cardiovasculares, ocupan el primer lugar (46,07%), seguidas de los tumores (19,66%) y de las Enfermedades del aparato respiratorio (8,55%), con las diferencias propias entre varones y hembras (139). Este mismo orden, se mantiene en las tasas de mortalidad general de otros países, como Estados Unidos (141).

En cuanto a la tasa de mortalidad infantil (fallecidos menores de un año por 1000 nacidos vivos), también en nuestro país, ha habido un claro descenso en la misma: 66,30 en 1.951; 44,03 en 1.961; 24,19 en 1.971; 14,27 en 1.979; 12,3 en 1.970; y 9,5 en 1.982 (139,140). Esta misma tendencia decreciente se aprecia en otros países y en Andalucía (141,142,143,144). Sin embargo, en Andalucía, según datos de 1.978, la tasa de mortalidad infantil es de 16,37 x 1000, manteniéndose por encima de la media nacional, que en este años era de 15,25 x 1000, aunque la de Sevilla fué de 14,09 x 1000 (145).

Analizando los dos componentes de la mortalidad infantil (Fig.14) (mortalidad neonatal y postneonatal), en el período de 1.950 a 1.978, se observa la misma tendencia decreciente, tanto en Andalucía, como en el resto de España, aunque la mortalidad neonatal se mantiene por encima de la media nacional; 11,97 x 1000 en Andalucía y 10,54 x 1000 en España, ambas en 1.978 (144). Dentro de las provincias andaluzas, Sevilla mostraba en 1.978, una mortalidad infantil, neonatal y postneonatal más baja que la media de Andalucía y de España, siendo más alta la mortalidad perinatal, que la media nacional, tal como puede verse en el cuadro adjunto:

MORTALIDAD INFANTIL

Ambito	M/Infantil	M/Neonat.	M. Postn.	M/Perinat

Sevilla	14.09	9.89	4.20	20.50
Andalucía	16.37	11.97	4.40	20.92
España	15.25	10.54	4.72	17.43

También se ha observado un descenso paulatino de las tasas de fecundidad y natalidad en Sevilla, Andalucía y España, en el período de 1.960-1.986, aunque las dos primeras permanecen por encima de la media nacional (146). Sin embargo, tanto la mortalidad infantil, como sus distintos componentes, en el año 1.985, son más elevados en la ciudad de Sevilla, que en la provincia, especialmente la mortalidad neonatal precoz (147). Así, mientras en la provincia el 42,5% de las defunciones son postneonatales y sólo el 7,5% se producen en las primeras 24 horas, en la capital, esta proporción se invierte, con un 51,6% en las primeras 24 horas y un 15,3% en el período postneonatal (de 28 días al año). Probablemente, esto sea debido al mayor número de movimientos en la capital, al estar las Maternidades concentradas en la misma (147). En la siguiente tabla se puede ver los datos antes apuntados: (En página siguiente.)

MORTALIDAD INFANTIL (2)

Edad	Provincia y Sevilla	Provincia sólo.	Sevilla Capital 1979	1985

Natalidad	19.75	19.70	19.80	13.16
Mort. Infantil	13.26	8.18	19.90	11.69
M. Neonatal	9.94	4.67	16.84	8.09
Precoz (<7 días)	7.95	3.07	14.34	6.18
M. 1º 24 Hrs.	4.74	0.55	10.23	3.37
Tardía (7/27 días)	1.99	1.60	2.50	1.91
M. Postnatal (28 días/1 año)	3.31	3.50	3.06	3.60
M. Perinatal (28 sem g. 7 d.)	-.	-.	28.14	15.14
sem g. =Semanas Gestación; d =Días; M =Mortalidad				

Cuadro modificado de las Publicaciones del Ayuntamiento de Sevilla: Tendencia histórica de la mortalidad infantil en la ciudad de Sevilla (147).

En cuanto a las Causas de Mortalidad Infantil, tanto en Sevilla, cómo en Andalucía y en España, en el año 1979, según fuentes del I.N.E. (Movimiento Natural de la Población), las anomalías congénitas son la segunda causa de mortalidad, después de las causas perinatales (147,148,149). Este mismo orden se mantiene en los menores de un año, en España (148). Así se puede ver en la siguiente tabla.

CAUSAS DE MORTALIDAD INFANTIL

Causa	España	Andalucía	Sevilla	Sev/Prov.	Sev/Cap.

Perinatales	44.3	45.9	46.81	56.84	28.37
Anom Congenit.	25.6	25.0	23.94	24.85	22.28
Infecc. /Parasit.	14.2	13.7	17.96	11.60	29.65
Cardiopatías	1.4	0.9	1.30	0.52	2.72
Otras	13.3	14.6	9.99	6.19	16.99

(Incluye Sevilla y provincia) <—

Anom =Anomalía; Congenit. =Congénitas; Infecc. =Infecciosas;
Parasit. =Parásitarias.

Cuadro modificado de las referencias bibliográficas 147,148, 149.

Este mismo orden, al menos en las dos primeras causas, se mantiene en la mayoría de los países (141,150,151,152,153). Dentro de las causas perinatales, se considera el bajo peso al nacer y escasa edad gestacional, como los factores de riesgo más importantes en la mortalidad neonatal e infantil (154,155,156,157). El problema del bajo peso al nacer, es especialmente acuciante en los países en vías de desarrollo, donde según algunas publicaciones el 72,7% de las muertes neonatales se producen entre los R.N. de bajo peso y el 45% de las muertes de menores de un año ocurren en el período neonatal (158,159). Según la O.M.S. "el bajo peso al nacer es, en todo el mundo y en todos los grupos de población, el factor individual más importante, que determina las probabilidades del recién nacido de sobrevivir y tener un crecimiento y desarrollo sanos" (160).

Entre los factores relacionados con el bajo peso al nacer (B.P.N.), ninguno de los autores consultados menciona las C.C. en particular, ni las malformaciones congénitas en general (158,161,163,164).

Son importantes en relación con el B.P.N., el estado nutricional de la madre, hábito de fumar, paridad, edad gestacional, cuidado prenatal, estado socioeconómico y edad materna (161,164,165,166,167,168,169). Sin embargo, ya que el B.P.N., es fundamental, no sólo como causa de mortalidad neonatal, sino incluso como factor que influye en el posterior desarrollo en la vida extrauterina (164,170,171), uno de los objetivos de nuestro trabajo, será relacionar el peso de los niños de nuestro estudio, con la supervivencia. Así mismo relacionaremos la edad materna, con la supervivencia y frecuencia de las C.C., ya que en las edades extremas (menores de 15 años y mayores de 40), son más elevados los índices de mortalidad fetal y neonatal, así como la incidencia de las malformaciones congénitas en general y de las C.C. o de algunos síndromes polimalformativos, como el de Down (151,172).

Como apuntábamos anteriormente, las anomalías congénitas son la segunda causa de muerte, tanto en el período neonatal, como en la infancia (141,147,148,152). También como causa de muerte fetal, se ha destacado por varios autores (172,173,174,175), la importancia de las malformaciones congénitas, especialmente las anormalidades cromosómicas. Incluso algunos autores, como C. Nezelof (153),

presentan las malformaciones congénitas como primera causa de muerte, sobre un material de autopsias infantiles. Entre las 439 malformaciones congénitas, expuestas en este estudio, las del tubo digestivo ocupan el primer lugar y las cardiovasculares el segundo. Otros autores, (66), consideran que en los países occidentales, las C.C. es la afectación cardíaca más frecuente en la infancia, falleciendo la mayoría de ellos en el primer año de vida.

Así pues, la mortalidad de las C.C. es muy alta en el período de R.N., oscilando entre el 18 y el 50%, en los últimos años (95,125,127,178). Aproximadamente un tercio de los niños cardiopatas tendrán una C.C. grave en el período de R.N., señalando algunos autores, (95), que un 50% de los que fallecen en el período de R.N., lo harán en los 3 primeros días de la vida. De aquí, se deduce la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz de las C.C.

La supervivencia va a depender de diversos factores, entre los que destacan: Tipo de C.C., peso al nacimiento, presencia de A.E.C. y tipo de tratamiento (89,111,179,180,181,182,183). De algunos de estos estudios, se deduce, que el mejor indicador de la supervivencia, es el tipo de C.C. (111). Así, se consideran de mal pronóstico: La Hipoplasia de cavidades izquierdas, estenosis de la válvula pulmonar con septo íntegro, retorno venoso pulmonar anómalo total, tronco arterioso común o trasposición de las grandes arterias, como más frecuentes en el período de R.N. (27,111,182). También se considera de mal pronóstico, la asociación con A.E.C. (89,94,95,109,111,179), ya que, como apuntábamos antes aumenta el riesgo de muerte en un 15% (111).

10.-CLASIFICACION DE CARDIOPATIAS CONGENITAS.

Las C.C. se han clasificado de muy diversas formas, según el criterio elegido para su estudio: Hemodinámica, localización anatómica de las lesiones, manifestación clínica, supervivencia y otros muchos aspectos, que harían una larga e innecesaria exposición. Pasamos a enumerar los criterios fundamentales de clasificación y cuáles nos interesan especialmente para el presente trabajo.

Una de las clasificaciones más utilizadas, sobre todo por los

clínicos, es la que divide las C.C. en grandes síndromes, uniendo la hemodinámica con las manifestaciones clínicas (27,80,184,185,186,187). Esta clasificación, que se conoce como clásica, divide las C.C. en los siguientes grupos:

1.-C.C. con aumento de la vascularización arterial pulmonar:

a) Sin cianosis:

- Shunts Izquierda/Derecha:
 - Intracardíacos (C.I.V. y C.I.A.)
 - Extracardíacos (D.A.P.)

b) Con cianosis:

- Shunts bidireccional:
 - T.G.A.
 - Corazón Univentricular.

2.-C.C. con disminución de la vascularización pulmonar.

a) Con cianosis:

- Tetralogía de Fallot.
- Atresia tricúspide con estenosis pulmonar.
- Atresia V.Pulmonar con septo íntegro.

3.-C.C. con vascularización arterial pulmonar normal y sin cianosis.

a) Obstrucción a la salida V.D.:

- Estenosis V.Pulmonar con septo íntegro y sin C.I.A.

b) Obstrucción a la salida del V.I.:

- Coartación aórtica.
- Atresia o estenosis aórtica.

4.-C.C. con obstrucción al flujo venoso pulmonar.

- Retorno venoso pulmonar anómalo.
- Estenosis o atresia mitral.
- Con triatriatum.

-Las C.C. que se nombran en esta clasificación, son sólo algunas de las más frecuentes y graves.

Es frecuente, que se imbriquen diversos aspectos en la clasificación de las C.C., como por ejemplo la edad de aparición y pronóstico, con la hemodinámica y clínica (27,182,183,187). La cianosis y la repercusión en la vascularización pulmonar, son los hechos fundamentales que se tienen en cuenta para clasificar las C.C. para la mayoría de los autores (27,57,183,184,185,187,188). Desde el punto de vista funcional la presencia de comunicación entre las dos circulaciones (shunt) y obstáculos a la salida de los ventrículos, son los dos parámetros más relevantes para etiquetar las C.C. (27,57,184,188).

Aparte de todas estas clasificaciones sindrómicas de las C.C. muchos autores insisten en la utilidad del Análisis Segmentario, como la única manera adecuada de describir, diagnosticar y clasificar las C.C. simples y complejas (1,20,23,67,179,189). Aparte de la base embriológica antes apuntada, se insiste en las ventajas de ser un método sistemático de estudio con una terminología común para clínicos, cirujanos, hemodinamistas y patólogos.

Sin embargo, a la hora de analizar los diferentes tipos de C.C. en amplias series (94,95,109,110,130,190), se tiene en cuenta la lesión anatómica fundamental o complejo malformativo (Tetralogía de Fallot, etc.). Este criterio es el que seguiremos en el presente estudio.

PLANTEAMIENTO DEL TEMA

La incidencia de los procesos patológicos es de vital importancia tanto para los profesionales de la Medicina, como para la Administración Sanitaria. A los primeros, les ayuda a orientar su esfuerzo profesional y a la segunda le debe servir de guía en la administración de recursos.

En el campo de las malformaciones congénitas y particularmente en el de las cardiopatías congénitas, existe gran desconocimiento en nuestro país de la incidencia de las mismas. Esta afirmación no parece gratuita ante la falta de registros de estos procesos en nuestro país. Al no ser de declaración oblictorias las malformaciones congénitas, no existe otro sistema de recogida de datos que no sean los ficheros de las consultas médicas o los archivos de los Hospitales. Tampoco se pueden obtener datos fiables sobre la incidencia de las cardiopatías congénitas a través de los "registros de mortalidad de los municipios" ya que la causa de la muerte en muchos casos no refleja la enfermedad fundamental por haberse producido por un proceso intercurrente o accidental o estar expresada en términos poco precisos.

De hecho las cifras de incidencia que se manejan en la actualidad incluso por autores españoles de prestigio (27) proceden de series extranjeras (27,90,91,92,93,94,104,126,130,131,135). Estas series pertenecen a poblaciones con características sociales, desarrollo o raciales a veces diametralmente distintas a las nuestras. Estos factores, así como la existencia de sistemas de asistencia sanitaria distintos al nuestro, hace que estas cifras de incidencia no sean del todo extrapolables a nuestro país, región o ciudad.

Salvo el trabajo de Fariñas (132), en 1972, sobre 526 autopsias infantiles y el de J.L. Martí Cartaya (75) en 1976, sobre epidemiología de las C.C. en la isla de Tenerife, no tenemos conocimiento de que en nuestro país, se hayan hecho otros estudios sobre la incidencia de las cardiopatías congénitas en la infancia.

Por otra parte, es de obvio y creciente interés, estudiar cuales son los factores que influyen en la supervivencia de los niños afectados de C.C. Para algunos autores (111), el tipo específico de C.C., es el factor que más influye en la

supervivencia de estos niños. Sin embargo, se han barajado otros posibles factores de riesgo, como la prematuridad, bajo peso, edad materna, diabetes materna, etc... Unos autores dan mayor importancia que otros (111,95,13,127) a cada uno de estos factores, que pueden influir en la incidencia y pronóstico de las C.C.

Nosotros, que durante años hemos estado trabajando en patología pediátrica, hemos puesto un interés especial en las C.C., dada la alta frecuencia de las mismas en las autopsias infantiles, que ha constituido gran parte de nuestro trabajo diario. La alta frecuencia con que han llegado las C.C. a nuestras manos es indicativo de su importancia como causa de muerte en el periodo neonatal.

Nos ha interesado realizar un trabajo sobre una amplia serie de C.C. para estudiar los posibles factores que pueden influir en la supervivencia de los niños afectados con este tipo de malformaciones congénitas, así como ver las características diferenciales de los distintos tipos de C.C.

Así, pretendemos, con el presente trabajo de 442 C.C. recogidas sobre 3.549 autopsias infantiles entre los años 1.971-85, analizar la frecuencia global y de cada uno de los tipos de las mismas. Así mismo hemos creído de interés estudiar los diversos factores que pueden influir en la supervivencia relativa de cada uno de ellos, así como la correlación entre los mismos.

Por ello, es importante, analizar una serie de variables en cada uno de los casos: sexo, peso, tipo de C.C., asociación con anomalías extracardíacas, repercusión pulmonar, cardiomegalia, causa de la muerte, etc... y ver la correlación entre las mismas y su posible influencia en la supervivencia. También hemos creído de interés recoger algunos datos clínicos (edad materna, paridad, edad gestacional y sintomatología), que pueden estar relacionados con la frecuencia y pronóstico de determinados tipos de C.C.

M A T E R I A L Y M E T O D O S

MATERIAL Y METODOS

1.-MATERIAL.

Se han estudiado 442 cardiopatías congénitas (C.C.), tras la revisión retrospectiva de 3.549 autopsias infantiles, escogidas entre un total de 4.623 autopsias, del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Virgen del Rocío de Sevilla (TABLA II). Estas C.C., corresponden a niños fallecidos entre los años 1971 y 1985, a los cuales se les ha efectuado un estudio necropsico completo.

Los casos incluidos en este estudio proceden del Centro Maternal y Hospital Infantil del Hospital Virgen del Rocío, estando dotado este último de un servicio de cirugía cardiovascular, desde el año 1.976.

Se han desechado los casos con estudio necrópsico (por ejemplo corazón y pulmones) parcial, corazones mal conservados, las C.C. adquiridas o secundarias (por ejemplo las miocardiopatías no primarias) y las C.C. de adultos. Todos los casos (excepto un caso con 9 años) pertenecen a niños menores de 7 años, en su mayoría menores de un año (TABLA IV).

En todos los casos se ha realizado un resumen de la historia clínica, del cual se han recogido para este trabajo algunos datos clínicos que más adelante expondremos.

También, en todos los casos se ha realizado un estudio necrópsico completo, con especial atención al bloque cardio-pulmonar, ya que todos los casos se trataban de C.C. Se han recogido fragmentos de todas las vísceras para el estudio histológico, conservándose el bloque cardio-pulmonar íntegro, en el archivo de C.C., tras realizar las fotografías convenientes al caso.

2.-METODOS

2.1.-TECNICA DE APERTURA Y CONSERVACION DEL CORAZÓN.

2.1.1.-Evisceración y disección:

En primer lugar, se realiza una extirpación de los órganos del

tronco en conjunto, con la técnica descrita por varios autores (191, 192, 193), con las modificaciones recomendadas para las autopsias de lactantes y niños mayorcitos (193, 194). El encéfalo, se extirpa, con la técnica de apertura de los huesos de la calota por las suturas intercraneales.

Inmediatamente, se procede a la disección de los órganos torácicos y abdominales, con las recomendaciones de Layman y Edwards (195) para los casos de autopsias con C.C: Conservar el bloque cardio-pulmonar íntegro con la aorta, extraer los coágulos de las cavidades cardíacas e inyectar formol en el interior del corazón y aorta al mismo tiempo que se atan todos los vasos que salen o entran en el corazón y cayado aórtico. Con esta técnica se mantiene la forma del corazón, sin deformarse por la fijación formólica. En los pulmones, también se inyecta formol a través de la tráquea, atando con cuerda fina ambos bronquios principales.

2.1.2.-Conservación

Una vez inyectados el corazón y los pulmones con formol, se mantienen sumergidos en la misma solución 3 o 4 días, procediendo después a su apertura. En casos en que no se aprecian C.C. externamente, ni clínicamente se había sospechado, se procedió a abrir el corazón en fresco, fijándose en formaldéhidro, una vez abierto.

La solución neutra tamponnada de formalina, utilizada en la conservación de las piezas está constituida por:

-Formaldehido al 37-40%.....	100	cm ³
-Agua destilada.....	900	cm ³
-Fosfato Sódico monobásico.....	4	g.
-Fosfato Sódico dibásico.....	6,5	g.

Así, se obtiene una solución de formaldéhidro a pH 7.0 (193), que es un fijador muy valioso, que detiene la autólisis post-mortem, manteniendo al mismo tiempo, las piezas con una maleabilidad suficiente como para poder ser examinadas y fotografiadas.

2.1.3.-Apertura

El corazón se abre, siguiendo la dirección de la corriente sanguínea (193, 196). Así; se corta desde la vena cava inferior a la

vena cava superior, realizándose un corte adicional hasta la punta de la orejuela derecha, para abrir la aurícula derecha. Después se corta a través de la válvula tricúspide hasta el vértice del ventrículo derecho, siguiendo el borde posterior del tabique interventricular. Este corte, se continúa por el borde anterior del tabique interventricular, hasta salir a la válvula sigmoidea pulmonar, continuando por la cara anterior de la arteria pulmonar, ductus arterioso (si aún permanece abierto) y terminando en la aorta descendente torácica.

En las cavidades izquierdas, también se sigue la corriente hemática, empezando por el techo de la aurícula izquierda con un corte longitudinal en cuyos extremos se corta en "T", para abrir las cuatro venas pulmonares. Se realiza un corte adicional, hasta la orejuela izquierda, con lo que queda completamente abierta la aurícula izquierda. A continuación, se corta la válvula mitral siguiendo el borde libre del ventrículo izquierdo (entre los dos músculos papilares) hasta la punta. Este corte se continúa siguiendo el borde anterior del tabique interventricular, hasta llegar a la válvula aórtica y continuar por el borde anterior de la aorta ascendente y su cayado, hasta enlazar con el corte, ya realizado, del ductus arterioso y aorta descendente torácica.

Sin embargo, esta técnica, que es la habitual y la que realizamos en la mayoría de los corazones, no se puede seguir exactamente en algunos tipos de C.C. Esto ocurre, cuando hay una atresia de una de las válvulas aurículoventriculares o sigmoideas, en el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, dobles salidas ventriculares o corazón univentricular con doble entrada ventricular o acabalgamiento de una de las válvulas aurículo-ventriculares y en otras C.C. complejas.

En estos casos, tenemos que hacer las modificaciones adecuadas a la técnica de apertura habitual, que permitan la mejor exposición de las alteraciones que encontramos. Así, por ejemplo, en la hipoplasia de cavidades izquierdas con válvula mitral muy hipoplásica o atrésica, solemos realizar coretes transversales en el ventrículo izquierdo hipoplásico. Esta técnica, también la solemos utilizar en otras C.C. con uno de los ventrículos muy reducidos de tamaño o con cámaras residuales.

2.2.-INCLUSION Y ESTUDIO HISTOLOGICO

Una vez realizada la apertura del corazón se realizan cortes sistemáticos de las cuatro cavidades cardíacas, aprovechando los cortes posteriores de apertura de aurículas y ventrículos. Es decir, se incluye un corte con aurícula y ventrículo izquierdo, que incluye la válvula mitral y otro de aurícula y ventrículo derecho, que incluye la válvula tricúspide. En ocasiones, según los casos, se incluye punta cardíaca y tractos de salida ventriculares, así como cortes del ductus y aorta pero siempre de forma paralela a los cortes realizados en la apertura del corazón. En los cortes transversales, realizados en los ventrículos hipoplásicos, se incluye uno de estos cortes.

Además se incluyen cortes de las lesiones macroscópicas, si éstas no están situadas en los cortes antes descritos. Si en algún caso, es conveniente realizar un estudio del tejido de conducción, se realiza éste según la técnica descrita por Lev (197) y Hudson (198).

En los pulmones, se incluyen cortes de cada uno de los lóbulos, además de incluir las lesiones macroscópicas llamativas.

Una vez realizados los cortes histológicos, se deshidratan por pasos sucesivos en alcoholes a distintas concentraciones, hasta llegar al alcohol absoluto. Después de éste, las muestras se pasan por Xilol y por último se incluyen en parafina primero líquida, que se deja enfriar y endurecer para que se puedan cortar las muestras. Luego se cortan a 4 o 5 micras de grosor y se tiñen con hematoxilina -Eosina. En los cortes de pulmón con hipertensión pulmonar y en los de corazón con fibroelastosis endocárdica u otras lesiones que lo requieran, también se realizan tinciones para fibras elásticas (Verhoeff o Miller) y tricrómico de Masson.

2.3.-DIAGNOSTICO MACROSCOPICO Y CLASIFICACION DE LAS C.C.

El diagnóstico de autopsia de las C.C. casi siempre es macroscópico. El estudio histológico es complementario al diagnóstico que ya hemos realizado con la pieza en la mano.

Como ya se ha dicho en la introducción, hemos utilizado el

análisis segmentario, para el diagnóstico y clasificación de las C.C. (19, 22, 24, 27, 31). Siguiendo esta sistemática de análisis realizamos los siguientes pasos en el estudio del corazón:

2.3.1.-Análisis del situs vicerio-atrial (190)

Las aurículas están en concordancia con el situs (o sitio) de las vísceras del resto del organismo. Estudiamos la morfología y situación de las aurículas (definiéndolas por su morfología y no por su situación) y definimos el situs por: portón auricular, bronquios, hígado, pulmones, y vena cava inferior. Así etiquetamos cada caso dentro de uno de los tres tipos de situs: Solitus (normal), Inversus (imagen en espejo del solitus) o Ambiguo (con simetría derecha en la Asplenia o izquierda en la poliesplenia).

2.3.2.-Análisis de los ventrículos.

En este segmento del corazón seguimos los siguientes pasos:

2.3.2.1.-Posición del corazón y apex.

Según la dirección del eje mayor del corazón, definimos la posición cardíaca como levocardia, mesocardia o dextrocardia.

2.3.2.2.-Patrón coronario.

Nos fijamos externamente en el recorrido de las arterias coronarias, especialmentee de las descendentes anterior y posterior, que delimitan las cavidades ventriculares, indicando la presencia de uno o dos ventrículos y el tamaño de estos.

2.3.2.3.-Morfología y situación de los ventrículos.

Denominamos a los ventrículos (derecho o izquierdo) por su morfología y no por su situación. Así, definimos el "asa cardíaca", como D-asa o L-asa. También nos fijamos en los tres componentes que debe tener un ventrículo (entrada, salida y porción trabeculada), ya que sino será una cámara rudimentaria.

2.3.2.4.-Conexión atrio-ventricular.

El siguiente paso es observar si cada una de las aurículas se conexiona con el ventrículo que le corresponde. Así establecemos si la conexión es concordante (A.D.--> V.D. y A.I.--> V.I.), discordante (A.D.--> V.I. y A.I.--> V.D.), ambigua (en el situs ambiguo), doble entrada ventricular y ausencia de conexión atrio-

ventricular.

2.3.2.5.-Modo de conexión atrio-ventricular.

Después nos fijamos en la morfología de las válvulas aurículo-ventriculares, anotando si hay una o dos válvulas o si alguna de ellas es acabalgante o imperforada (200).

2.3.2.6.-Relación atrio-ventricular.

Por último, en el segmento ventricular, apreciamos si la conexión atrio-ventricular es "en paralelo", como es lo normal, o es en "criss-cross" o si los ventrículos tienen una posición supero-inferior, como ocurre en algunas C.C., especialmente en el corazón univentricular.

2.3.3.-Análisis de las grandes arterias (G.A.).

En este tercer segmento del corazón, tenemos que tener en cuenta:

2.3.3.1.-Conexión ventrículo-arterial:

Según sea esta conexión la definimos como concordante (V.D.--> A.P. y V.I.-->Ao), discordante (V.D.-->Ao y V.I.-->A.P.), doble salida ventricular (de derecha o izquierda) y salida única ventricular (en el caso de un tronco arterial común o atresia de la válvula pulmonar o aórtica).

2.3.3.2.-Modos de conexión ventrículo-arterial:

Igual que en las válvulas aurículo-ventriculares, en las válvulas sigmoideas precisamos si hay una o dos válvulas o si alguna de ellas es acabalgante o imperforada (200).

2.3.3.3.-Relación de las grandes arterias entre sí:

Por último, en este tercer segmento, precisamos si las G.A. están cruzadas en sus trayectos ascendentes (como ocurre normalmente cuando hay una conexión ventrículo-arterial concordante o en paralelo (normalmente cuando hay una conexión ventrículo-arterial discordante o doble salida ventricular). A su vez, también hay que definir la posición de las mismas, en D (dextroposición) o L (levoposición), según la posición de la Aorta.

2.3.4.-Anomalías cardiovasculares asociadas.

Por último, se añaden las anomalías que no hayan quedado

definidas por el análisis segmentario, como defectos septales, estenosis valvulares, anomalías de los retornos venosos pulmonar o sistémico, anomalías coronarias, etc.

2.4.-PARAMETROS Y CODIGOS.

Con el objeto de realizar este trabajo, se han recogido 35 datos o variables en la mayoría de los 442 casos incluidos en este estudio (TABLA I). Estos datos han sido recogidos del resumen de historia clínica que acompaña al protocolo de autopsia, del propio protocolo de la autopsia, así como de la revisión del corazón e histología de los pulmones, para completar los datos incompletos del protocolo de la autopsia. De estas variables 14 son de tipo clínico y el resto de tipo anatomopatológico. De las variables clínicas, 8, corresponden a la clínica, expresada en los síntomas o signos más frecuentes en los niños con C.C.

Así pues pasamos a enumerar las variables (V) recogidas, así como la unidad o medida en que se han expresado y el grado.

2.4.1.-Variables.

V1.-Caso: Número de casos 442.

V2.-Sexo: Varón y Hembra.

V3.-Edad:

En esta variable para algunas de las correlaciones que hemos hecho, se han agrupado los casos en cuatro grupos:

- 1.- 0-7 días (incluye a los nacidos muertos).
- 2.- 8-30 días.
- 3.- 2-12 meses (30 a 365 días).
- 4.- Mayor de un año.

V4.-Peso:

En esta variable, también con el objeto de realizar algunas correlaciones, hemos agrupado los casos en cuatro grupos:

- 1.- 750-1500 g. (muy bajo peso).
- 2.- 1501-2500 g. (bajo peso).
- 3.- 2501-3500 g. (peso normal).

4.- mayor de 3500 g. (macrosoma).

Los calificativos expresados entre paréntesis, se aplican a los recién nacidos (154).

V5.-Edad materna:

En esta variable, se han hecho tres grupos:

- 1.- Menor de 25 años (madre joven).
- 2.- 26-35 años (edad fértil normal).
- 3.- Mayor de 35 años (madre añosa).

V6.-Paridad:

También aquí se han hecho tres grupos:

- 1.- Primípara.
- 2.- Dos o tres para.
- 3.- Cuartípara o más.

V7.-Edad gestacional:

Se han expresado en semanas sin embargo, para algunas correlaciones, hemos hecho cuatro grupos:

- 1.- Menos de 30 semanas (Gran prematuro).
- 2.- 31-37 semanas (Prematuro).
- 3.- 38-41 semanas (A término).
- 4.- Mayor de 41 semanas (Post-término).

La calificación entre paréntesis, se refiere a los casos muertos en el periodo neonatal (207).

V8.-Cardio megalia:

En esta variable, los grados de cardiomegalia se han valorado comparando el peso del corazón con el peso teórico esperado para la edad y peso del niño (208, 209). Así se han hecho los siguientes grados:

- 0.-No tiene cardiomegalia: peso del corazón igual al peso teórico.
- 1.-Peso del corazón hasta el 50% del peso teórico.
- 2.-Peso del corazón aumentado hasta el doble del peso teórico.
- 3.-Peso del corazón aumentado entre el doble y el triple del teórico.
- 4.-Peso del corazón aumentado más del triple del peso teórico.

V9.-Tipo de cardiopatía congénita.

Cada caso se ha etiquetado en un determinado tipo de cardiopatía congénita (C.C.), por la lesión de mayor relevancia anatómica y clínica, ya que en muchos casos existían varias anomalías congénitas en el corazón. Los casos que mostraban un complejo malformativo definido, como la tetralogía de Fallot, se han clasificado como tales. En algunos casos con lesiones anatómicas y clínicas similares, como obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo, se han agrupado. Las C.C. menos frecuentes, se han agrupado como: otras C.C.

Tipos de cardiopatías congénitas

1.-COMUNICACION INTRAVENTRICULAR AISLADA (C.I.V). Casos con C.I.V. como lesión principal, en cualquier localización del tabique intraventricular, única o múltiple.

Tipos de C.I.V.:

- 1.-Basal anterior.
- 2.-Basal media o perimembranosa.
- 3.-Basal posterior.
- 4.-Muscular.
- 5.-Múltiple.

2.-TRANSPOSICION DE LAS GRANDES ARTERIAS (T.G.A). Casos con discordancia ventrículo-arterial, como lesión anatómica principal.

Tipos de T.G.A.:

- 1.-D-T.G.A. con C.I.V. (completa).
- 2.-T.G.A. con septo íntegro (completa).
- 3.-L-T.G.A. (corregida).
- 4.- Otras.

El subtipo 4 solo recoge dos casos: Uno D-T.G.A. completa con válvula pulmonar imperforada y otro D-T.G.A. con inversión ventricular (corregida).

3.-SINDROME DE HIPOPLASIA DE CAVIDADES IZQUIERDAS. (H.C.I).

Aquí se engloban todos los casos que tienen hipoplasia del ventrículo izquierdo, como característica fundamental, acompañado de atresia o estenosis de las válvulas aórticas y mitrales.

Tipos de H.C.I.:

- 1.-Estenosis mitro-aórtica.

- 2.-Atresia de la válvula aórtica con estenosis mitral.
- 3.-Atresia mitro-aórtica.
- 4.-Atresia mitral con estenosis aórtica.

4.-*CANAL AURICULO-VENTRICULAR COMUN PERSISTENTE (C.A-V)*: En este tipo se han englobado todos los casos con C.A-V completo e incompleto.

5.-*TETRALOGIA DE FALLOT (T.F.)*: En este complejo malformativo, se han agrupado todos los casos con estenosis o atresia de la válvula pulmonar con C.I.V., dextroposición aórtica e hipertrofia del ventrículo derecho. También se han incluido algunos casos con todas las componentes de la T.F. que presentaban ligeras variantes como displasia o insuficiencia de la válvula pulmonar.

6.-*OBSTRUCCION A LA SALIDA DEL VENTRICULO IZQUIERDO (O.S.V.I.)*: En este tipo, se han agrupado varias C.C. que tienen un comportamiento clínico y hemodinámico parecido. Estas son: Coartación aórtica, estenosis aislada de la válvula aórtica, interrupción del arco aórtico y síndrome de Shone (estenosis subaórtica con coartación aórtica y válvula mitral en paracaídas).

7.-*CORAZON UNIVENTRICULAR*: Se han incluido todos los casos con una cámara ventricular principal y otra rudimentaria. En los casos con otras anomalías cardíacas asociadas, se ha valorado la importancia de estas, etiquetando el caso por la lesión principal. Se han incluido los casos de atresia mitral y tricúspide aisladas (sin formar H.C.I. en el caso de la U.Mitral)

8.-*MIOCARDIOPATIAS*: Se han recogido en este tipo los casos de miocardiopatía hipertrófica, dilatada y fibroelastosis endocárdica. No se han incluido los casos de las llamadas miocardiopatías secundarias (afectación del miocardio en enfermedades sistemáticas), ni las miocarditis.

9.-*COMUNICACION INTERAURICULAR (C.I.A.)*: En este tipo, se recogen todos los casos con una C.I.A. de cualquier tipo, como

lesión principal.

10.-RETORNO VENOSO PULMONAR ANOMALO (R.V.P.A.): Se agrupan los casos con R.V.P.A. total y parcial.

11.-DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE (D.A.P.): Casos con D.A.P. como lesión principal.

12.-TRONCO ARTERIOSO COMUN (T.A.C.): Todos los casos de T.A.C. como lesión principal, se incluyen en este tipo.

13.-VENTRICULO DERECHO DE DOBLE SALIDA (V.D.D.S.): Casos con más de la mitad de ambos orificios sigmoideos conectados al ventrículo morfológicamente derecho, con o sin estenosis de la válvula pulmonar y con C.I.V. o septo interventricular íntegro.

14.-ESTENOSIS O ATRESIA DE LA VALVULA PULMONAR CON SEPTO INTEGRO (E./A./V.P./S.I.): Aunque habitualmente se separan como dos C.C. diferentes la atresia de la válvula pulmonar y la estenosis no asociadas a C.I.V. ni dextroposición aórtica, los hemos agrupado, ya que en nuestros casos de estenosis pulmonar, esta es severa y su comportamiento hemodinámico es muy similar a la atresia.

15.-OTRAS CARDIOPATIAS CONGENITAS: Aquí hemos incluido una miscelanea de C.C. muy raras en esta serie como la enfermedad de Uhl, ectopía cordis, tumores cardiacos primitivos, agenesia de la válvula pulmonar, origen anómalo de una arteria pulmonar, etc...

V10.-Otras lesiones cardíacas asociadas:

En esta variable, se ha tenido en cuenta la frecuencia de otras lesiones cardíacas asociadas a la lesión principal.

V11.-Frecuencia de anomalías extracardíacas (A.E.C.):

Como muchos casos van asociados a A.E.C., en esta variable, se han contabilizado el número de A.E.C. asociadas a cada caso.

V12/V21.-Localización de anomalías extracardíacas:

Estas variables se refieren a la localización de las A.E.C. por órganos o sistemas, con algunas agrupaciones pertinentes. Así

hemos agrupado las A.E.C. como sigue:

V12.-Síndromes polimalformativos definidos (S.P.M.):

Se han incluido los casos asociados a S.P.M. perfectamente reconocidos y definidos en la literatura y sellados por el uso. En su mayoría, pertenecen a cromosomopatías.

Así en esta variable, se ha incluido el síndrome de Down (trisomía 21 o mongolismo), síndrome de Edwards (trisomía 18), síndrome de Turner (monosomía XO), síndrome de Patau (trisomía 13-15) y otros como los síndromes de DiGeorge, Potter, etc.

V13.-Malformaciones del sistema nervioso central:

Anencefalia, hidrocefalia, malformación de Dandy-Walker, etc.

V14.-Malformaciones del aparato digestivo:

Atresia de esófago, atresia de vías biliares, divertículo de Meckel, ciego móvil, estenosis pilórica, etc.

V15.-Malformaciones del aparato respiratorio:

Hipoplasia pulmonar, anomalías en la lobulación pulmonar, quistes congénitos, etc.

V16.-Malformaciones genito-urinarias:

Displasia renal, riñón en herradura, útero didelfo, etc.

V17.-Malformaciones músculo-esqueléticas y de piel:

Hernia diafragmática, espina bífida o pteriquium cutáneo.

V18.-Malformaciones menores externas:

En esta variable se han agrupado pequeñas malformaciones externas, que a veces van asociadas a malformaciones internas graves. Estas son, por ejemplo, polidactilia, dismorfia facial y anomalías posicionales de las extremidades.

V19.-Malformaciones menores internas:

En esta variable se han englobado pequeñas anomalías viscerales sin repercusión clínica, como bazo supernumerario, ectopía suprarrenal, hernia inguinal, pequeños hamartomas viscerales, etc.

V20.-Malformaciones faciales:

Aquí se han agrupado malformaciones faciales relevantes como labio leporino, paladar hendido, exoftalmos o endoboma.

V21.-Otras malformaciones:

Esta variable recoge las malformaciones no agrupadas en las anteriores.

V22.-Enfermedad pulmonar (E.P.):

Todas las lesiones histológicas que se han encontrado en los pulmones, se han valorado, dándole una graduación, dentro de lo que hemos denominado enfermedad pulmonar. Así, para valorar la E.P., se han tenido en cuenta la presencia de hipertensión, inflamación, hemorragias, aspiración amniótico-meconial, linfangiectasias, etc.

Grados de enfermedad pulmonar:

- 1.-Sin alteraciones relevantes.
- 2.-E.P. leve.
- 3.-E.P. moderada.
- 4.-E.P. severa.

V23.-Hipertensión pulmonar (H.T.P.):

Ya que la H.T.P. es la lesión pulmonar más importante en las C.C., además de tenerla en cuenta para valorar la E.P., se ha valorado como lesión aislada en esta variable.

V24.-Inflamación pulmonar (I.P.):

Igual que con la H.T.P., la I.P., se ha valorado aisladamente, por su frecuencia en las C.C.

V25.-Causa de la muerte:

En esta variable, se han incluido las causas de muerte más frecuentes en las C.C. en general y en esta serie en particular. Estas son:

- 1.-Atribuible a la cardiopatía.
- 2.-Insuficiencia respiratoria.
- 3.-Infecciones intercurrentes.
- 4.-Anoxia feto-neonatal.
- 5.-Sin expresión morfológica.
- 6.-Muerte operatoria.

7.-Otras causas.

8.-Por malformaciones extracardiácas.

V26/33.-Clínica:

Hemos recogido en el resumen de historia clínica de los protocolos de autopsia, los síntomas o signos que se mencionaban más frecuentemente. Estos son;

V26.-Soplo (en cualquier localización).

V27.-Signos de insuficiencia cardíaca.

V28.-Cianosis.

V29.-Otros síntomas: Edemas, vómitos, convulsiones,etc.

V30.-Signos de insuficiencia respiratoria (sin incluir disnea).

V31.-Alteraciones del ritmo cardíaco.

V32.-Disnea.

V33.-Desnutrición.

V34.-Cateterismo:

En esta variable, se ha recogido si se practicó o no estudio hemodinámico.

V35.-Cirugía:

Aquí se ha contabilizado si se ha realizado tratamiento quirúrgico y el tipo del mismo,Así tenemos:

0.-No tiene tratamiento quirúrgico.

1.-Cirugía cardíaca paliativa.

2.-Cirugía cardíaca correctora.

3.-Otras intervenciones.

El apartado 3, se refiere normalmente a la corrección quirúrgica de otras malformaciones extracardiácas.

2.5.-ANALISIS ESTADISTICO.

Todas las variables anteriormente expuestas, se han estudiado con el programa estadístico S.P.S.S., en un ordenador personal compatible I.B.M., realizándose tablas de frecuencia, de contingencia y contraste del χ^2 (202,203,204,205,206,207).

RESULTADOS

RESULTADOS

1.-DATOS SOBRE EL GLOBAL DE LA SERIE

De los 442 casos estudiados de Cardiopatías Congénitas (C.C.), con 35 variables cada uno, están completas todas las variables en 173 casos. Sin embargo, tal como puede verse en la tabla I, las variables más desconocidas, corresponden a la edad materna, edad gestacional y paridad, que son poco relevantes para nuestro estudio.

Analizando las 35 variables una a una, obtenemos los siguientes resultados:

1.1.-Variable Nº 1: Enumeración de los casos. Se han estudiado 442 casos. Ya que todos los casos proceden del Hospital Virgen del Rocío de Sevilla, en primer lugar observamos (tabla II/A) la procedencia de los casos (Hospital Infantil y Centro Maternal), a lo largo de los años de estudio: Tendencia evolutiva. Asimismo, como puede verse en la tabla II/B, lo comparamos con el porcentaje global de autopsias de éstos años de estudio, observándose un claro descenso de éstas (tabla II/Cy figura 15).

1.2.-Sexo. Como puede verse en la tabla III, existe un discreto predominio de los varones sobre las hembras, con una relación varón-hembra de 1.3(*).

1.3.-Edad. Es la variable clave de nuestro estudio. Como ya se ha visto en la tabla I, la edad de fallecimiento oscila desde recién nacido muerto (0 días) hasta 9 años, con una edad media de 78, mediana de 8 y moda de 0 (expresadas en días). Sin embargo, vemos en la tabla IV, que el 95.5% de los casos son menores de 1 año. Dentro de éste grupo, también predominan los niños de muy corta edad, ya que el 86.95% son menores de 3 meses y el 71.4% mueren en el primer mes de la vida. En este último grupo, casi la mitad de los 137 casos (el 58.1%) fallecen antes de los 8 días de vida. En el último grupo (de 215 casos menores de 8 días) hay una distribución más homogénea, aunque el grupo más numeroso corresponde a los fallecidos entre 0 y 3 días (39.21% del grupo sin incluir los R.N.H.) En los gráficos correspondientes

(*)La frecuencia evolutiva del sexo, tiene grandes oscilaciones, que sin embargo, no pensamos sean relevantes.

(Fig.16), se puede ver de forma más ilustrativa, lo expresado anteriormente.

1.4.-Peso. De los 425 casos en los que conocemos éste dato, observamos un peso corporal que oscila desde 810 grms. a 21 kg., con un peso medio de 3.223 grms. Sin embargo, agrupando éste dato en cuatro grupos (tal como puede verse en la tabla V), vemos que el grupo más numeroso (moda), corresponde al tercero (niños con peso entre 2.500 a 3.500 grms.) Como el 71.4% de toda la serie son niños menores de 30 días, podemos asumir un alto porcentaje de niños con peso normal al nacimiento.

En la tabla V/B, podemos ver la distribución del peso de los recién nacidos (0-28 días). En ella podemos observar que sólo 3 niños de muy bajo peso (750/1500 grms.) han sobrevivido al periodo de recién nacido. En el 2º grupo, de bajo peso, sólo han sobrevivido 6 niños más de 28 días, mientras que en los otros dos grupos de peso normal o macrosoma, es bastante más alto el número de los que han sobrepasado el periodo neonatal.

1.5.-Edad materna. De los 259 casos en que se ha podido recoger la edad materna, vemos que ésta oscila entre 16 y 50 años, siendo la media, mediana y moda de 30, 29, 27 años respectivamente. El que éstas tres medidas de tendencia central, sean casi coincidentes, nos indica que la mayoría de los casos se agrupan alrededor de los 30 años. Así puede verse en la tabla VI (edad materna agrupada) como el grupo más frecuente es el 2º (con edades comprendidas entre 25 y 35 años), que cuentan con el 40.5% de los casos recogidos.

1.6.-Paridad materna. En los 312 casos en que se obtuvo esta variable, tenemos unos valores extremos de 1 a 14, con una media de 3, mediana de 3 y moda de 1. En la tabla de frecuencias agrupadas (VII), vemos que el grupo más numeroso es el 2º (de 2 a 3 hijos). Así pues, esta variable se relaciona con la anterior, al existir un predominio de madres jóvenes con pocos hijos, ya que el 66.7% de los casos tabulados, tienen de 1 a 3 hijos.

1.7.-Edad gestacional. De los 286 casos tabulados, obtenemos una edad gestacional que oscila desde 23 a 48 semanas de gestación. La media, mediana y moda, son de 38,2, 40 y 40 respectivamente. De nuevo,

son casi coincidentes éstas tres medidas estadísticas, indicando un agrupamiento de los casos en torno a las 40 semanas de gestación. De hecho, tal como puede verse en la tabla VIII, existe un predominio de gestaciones a término (grupo 3), con un 55.6% de frecuencia en los casos recogidos.

En la tabla IX, se pueden ver los factores materno-fetales resumidos.

1.8.-Cardiomegalia. En el total de la serie, llama la atención la inexistencia (26.5%) o muy leve grado de cardiomegalia (33.2%). Como puede verse en la tabla X más del 50% de los casos pertenecen al grupo 0 ó 1 de cardiomegalia. Esta variable, aisladamente podríamos relacionarla con la edad de los casos, aunque posteriormente, podremos ver otras correlaciones.

Sin embargo dado el alto porcentaje de recién nacidos (R.N.) de la serie, existen 38.3% de casos con cardiomegalia de grado moderado o severo (grados 2 al 4), porcentaje no despreciable, dada la corta edad de estos niños. En la figura 17, vemos algunos aspectos de algunos casos con marcada cardiomegalia.

1.9.-Tipos de cardiopatía congénita (C.C.). En la tabla XI y figura 18, podemos ver la frecuencia de los 15 tipos de C.C., seleccionados para éste estudio. Esta frecuencia, no quiere decir que no existan otras lesiones cardíacas en muchos de los casos, sino que la clasificación de los mismos se ha hecho por la lesión de mayor significación anatómica y clínica, la cual nos ha servido para etiquetar cada uno de los casos en uno de éstos 15 tipos de C.C. Como puede apreciarse en la tabla de frecuencia, la enumeración de éstos 15 tipos de C.C. sigue un orden decreciente, excepto en los tipos 5 (tetralogía de Fallot) y 6 (obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo).

Los diferentes subtipos de las seis C.C. más frecuentes, (que constituyen el 61.5% de toda la serie), los podemos observar en la tabla XII. Se aprecia, como era de esperar, un gran predominio de la comunicación inter-ventricular basal, especialmente de la media o perimenbranosa. También, llama la atención, el predominio de la transposición de las grandes arterias con septo íntegro, que se

explica por las características de nuestro estudio, de autopsias y con predominio de recién nacidos. También, se ha encontrado como era de esperar un predominio de la atresia aórtica con estenosis mitral, en la hipoplasia de cavidades izquierdas, del canal completo sobre el incompleto, del Fallot normal sobre el extremo y de la coartación aórtica en la obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo.

Bajo el punto de vista del análisis segmentario (tabla XIII), se observa un predominio del situs solitus, de la concordancia atrio-ventricular y ventrículo-arterial. Dentro de las posiciones anómalas, destaca una mayor frecuencia del situs ambiguo, que del inverso. En las conexiones atrio-ventriculares anómalas, los casos más frecuentes son los de entrada única (sobre todo correspondientes a atresia mitral). Por último en las conexiones ventrículo-arteriales anómalas, también existe un predominio de las salidas únicas, especialmente las correspondientes a atresia aórtica o pulmonar.

Algunos ejemplos de diferentes tipos de C.C., pueden verse en las figuras 19-23.

1.10.-Otras lesiones cardíacas. Una vez elegida la lesión principal para clasificar cada uno de los casos, el resto de las lesiones cardíacas presentes en muchos de los casos, se recogen en ésta variable. Como puede verse en la tabla XIV, el 69.7% de los casos, van acompañados de otras lesiones cardíacas y sólo el 30.3% de ellos, no lo están. Llama sin embargo la atención, que la mayoría de los casos tienen pocas lesiones cardíacas asociadas (1 a 3 en el 56.7%) y sólo pocos casos, son los que tienen más de 3 lesiones cardíacas asociadas (12.8%). Más adelante, veremos que tipos de C.C. tienen mayor o menor número de otras lesiones cardíacas asociadas.

1.11.-Frecuencia de anomalías extracardíacas (A.E.C.). Dado que muchos casos pueden tener una o varias A.E.C., en ésta variable, sólo tenemos en cuenta el número de A.E.C. presentes en cada caso, sin considerar su localización. Como vemos en la tabla XV, el 43.4% de los casos no tienen A.E.C., mientras que el 57.6% sí las tienen. En éste último grupo, el número de A.E.C. oscila entre 1 a 21, aunque el grupo más numeroso, corresponde al que tiene entre 1 a 5 A.E.C. (41% del total), siguiéndole el grupo que tiene entre 6 y 10 A.E.C. (11.1%) y por último, el que tiene entre 11 y 21 A.E.C. (4.1%). Por tanto,

aunque es más frecuente que existan A.E.C. asociadas que el que no las haya, éstas no suelen ser muy numerosas, aunque pueden ser muy graves. Por ejemplo, la anencefalia, se contabiliza como una A.E.C. y es letal. En cambio las anomalías faciales, que suelen ser múltiples y poco severas, se han contabilizado por separado cada una de ellas. Por tanto, aunque ésta variable es uno de los factores de mal pronóstico, tenidos en cuenta en este trabajo, no hay que darle un valor absoluto. Globalmente existen 2.5 A.E.C. por caso.

1.12.-Localización de las malformaciones extracardíacas. Según el código expresado anteriormente en material y métodos, hemos tenido en cuenta, las localizaciones más frecuentes de las A.E.C. en las C.C. Como se ve en la tabla XVI, dentro de las malformaciones viscerales internas, las más frecuentes, son las génito-urinarias (23.3%), seguidas de las del aparato digestivo y sistema nervioso central (20.6%) y a poca distancia de las del aparato respiratorio (15.8%). Sin embargo, son de mucha trascendencia pronóstica, los casos recogidos en la primera fila como síndromes polimalformativos (19%), donde se engloban las cromosomopatías (síndrome de Down, Edwards, etc.) y otros complejos malformativos bien definidos.

También es de tener en cuenta, la alta frecuencia de malformaciones menores externas (polidactilia, etc.) y faciales (labio leporino, etc.), que en conjunto se dan en el 40.7% de los casos. Aunque éstas malformaaciones suelen ser de poca severidad, tienen importancia como "indicadores" de malformaciones congénitas internas, concretamente en nuestro caso, de C.C.

En la figura 24, se puede ver algunos aspectos de las A.E.C. y síndromes polimalformativos.

1.13.-Enfermedad pulmonar. Al ser el pulmón el órgano princeps sobre el cual repercuten las alteraciones hemodinámicas provocadas por las C.C., hemos incluido ésta variable como uno de los principales factores pronósticos. Además de la hipertención pulmonar (H.T.P.) e inflamación pulmonar (I.P.), encontramos otras muchas lesiones en los pulmones de éstos niños pequeños con C.C.: Atelectasias, Enfisemas, Linfangiectasias, etc... además de las lesiones propias del distress respiratorio del prematuro: Enfermedad de Membrana hialina pulmonar, aspiración de líquido amniótico y

meconio, hemorragias focales, etc...(Figura 17). Todas estas lesiones, se han valorado para etiquetar las lesiones pulmonares como enfermedad pulmonar (E.P.), en cuatro grados, según la severidad de dichas lesiones.

Como puede observarse en la tabla XVII, la mayoría de los casos, tienen una E.P. de grado 2 y 3 (78.3% de los casos). Aunque la H.T.P., estuvo presente en el 32.1% de los casos (142 casos) y la inflamación pulmonar se objetivó en el 27.1% de ellos, ambos porcentajes son relativamente bajos en relación al global. Así pues, aunque las lesiones pulmonares son evidentes en la mayoría de los casos, posiblemente debido a la corta edad de los niños de esta serie, éstas no son muy severas.

1.14.-Causa de la muerte. Como se ha dicho anteriormente, se han tenido en cuenta las causas de muerte que a lo largo de nuestra experiencia en el estudio de las C.C., hemos visto con mayor frecuencia. Dentro de las ocho causas de muerte que se han considerado, casi el 40% está en relación con la C.C. (la muerte es atribuible a la C.C.). En el resto, destacan la insuficiencia respiratoria y las malformaciones extracardíacas como causas de muerte más frecuentes. Si unimos las dos primeras causas de éxitus (tabla XVIII) podemos atribuir la muerte a insuficiencia cardíaco-respiratoria en el 53% de los casos (Figura 17).

1.15.-Clínica. Igual que en el apartado anterior, se han recogido los síntomas o signos que más frecuentemente se citan en las Historias Clínicas de los niños con C.C. Como puede apreciarse en la tabla XIX, el síntoma más frecuente fué la cianosis (57.7%), seguido de "soplo" (54.5%) y de signos de insuficiencia respiratoria (52.3%). Son poco frecuentes, otro tipo de manifestaciones clínicas propiamente cardiológicas (excepto el soplo) como la insuficiencia cardíaca (29.2) y alteraciones del ritmo (8.4%), probablemente por la corta edad de la serie, como veremos más adelante.

1.16.-Cateterismo. De los 437 casos en que se conocía éste dato, sólo se realizó un estudio hemodinámico en 90 casos, lo cual supone un 20.4%. En el resto de los casos, no se realizó este estudio, probablemente por la corta edad de muchos de los niños y la antigüedad de otros, cuando aún no existía servicio de Hemodinámica.

1.17.-Cirugía. En el 83.5% de los casos, no se realizó ningún tratamiento quirúrgico. En el resto, se practicó cirugía cardíaca paliativa en el 6.8% y correctora en el 3.2%. En 29 casos (6.6%), se realizaron otras intervenciones quirúrgicas extracardíacas, en relación con alguna de las malformaciones asociadas (hernia diafragmática, fístula tráqueo-esofágica, etc...)

2-ANÁLISIS DE LOS DIFERENTES TIPOS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.

RELACION CON EL RESTO DE LAS VARIABLES.

Una vez expuestos los datos globales de las 35 variables estudiadas en este trabajo, pasamos a analizar los diferentes tipos de Cardiopatías Congénitas (C.C.) y sus relaciones con las otras variables.

2.1.-Relación tipo de Cardiopatía Congénita/Sexo.

Ya que la relación global varón/hembra es de 1.3, nos interesa ver, cómo se mantiene esta relación en los distintos tipos de C.C. Como puede verse en la tabla XX, existe un discreto predominio de los varones, similar al global de la serie, en la comunicación interventricular, hipoplasia de cavidades izquierdas, canal aurículo-ventricular común, obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo (estenosis aórtica aislada, coartación aórtica e interrupción del istmo aórtico) y el ventrículo derecho de doble salida. Destacan a favor de los varones, la transposición de las grandes arterias y el corazón univentricular. Sin embargo, hay predominio de las hembras, en las miocardiopatías y tronco arterioso común. Globalmente, no hay diferencias significativas ($P=0.19$).

2.2.-Relación tipo de cardiopatía congénita/lesiones cardíacas asociadas.

Se ha agrupado el número de otras lesiones cardíacas asociadas a la lesión cardíaca principal, en tres grupos: 0 lesiones asociadas, 1 a 3 lesiones asociadas y 4 a 7 lesiones asociadas. Si estos grupos los relacionamos con los diferentes tipos de C.C. (tabla XXI), vemos que la mayoría de las C.C., tienen de 1 a 3 lesiones cardíacas asociadas, que no entran dentro de la lesión o complejo malformativo principal. Se salen de esta tendencia general, el corazón univentricular, con un

mayor porcentaje de lesiones asociadas (52.3%) y la comunicación interauricular, en que la mayoría (59.1%), no se asocian a ninguna otra lesión cardíaca. Globalmente, existe gran diferencia significativa ($P=0.0000$).

2.3.-Relación tipo de cardiopatía congénita/peso.

Igual que en la totalidad de la serie, la mayoría de las C.C., tiene un peso comprendido entre los 2.500 a 3.500 grms. El peso corporal más bajo, corresponde a la comunicación interventricular (2.539 grms. de peso medio) y el más alto a las miocardiopatías (5.026 grms. de peso medio). En esta última cardiopatía congénita, probablemente, éste dato esté en relación con la mayor edad de estos niños (ver tabla XXII).

.2.4.-Relación tipo de cardiopatía congénita/edad.

En los seis tipos más frecuentes de C.C., podemos observar una supervivencia similar al global de la serie en la comunicación interventricular, trasposición de las grandes arterias, hipoplasia de cavidades izquierdas y obstrucción de la salida del ventrículo izquierdo (tabla XXIII, Fig.25). En estos tipos de C.C., existe una alta mortalidad en la primera semana de la vida: Del 50% aproximadamente para la comunicación interventricular, trasposición de las grandes arterias y obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo, y del 75% en la hipoplasia de cavidades izquierdas. También hay que destacar el fallecimiento antes del primer año de vida, de todos los casos de hipoplasia de cavidades izquierdas y de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. Sin embargo, la tetralogía de Fallot y el canal aurículo-ventricular común, tienen curvas de supervivencia diferentes a los anteriores tipos, ya que, en el canal aurículoventricular común existen dos modas en la edad de fallecimiento, correspondientes a la primera semana y entre 2 y 12 meses. En la tetralogía de Fallot, no falleció ningún caso en la primera semana, sino que la mayoría lo hizo entre la segunda y cuarta semana o entre el segundo y doceavo mes.

También se han encontrado diferencias significativas, en cuanto a la supervivencia de estos seis tipos de C.C., concretamente entre la hipoplasia de cavidades izquierdas y el canal aurículoventricular común ($P=0.00148$), así como entre aquella y la tetralogía de Fallot ($P=0.00003$). Sin embargo, no se han observado diferencias

significativas entre la supervivencia de la hipoplasia de cavidades izquierdas y la comunicación interventricular (P=0.04). Estas diferencias se han obtenido utilizando el test de Cox-Mantel.

En el resto de las C.C., menos frecuentes en esta serie, también se observan notables diferencias en la edad de fallecimiento, en los diferentes tipos de C.C. (continuación de la tabla XX). Así observamos una alta mortalidad en la primera semana de vida en el corazón univentricular (69.6%) y tronco arterioso común (66.7%). Estas C.C., se contraponen con otras, como las Miocardiopatías y el Ductus arterioso persistente, que muestran escasa mortalidad en la primera semana de vida, ya que el grupo de edad más numeroso en ambas es el tercero (de 2 a 12 meses de vida).

En las gráficas de mortalidad (Figura 26) de los diferentes tipos de C.C., se observan claramente tres tipos:

A.-Curva descendente monomodal: Este tipo se aprecia en 7 C.C. de nuestra serie, con alta mortalidad en la primera semana de vida y frecuencia descendente en el resto de los grupos de edad. Las C.C. que muestran esta tendencia son: Comunicación interventricular, Trasposición de las grandes arterias, Hipoplasia de Cavidades izquierdas, Obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo (Coartación aórtica, estenosis aórtica e interrupción del arco aórtico), Corazón univentricular, Tronco arterioso común y estenosis o atresia de la Válvula pulmonar con septo íntegro.

Así pues, este tipo de Curva en la edad de fallecimiento, se observa en la mayoría de los casos de nuestra serie, ya que estas siete C.C., suman 264 casos, lo que supone el 59.3% de la serie.

B.-Curva bimodal: En este tipo existen dos modas, en el primero y tercer grupo de edad. Se observa esta curva en el Canal aurículo-ventricular común, Miocardiopatía, Comunicación interventricular, Retorno venoso pulmonar anómalo y el Ventrículo derecho de doble salida. Estas C.C. suman 106 casos, que supone el 24% del total. En todos los casos, excepto en la Miocardiopatía es mayo la mortalidad en el grupo 1 de edad (menores de 8 días) que en el 3º (2-12 meses de vida). En el retorno venoso pulmonar anómalo la frecuencia de ambos grupos de edad es igual.

C.-Curva en meseta: Este tipo se aprecia en la tetralogía de Fallot y Ductus arterios persistente, con mayor mortalidad en los grupos 2 y 3 de edad (8 días y 1 año). Estas dos C.C. suman 47 casos y suponen el 10.6% de la serie.

2.5.-Relación tipo de cardiopatía congénita/cardiomegalia.

En la tabla XXIV, podemos ver la severidad de la cardiomegalia en los distintos tipos de C.C. Como en el global de la serie, la mayoría de los casos, presentan escasa cardiomegalia, fundamentalmente debido a la corta edad de fallecimiento. Sin embargo, si miramos la columna correspondiente al grado 3 de cardiomegalia, los casos más numerosos, corresponden a la transposición de las grandes arterias, obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo y miocardiopatías. Ya que la edad de fallecimiento de las dos C.C. primeramente mencionadas es muy corta, éstos casos deben corresponder a los niños de mayor edad dentro de éstos dos tipos.

Para confirmar o descartar esta sospecha, hemos identificado los casos que mostraban una cardiomegalia de grado 3 y 4, correlacionando este parámetro, con el tipo de C.C. y la edad. Efectivamente, como puede verse en la tabla XXIV/B, la mayoría de los casos con cardiomegalia grado 3 y 4, corresponden al grupo 4 de edad (mayores de 1 año), ya que este grupo supone el 69% y 71% del grupo 3 y 4 de cardiomegalia, respectivamente.

La significación global es muy alta en la correlación de éstas dos variables.

2.6.-Relación tipo de cardiopatía congénita/edad materna.

Al relacionar los 259 casos en que conocemos la edad materna con los distintos tipos de C.C. (tabla XXV), observamos la misma tendencia que en el global de la serie. La edad media de la mayoría de los casos, está cercana a los 30 años. Sólo se salen de esta edad media las miocardiopatías, el tronco arterioso común, y la estenosis o atresia de la válvula con septo íntegro, cuyas madres son más jóvenes: Entre 24 y 27 años. También es de resaltar la no existencia de madres mayores, en el canal aurículoventricular común, cuya edad materna es similar a la media.

2.7.-Relación tipo de cardiopatía congénita/paridad materna.

Relacionando los 312 casos en que conocemos la paridad materna con los diferentes tipos de C.C. (tabla XXVI), se observa una paridad que oscila entre 2 y 4, aunque en la mayoría, la paridad media es de 3. Esta variable, se correlaciona con lo anterior: Madres cercanas a los 30 años, en general multíparas, pero no grandes multíparas. No existe correlación significativa en la correlación de estas dos variables.

2.8.-Relación tipo de cardiopatía congénita/número de anomalías extracardíacas.

Ya que la presencia de anomalías extracardíacas (A.E.C.), es de mal pronóstico en las C.C., interesa ver, en qué tipos de C.C., son dichas A.E.C. más frecuentes. Como puede verse en la tabla XXVII, la media de 2 A.E.C., que obtenemos en el global de la serie, se mantienen en la tetralogía de Fallot, obstrucción de la salida del ventrículo izquierdo, corazón univentricular y comunicación interauricular (el tipo 15 de C.C., no lo consideramos por ser una miscelánea de C.C.). Destacan por su escasa asociación con A.E.C., la trasposición de las grandes arterias (tipo 2) y la atresia o estenosis de la válvula pulmonar con septo íntegro (tipo 14). También es de reseñar por su alta frecuencia de A.E.C., la comunicación interventricular (tipo 1) y el ventrículo derecho de doble salida (tipo 13).

2.9.-Relación tipo de cardiopatía congénita/localización de anomalías extracardíacas.

Igual que en el apartado anterior, como puede verse en la tabla XXVIII, las C.C. que destacan por su alta asociación con A.E.C. son: comunicación interventricular, canal auriculoventricular común y ventrículo derecho de doble salida.

Dentro de las asociaciones más significativas, podemos destacar:

2.9.1.-El 26% de las comunicaciones interventriculares, 64% de los canales auriculoventriculares, 32% de la T. de Fallot y 38% de los ventrículos derechos de doble salida, se asocian con síndromes polimalformativos definidos.

2.9.2.-El 64% de los canales auriculoventriculares comunes, 32%

de las T. de Fallot, 27% de las comunicaciones interventriculares y 26% del ductus persistente, se asocian con malformaciones del sistema nervioso central.

2.9.3.-El 40% de las comunicaciones interventriculares, 26% de las obstrucciones a la salida del ventrículo izquierdo, 34% del corazón univentricular, 26% de los retornos venosos anómalos y 26% del ductus arterioso persistente, van asociados a malformaciones del aparato digestivo.

2.9.4.-El 29% de las comunicaciones interventriculares van asociadas a malformaciones del aparato respiratorio.

2.9.5.-El 45% de las comunicaciones interventriculares, 29% de las obstrucciones a la salida del ventrículo izquierdo, 31% del ductus arterioso persistente, y 50% del ventrículo derecho de doble salida, van asociadas a malformaciones gènito/urinarias, que son las más frecuentes de las malformaciones internas.

2.9.6.-El 26% de las comunicaciones interventriculares, y 41% del ventrículo derecho de doble salida, van asociadas a malformaciones esqueléticas, musculares o de piel.

2.9.7.-El 49% de las comunicaciones interventriculares, 76% del canal aurículoventricular común, 35% de la T.Fallot, 27% de las comunicaciones interauriculares, 42% del ductus arterioso persistente y 41% del ventrículo derecho de doble salida, van asociadas a malformaciones menores externas.

2.9.8.-La cardiopatía congénita que muestra un espectro más amplio de A.E.C., es la comunicación interventricular. Al mismo tiempo, teniendo en cuenta el conjunto de todas las A.E.C. la comunicación interventricular, es la C.C. que muestra porcentajes más altos de asociación con respecto a dichas A.E.C. En cambio, el canal aurículoventricular común, es la C.C. que muestra porcentajes más altos de asociación con A.E.C., con respecto al conjunto de las C.C.

2.9.9.-Las C.C. que destacan por su baja asociación con A.E.C. son la transposición de las grandes arterias, Hipoplasia de cavidades izquierdas y estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro.

2.9.10.-Dentro de los Síndromes Polimalformativos definidos (en su mayoría correspondientes a cromosomopatías), destacan por su alta asociación (tabla XXVI/B): El canal aurículo-ventricular común con el Síndrome de Down, S. de Edwards con C.I.V. y S.de Di George con malformaciones tronco-conales. En el resto de los síndromes, no tenemos en cuenta las asociaciones, por su escasa frecuencia en nuestra serie.

2.10.-Relación tipo de cardiopatía congénita/lesiones pulmonares.

Ya que el pulmón, es el órgano principal de represión de las C.C., el relacionar cada uno de los tipos de C.C. con las lesiones pulmonares, es uno de los objetivos de este trabajo. Las dos lesiones más frecuentes que se han observado son la Hipertensión pulmonar (H.T.P.) y la inflamación pulmonar (I.P.). También se ha encontrado otras lesiones como hemorragias, atelectasias, aspiración amniótico-meconial, linfangiectasias, etc... Uniendo estas lesiones así como la H.T.P. e I.P., hemos graduado la enfermedad pulmonar (E.P.) en cuatro grados según la severidad de todas estas lesiones (tabla XXIX). Así; podemos observar que las C.C. que tienen H.T.P. con mayor frecuencia son el Retorno venoso pulmonar anómalo, Ductus arterioso persistente, miocardiopatías, canal aurículo-ventricular común y el ventrículo derecho de doble salida. Sin embargo, suelen tener una edad de fallecimiento más frecuente entre 2 y 12 meses (grupo 3 de edad), por lo tanto la H.T.P. no es precoz en estas C.C. Es quizá más valorable la presencia de H.T.P. en otras C.C. con menor supervivencia, como la Trasposición de las grandes arterias, comunicación interventricular, hipoplasia de cavidades izquierdas y obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. En cuanto a las C.C. que destacan por su baja frecuencia de H.T.P., destacan las C.C. con hipoaflujo pulmonar, como son la tetralogía de Fallot y la estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro. Globalmente existe una alta significación.

Como, también puede verse en la tabla XXIX la I.P., es menos frecuente que la H.T.P. (27.1%), siendo el Ductus arteriosos persistente, la única C.C., que muestra una alta frecuencia de I.P. (63.2%).

El resto de las C.C., presentan I.P. en un tercio o cuarta parte

de los casos. La relación de estas dos variables, no muestra una asociación significativa.

En cuanto a la gravedad de la E.P., vemos también en la tabla que la mayoría son de grado 2 o 3 (leve o moderada). Las C.C. que muestran porcentajes más altos en estos dos grupos son la transposición de las grandes arterias, T. de Fallot, miocardiopatías, Ductus persistente y tronco arterioso común. En cambio las C.C., con mayor porcentaje de E.P. grave (grado 4), son el canal A.V. común, C.I.A., retorno venoso anómalo pulmonar y ductus arterioso persistente.

Si relacionamos la edad, con el tipo de C.C. y presencia de H.T.P. o E.P. grado 4 (tabla XXIX/B), individualizando los casos observamos: Máxima frecuencia de H.T.P. y E.P. grado 4 en el 3º grupo de edad (31-365 días). Sin embargo algunas C.C. como la hipoplasia de cavidades izquierdas o el Retorno venoso pulmonar anómalo, ya muestran H.T.P. en el período neonatal. Los casos de E.P.-4 en el período neonatal (17 casos del grupo 1 de edad), están en relación con procesos intercurrentes no relacionados con la C.C. (aspiración amniótico-meconial masiva, hemorragias, etc...)

2.11.-Relación tipo de cardiopatía congénita/clínica.

Como puede observarse en la tabla XXX, los síntomas más frecuentes son soplo, cianosis e insuficiencia respiratoria en la mayoría de las C.C. La cianosis, es el síntoma de mayor significación, al relacionar la clínica, con los diferentes tipos de C.C.

Entre las asociaciones más relevantes, podemos destacar en orden de frecuencia:

A.-Comunicación interventricular: Insuficiencia respiratoria, soplo, cianosis y otros síntomas, como sintomatología más frecuente.

B.-Transposición de las grandes arterias: Cianosis, insuficiencia respiratoria y soplo. Alto porcentaje de alteraciones del ritmo (en la L-T.G.A.)

C.-Hipoplasia de cavidades izquierdas: Cianosis, soplo, otros síntomas e insuficiencia cardíaca.

D.-Canal aurículo-ventricular común: Soplo, insuficiencia respiratoria, otros síntomas y cianosis.

E.-Tetralogía de Fallot: Cianosis, soplo y otros síntomas. Aunque la obstrucción es poco frecuente, esta C.C., muestra el porcentaje más alto de este síntoma, frecuente en niño mayores.

F.-Obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo: Insuficiencia respiratoria, otros síntomas, cianosis y soplo.

G.-Corazón univentricular: Cianosis e insuficiencia respiratoria.

H.-Miocardiopatías: Soplo, otros síntomas, insuficiencia respiratoria e insuficiencia cardíaca. Destaca el presentar el porcentaje más alto de alteraciones del ritmo, y disnea, ambos poco frecuentes en esta serie.

I.-Comunicación interauricular: Insuficiencia respiratoria.

J.-Retorno venoso pulmonar común: Cianosis, soplo, insuficiencia respiratoria, otros síntomas y disnea.

K.-Ductus arterioso persistente: Insuficiencia respiratoria, cianosis, soplo y otros síntomas. La disnea o desnutrición, aunque menos frecuentes, también están presentes.

L.-Tronco arterioso común: Soplo, insuficiencia respiratoria y cianosis.

M.-Ventrículo derecho de doble salida: Soplo e insuficiencia respiratoria.

N.-Estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo Integro: Cianosis y soplo.

La presencia de algunos síntomas, como la cianosis en algunas C.C., como la hipoplasia de cavidades izquierdas, no hay que atribuirlo a la C.C. directamente, sino a otros factores, como las lesiones pulmonares. Lo mismo podría decirse de la desnutrición, más

frecuente en C.C. de mayor supervivencia como el Fallot o D.A.P. por lo que este síntoma estaría más en relación con la edad, que con el tipo de C.C.

2.12.-Relación tipo de cardiopatía congénita/frecuencia de cateterismo y cirugía.

Como puede observarse en la tabla XXXI, el cateterismo se realizó más frecuentemente en la Estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro, Tetralogía de Fallot, Transposiciónn de las grandes arterias, Retorno venoso pulmonar anómalo, Corazón univentricular y Obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. En estas mismas C.C., excepto en la T.G.A., la cirugía paliativa se practicó con mayor frecuencia. La cirugía correctora, fué, en orden de frecuencia, practicada con mayor frecuencia en el Retorno venoso pulmonar anómalo, Ductus persistente y estenosis o atresia de la Válvula pulmonar con septo íntegro. La realización de otras intervenciones quirúrgicas en las miocardiopatías, C.I.A., Fallot, C.I.V., Ventrículo derecho de doble salida y Canal A-V, indica la mayor asociaciónn de estas C.C. con anomalías extracardiácas.

2.13.-Relación tipo de C.C./causa de la muerte.

Como se puede ver en la tabla XXXII, la causa de la muerte (C.M.) más frecuente es la primera: Atribuible a la C.C. y la menos recuente la producida por infecciones.

En cuanto a la relación de las diferentes C.C. con la C.M., vemos que también en la mayoría de las C.C., (en 12 C.C.), la C.M. más frecuente es la atribuible a la C.C. Las C.C. que no siguen esta regla son la Comunicación interventricular (malformaciones extracardiácas) y Comunicación interauricular y Ductus persistente (insuficiencia respiratoria). Estos hallazgos, coinciden con la mayor frecuencia de anomalías extracardiácas en la C.I.V. y los signos de insuficiencia respiratoria en la C.I.A. y D.A.P., como clínica más frecuente. También las lesiones pulmonares son frecuentes en estas dos últimas C.C. (ver tabla XXIX y figura 17).

SUPERVIVENCIA Y MORTALIDAD.

Uno de los aspectos más importantes de este trabajo, es analizar la supervivencia y mortalidad de los casos de esta serie. Para ello,

hemos correlacionado la variable EDAD (V.3) con el resto de las variables, analizando como influyen éstas en la edad del fallecimiento.

Como ya se ha visto anteriormente, hemos dividido la edad en cuatro grupos que son:

- Grupo 1: De 0 a 7 días.
- Grupo 2: De 8 a 30 días.
- Grupo 3: De 31 a 365 días.
- Grupo 4: Mayores de un año.

Aunque habitualmente se han manejado estos cuatro grupos de edad, en algunas correlaciones de la edad con otras variables, también se han dividido los casos en menores y mayores de 8 días, para analizar mejor los factores pronósticos que pueden influir en la supervivencia de los niños más pequeños (menores de 8 días).

La frecuencia de estos grupos de edad es: 1:215 casos (48.8%); 2:100 casos (22.7%); 3:106 casos (24.0%); y 4:20 casos (4.5%). Así vemos que casi el 50% son menores de 8 días y el resto mayores (226 casos o el 51.2%).

3.1.-Relación edad/sexo.

Al correlacionar estas dos variables, no se ha observado ninguna asociación significativa, tanto si dividimos la edad en dos grupos como si lo hacemos en cuatro.

3.2.-Relación edad/peso.

Existe una alta significación en la relación de estas dos variables, como puede observarse en la tabla XXXIII. Así vemos que el 82.6% de los niños de muy bajo peso (menos de 1500 g.) fallecen antes de los 8 días de vida. Esta relación se va modificando en los niños de mayor peso, hasta invertirse en los mayores de 3500 g. en que sólo fallecen el 33.6% antes de los 8 días y el 66.4% después. Como la significación es muy alta ($P=0.0000$), hemos de concluir que si un niño con C.C. es de bajo peso (especialmente si es menor de 1500 g.), es muy probable que fallezca en la primera semana de vida. En cambio, si es de peso normal para un recién nacido (de 2500 a 3500 g.), tiene la misma posibilidad de fallecer la primera semana de vida que después. Por último, si es mayor de 3500 g., tiene el doble de

probabilidades de fallecer a partir de los ocho primeros días de vida, que antes de esta edad.

3.3.-Relación edad/edad materna.

Aunque la correlación de las variables, no es significativa ($P=0.07$), sin embargo es de reseñar una mayor frecuencia a fallecer antes de los 8 días de vida en los niños de madres jóvenes que en el resto. Así en el grupo de la madres menores de 25 años el 69% fallecen antes de los 8 días de vida y el 31% después. En los otros grupos de edad materna (de 25-35 años y mayores de 35 años), fallecen el 50% antes y después de los 8 días.

3.4.-Relación edad/edad gestacional.

No existe ninguna asociación significativa entre estas dos variables ($P=0.5$). En todos los grupos de edad gestacional, fallecen casi al 50% antes y después de los 8 días de vida.

3.5.-Relación edad/cardiomegalia.

Al correlacionar la cardiomegalia con la edad, encontramos una alta significación, tanto si aquella la dividimos en cuatro grupos como si lo hacemos en dos (ver tabla XXXIV). Vemos como el grado de cardiomegalia está en relación directa con la edad ya que en los niños pequeños (menores de 8 días) la mayoría (82.5%) no tienen cardiomegalia, bajando este porcentaje con cada uno de los grados de cardiomegalia, hasta el 14.3% que tienen el grado 4. En cambio en los niños mayores de una semana, sólo el 17.5% no tienen cardiomegalia, mientras que el 85.7% tienen una cardiomegalia severa, cuyo corazón pesa más del triple del peso teórico.

3.6.-Relación edad/tipo de cardiopatía congénita.

En el apartado 2 ya vimos la correlación de estas dos variables, con grandes diferencias en la edad de fallecimiento, según el tipo de C.C. Si los casos los dividimos en mayores y menores de una semana vemos que el porcentaje de los niños que fallecen en la primera semana de vida es de 59.5% en la C.I.V., 46.9% en la Transposición de las grandes arterias, 75% en la Hipoplasia de cavidades izquierdas, 41.2% en el canal aurículo-ventricular común, 0% en la tetralogía de Fallot, 55.9% en la obstrucción de la salida del ventrículo izquierdo, 69.6% en el corazón univentricular, 15% en las miocardiopatías, 54.5% en la C.I.A., 38.9% en el retorno venoso pulmonar anómalo, 15.8% en D.A.P.,

66.7% en el tronco arterioso común, 41.7% en el ventrículo derecho de doble salida, 50% en la estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro y 51.9% en el resto de las C.C. Este tipo de correlación muestra una alta significación ($P=0.0000$) (Ver figuras 25 y 26).

Por tanto, el tipo de C.C., es un factor de gran significación pronóstica en la supervivencia de los niños con C.C., ya que si un niño tiene una hipoplasia de cavidades izquierdas, según nuestra casuística, tiene un 75% de probabilidad de fallecer en la primera semana de vida, mientras que si tiene un canal auriculo-ventricular común, esta probabilidad, bajará al 41% y si es un Fallot esta será del 0%. Estas diferencias, se observan claramente en las gráficas de la figura 26.

3.7.-Relación edad/frecuencia de otras lesiones cardíacas asociadas.

No existe una asociación significativa entre estas dos variables ($P=0.7$). en los dos grupos de edad (mayores y menores de una semana), son muy similares los casos que tienen de una a siete lesiones cardíacas sobreañadidas a la lesión principal. Igual ocurre con los casos que no tienen ninguna lesión cardíaca sobreañadida.

Por tanto, la presencia o no y el número de lesiones cardíacas sobreañadidas a una determinada C.C., globalmente, no influye en la supervivencia de los casos.

3.8.-Relación edad/asociación con anomalías extracardíacas.

La presencia de anomalías extracardíacas (A.E.C.), debe incidir negativamente en la supervivencia de los niños con C.C. Por tanto, es importante relacionar la edad, con el número y localización de las A.E.C.

3.8.1.-Relación edad/número de anomalías extracardíacas.

Como puede verse en la tabla XXXV los cuatro grupos de edad tienen casi el 50% de los casos no asociados a A.E.C. Los casos con A.E.C., siguen la misma tendencia que en el global de la serie, ya que los casos más numerosos son los que tienen de 1 a 5 A.E.C. Sin embargo no se observan diferencias importantes en la frecuencia de dichas A.E.C. en los diferentes grupos de edad. solamente en los casos asociados a muchas A.E.C. (más de seis), se observa una mayor

frecuencia de niños pequeños. La relación entre estas variables no es significativa ($P=0.302$).

3.8.2.-Relación edad/localización de anomalías extracardíacas.

Para ver qué tipo de A.E.C., puede influir más en la supervivencia, hemos relacionado la edad con los diez tipos de A.E.C., ya expuestos anteriormente. Como puede verse en la tabla XXXV, los casos que tienen malformaciones del aparato respiratorio son los que tienen una asociación significativa con la edad ($P=0.0002$), estando su frecuencia en relación inversa con la edad. Las malformaciones génito-urinarias, tienen una tendencia similar, aunque con menor grado de significación ($P=0.02$).

Todas las malformaciones, excepto las del sistema nervioso, Síndromes polimalformativos y malformaciones menores externas, son más frecuentes en los niños menores de 8 días, en relación a los grupos de edad.

En relación a cada tipo de A.E.C., todas son más frecuentes en el grupo 1 de edad (menores de 8 días).

Por tanto, en general los niños menores de ocho días, tienen más A.E.C. que el resto y especialmente los que tienen malformaciones del aparato respiratorio, tienen una alta probabilidad de fallecer en esta edad.

3.9.-Relación edad/alteraciones pulmonares.

Al comparar los cuatro grados de enfermedad pulmonar (E.P.) con la edad, podemos observar (tabla XXXVI), que la E.P. leve es mucho más frecuente en los niños pequeños (de 0 a 7 días) que en el resto, mientras que en estos la E.P. suele ser de grado moderado o severa. Existe un alto grado de significación en estas asociaciones ($P=0.000$). Por lo tanto la E.P., no parece ser un factor pronóstico significativo en el fallecimiento precoz de los niños con C.C., sino que ésta se va incrementando con la edad.

Similares correlaciones, se observan en la Hipertensión pulmonar (H.T.P.) e inflamación pulmonar (I.P.), ya que ambas son mucho más frecuentes en los niños mayores que en los recién nacidos. Por lo

tanto, ni la H.T.P., ni la I.P., influyen significativamente en la muerte precoz de los niños con C.C. (P=0.0000).

3.10.-Relación edad/clínica.

Al relacionar estas dos variables, vemos cómo la sintomatología es más frecuente en los niños mayores que en los pequeños (ver tabla XXXVII). Algunos de estos síntomas o signos, están en clara relación con la edad, como la desnutrición que se da en el 100% de los niños mayores de una semana y a su vez en estos, en proporción creciente con la edad. En todos los grupos los síntomas más frecuentes, son soplo, cianosis e insuficiencia respiratoria.

3.11.-Relación edad/frecuencia de cirugía y cateterismo.

Tal como vemos en la tabla XXXVIII la frecuencia de cirugía y cateterismo, aumenta con la edad. Sin embargo, la cirugía paliativa cardíaca es más frecuente en el grupo de 2 a 12 meses que en los mayores de 1 año, mientras que la correctora es más frecuente en estos últimos.

3.12.-Relación edad/causa de la muerte.

En la correlación de estas dos variables (tabla XXXIX), vemos que en los cuatro grupos de edad, la causa de muerte más frecuente es: Atribuible a la C.C. Le sigue en frecuencia la muerte por insuficiencia respiratoria, excepto en los niños menores de 8 días, en que la 2ª causa de muerte es por malformaciones extracardíacas. La anoxia feto-neonatal es la 3ª causa de muerte para este grupo de edad (recién nacidos) que lógicamente no se da en los otros grupos de edad. Globalmente hay una alta significación (P=0.0000)

D I S C U S I O N

DISCUSION

1.-INCIDENCIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS.

1.1.-Frecuencia global.

La frecuencia de las cardiopatías congénitas (C.C.) varía en las diferentes series publicadas, según el método de estudio (por autopsia, hemodinámica o cirugía), tiempo de seguimiento, límite de edad, etc... (75,90,94,132). Estos problemas de metodología, ocurren en todas las malformaciones congénitas, cuya manifestación clínica es variable en el tiempo, pudiendo ser detectadas de forma variable, según el método diagnóstico utilizado y el tipo de pacientes estudiados (112). Por esto, cuando se compara la frecuencia de una malformación congénita, hay que hacerlo entre series con edades y métodos de diagnóstico similares.

En general, se acepta una incidencia del 0.8 al 1% de C.C. en recién nacidos vivos (27). Sin embargo, esta incidencia, como decíamos antes varía según el grupo de pacientes estudiados, método diagnóstico o país realizado. Así en la serie de D.F.Dickinson (94), sobre el registro de malformaciones congénitas de Liverpool, la incidencia de C.C. es de 5.4×1000 recién nacidos vivos. En nuestro país J.L.Martí Cartaya (75), en un estudio epidemiológico en la isla de Tenerife, obtiene una incidencia global de 11.18×1000 y de 3.79×1000 en la edad escolar. En cambio M.L.Martínez Frías (112), encuentra una frecuencia de 0.56% en recién nacidos vivos y de 4.59×1000 en recién nacidos muertos, aunque se hace constar, que sólo se han contabilizado las C.C. cianógenas.

En las series de autopsias infantiles, las cifras oscilan entre el 4% al 25% (66,90,91,123,130). En los estudios que incluyen toda la población sujeta a riesgo, la incidencia debe ser la más cercana a la realidad. Así en la serie de Lausen (115) en Dinamarca y de Samanek (123) en Checoslovaquia, en niños de 0 a 15 años, la incidencia es del 6.1×1000 y 6.2 % respectivamente. El estudio de Lausen se hizo sobre todos los niños vivos o muertos y el de Samanek, sobre todos los niños muertos (incluyendo los recién nacidos muertos), a los cuales, se les realizó estudio necrópsico completo. Sobre recién nacidos vivos, la incidencia encontrada por Samanek es de 0.21×1000 .

El estudio más similar al nuestro es el de Landman (90), realizado sobre 5.697 autopsias infantiles entre 1.947/1.970, en el Hospital de niños de Helsinki.

Este autor encontró 777 cardiopatías congénitas, con un porcentaje del 14%. Nosotros, sobre 3.549 autopsias infantiles, tenemos un porcentaje global de 12.45%. La tendencia evolutiva, en el caso de Landman es creciente y en el nuestro se mantiene homogénea con un discreto aumento en el año 1.981 y descenso en 1.973 y 1.984 (tabla III/C y figura 15).

1.2.-Frecuencia de los diferentes tipos de Cardiopatías Congénitas.

Igual que en la frecuencia global de las C.C., los diversos tipos de las mismas, varían en su frecuencia, según las series publicadas (90,91,92,93,126,130), así como la procedencia de las mismas (94,115,138) o los grupos de edad estudiados, medios de diagnóstico o periodo de seguimiento (66,121,123,208,209).

En el trabajo de A.S.Hegerty (66), que compara la incidencia clínica y de necropsia, se observa una mayor frecuencia de presentación clínica en algunas C.C., mientras que otras, tienen mayor frecuencia en el estudio necrópsico. Entre las primeras, destacan la Comunicación inter-ventricular, Transposición de las grandes arterias, Coartación aórtica, Tetralogía de Fallot y Ductus arterioso persistente. En la serie de necropsias, en cambio son más frecuentes, el Canal atrio-ventricular común, atresia pulmonar, retorno venoso pulmonar anómalo, corazón univentricular, atresia mitral y aórtica y ventrículo derecho de doble salida.

Tanto en las C.C., como en general en todas las malformaciones congénitas, se admite que estas son más graves y frecuentes en recién nacidos muertos o productos de aborto, que en recién nacidos vivos (122,123,210,211,212).

Así pues, cuando se comparen frecuencias, hay que hacerlo sobre series con criterios de diagnóstico y selección de casos similares. Sin embargo, en todas las series revisadas, excepto en la revisión de la revista Lancet (92), conciden al menos dos tipos de los cinco más frecuentes de las mismas y tres en las series de autopsias,

conciendo los cinco tipos de la serie del Hospital de niños de Boston, Massachusetts (135), realizada sobre 1017 casos de autopsias infantiles.

El tipo de C.C. más frecuente en casi todas las series es la C.I.V., siguiéndole en segundo lugar la hipoplasia de cavidades izquierdas, la tetralogía de Fallot y comunicación interauricular, en orden decreciente. El ductus persistente suele tener unos porcentajes más altos en las series clínicas que de autopsias, al contrario que en la transposición de las grandes arterias. En la figura 27 se expresa la frecuencia media de 13 series, incluyendo la revisión del 11.971-76 (138) y la actual, objeto de este trabajo del 1.971-85.

Indudablemente, nuestra serie presenta una frecuencia más similar con las series de necropsia y las realizadas en niños menores de una año (66,90,94,114,123). Así en la serie de Samanek (123), realizada sobre todos los recién nacidos vivos y muertos, en un área geográfica con autopsia, los cinco tipos más frecuentes coinciden con los nuestros: Comunicación interventricular, Canal aurículo-ventricular común, Hipoplasia de cavidades izquierdas, Transposición completa de las grandes arterias y Tetralogía de Fallot.

En otras series de necropsias infantiles (66,90), existe mayor incidencia de algunas C.C., como la coartación aórtica y el tronco arterioso común, que en nuestra serie. Quizá este se deba a una mayor selección de los casos en su envío a centros médico-quirúrgicos muy especializados. En cambio, nuestro hospital, recoge todos los niños procedentes de un área geográfica, hecho que podría explicar la similitud de nuestra frecuencia con la de Samanek (123). También coincide nuestra casuística con el pensamiento de algunos autores, como J.Ardura (209), que deduce, después de revisar amplias series, que dos de cada cuatro C.C. neonatales corresponden a transposición de las grandes arterias o hipoplasia de cavidades izquierdas. La baja frecuencia de coartación aórtica en nuestra serie en comparación con otras similares (66,90,114), quizá se deba a un criterio diagnóstico restrictivo por nuestra parte y a que al ser frecuente su asociación con otras C.C., algunos casos han sido clasificados como otras C.C., si esta era de mayor relevancia.

2.-INFLUENCIA RELATIVA DEL SEXO, PESO, EDAD GESTACIONAL Y EDAD O PARIDAD MATERNA.

2.1. - S e x o .

En la mayoría de las series, hay un discreto predominio de los varones sobre las hembras (90,113,122,123). Esta proporción oscila de 1.20 a 1.50 aunque algunos autores (73,75), describen una relación varón/hembra de 1. Nuestros datos, coinciden con lo descrito, al obtener una relación varón/hembra global de 1.3.

Sin embargo, la distribución por sexos en los diferentes tipos de C.C., aunque en general no se observan grandes diferencias en la mayoría de las C.C., existen algunos tipos que si las presentan (75,90,91,93,123). Así, se ha descrito un predominio de varones en la trasposición de las grandes arterias, tetralogía de Fallot, coartación aórtica, hipoplasia de cavidades izquierdas y ectopía cordis (75,90,123,132,137). Sin embargo la estenosis pulmonar, anillos vasculares y ductus arterioso aparecen más frecuentemente en las niñas (75,90,123).

En nuestra serie tenemos un claro predominio de varones en la transposición de las grandes arterias y corazón univentricular (relación varón/hembra de 2.06 y 2.8 respectivamente). Un predominio más discreto de varones (entre 1.5 a 2) se ha observado en la hipoplasia de cavidades izquierdas, canal aurículo-ventricular común y obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo: Coartación, estenosis e interrupción aórtica. Predominio de hembras, se ha constatando en el tronco arterioso común y miocardiopatías.

Así pues, nuestros hallazgos coinciden en general con lo descrito en la literatura en las C.C. con predominio de varones, especialmente en la transposición de las grandes arterias, donde todos los autores coinciden en señalar un predominio claro de varones. La mayor frecuencia en nuestra serie de los varones en el corazón univentricular, no lo hemos visto descrito en las series revisadas (75,90,123), aunque algunos autores (90) describen un predominio de varones en la atresia tricuspídea, incluida por nosotros en el corazón univentricular. Tampoco hemos encontrado descrito mayoría de hembras en el tronco arterioso común y miocardiopatías, donde se describe una incidencia similar en ambos sexos o discreto predominio de varones

(90,123). A pesar de estas variaciones en la incidencia del sexo en algunas C.C., en nuestra serie no existen diferencias significativas (P=0.19).

Es muy poco frecuente encontrar en la literatura referencias a la posible influencia del sexo en la supervivencia de los niños con C.C. En general se admite que no hay diferencia en la supervivencia por razón del sexo. Sin embargo, Landman (90) describe un predominio de varones en los niños muertos con C.C. antes de los 6 meses de vida, mientras que Fyler (111), observó una mayor supervivencia de los varones, aunque considera que el sexo tiene escaso valor predictivo en cuanto a la supervivencia. En nuestro estudio, no hemos observado ninguna relación significativa en estas dos variables (sexo y edad de fallecimiento).

2.2.-Edad gestacional y peso.

Como un alto porcentaje de nuestros casos, corresponden a recién nacidos (71.4%), nos ha parecido importante relacionar el peso y edad gestacional, con las otras variables, especialmente el tipo de C.C. y edad de fallecimiento, ya que se considera el bajo peso y prematuridad, los factores de mayor relevancia en la mortalidad neonatal e infantil (154,155,156,157). Según la Organización Mundial de la Salud (160), el bajo peso al nacer, es el factor individual más importante, que determina las probabilidades del recién nacido, de sobrevivir y tener un crecimiento y desarrollo sanos.

Tanto el bajo peso al nacer, como el retraso de crecimiento interuterino, han sido objeto de numerosas publicaciones en los últimos años (161,162,163,164,165,166), recalcando los autores su importancia no solo como causas de mortalidad perinatal e infantil, sino como responsables del desarrollo adecuado en la vida extrauterina (167,168,169,170,171).

Por otra parte las malformaciones congénitas, son la segunda causa de muerte neonatal e infantil (141,147,148,152). Incluso, en algunas series de mortalidad perinatal en autopsias infantiles, como la de Nezelof (153), las malformaciones congénitas son la primera causa de muerte.

En nuestra serie, el grupo más numeroso tiene un peso normal al

nacimiento (2.500-3.500 grms.). El 28.2% son menores de 2.500 grms. (bajo peso), siendo el 5.4% de muy bajo peso (menos de 1.500 grms.). Estos porcentajes, comparados con los esperados, según la encuesta realizada por la Sociedad Española de Pediatría en el año 1.983, ofrecen un alto porcentaje de niños con muy bajo peso y bajo peso. Estos porcentaje son aún más llamativos, si sólo consideramos el grupo de recién nacidos (tabla V/B).

Al relacionar el peso con el tipo de C.C., la de más bajo peso es la Comunicación interventricular y la de mayor, son las miocardiopatías (tabla XIX/A). En la primera, pensamos que se debe a la alta frecuencia de asociación con malformaciones extracardíacas y en la segunda a la mayor supervivencia que suele tener esta C.C. Al dividir los casos en grupos de peso, sólo en la comunicación interventricular y ventrículo derecho de doble salida, se observa una mayoría de casos con bajo peso (tabla XIX/B).

En cuanto a la edad gestacional, también el grupo más numeroso, corresponde a los que tienen una gestación a término (37-41 semanas), constituyéndo este grupo el 55.6% de los 286 casos en que obtuvimos este dato, mientras que el 29.7% tuvieron una gestación menor de 37 semanas (tabla VIII).

Estos porcentajes, comparados con las encuestas de la Sociedad Española de Pediatría del año 1.983, muestran un alto porcentaje de pretérminos, ya que lo esperado es de 7.3% de gestación menor de 37 semanas. La gestación prolongada también está algo elevada en nuestra serie: 14.7% para un 9.4% esperado.

Existen pocos estudios que relacionen el bajo peso y baja edad gestacional, con los diferentes tipos de C.C. Uno de ellos, es el de Landman (90), donde observa un alto porcentaje de casos con bajo peso (40%) en la comunicación interventricular, al igual que nosotros. Globalmente, en su serie, el 25% de los casos pesaron menos de 2.500 grms. al nacer.

En cuanto a la relación o posible influencia del peso y edad gestacional en la supervivencia de los niños con C.C., nuestro estudio apunta claramente una notable influencia del bajo peso en la muerte precoz, mientras que la edad gestacional, no muestra ninguna relación

significativa con la edad de fallecimiento. Así vemos que el 82% de los niños con muy bajo peso (menos de 1.500 grms.) fallecen antes de los 8 días de vida y el 63.9% de los niños entre 1.500 a 2.500 grms., también mueren a esta edad. En cambio los niños de más de 3.500 grms sólo fallecen en la primera semana de vida el 33.6%. Como la significación es muy alta ($P=0.0000$), concluimos que en nuestra casuística el peso tiene una gran relevancia en la supervivencia.

Es poco frecuente, que en las publicaciones sobre incidencia y supervivencia de las C.C., se estudie la influencia del bajo peso y edad gestacional en la supervivencia. Landman (90) correlaciona ambas variables, observando un alto porcentaje de niños (100 sobre 252), que fallecieron en la primera semana de vida, pesando menos de 2.500 grms. al nacer. Fyler (111), también encuentra en su estudio de 1762 niños con C.C., que el bajo peso es un factor de tan mal pronóstico, como la presencia de anomalías extracardíacas. Así pues, los hallazgos de ambos autores están en consonancia con los nuestros.

2.3.-Edad materna y paridad: Relación con el tipo de cardiopatía y supervivencia.

En las C.C. y en la mayoría de las malformaciones congénitas, se ha descrito una mayor incidencia en los niños cuya edad materna se encuentra en los extremos de la edad fértil: menos de 20 años o mayores de 45 (151). Sin embargo, al menos en Inglaterra, esta tendencia ha disminuído en los últimos años, especialmente en las madres añosas. La paridad va en paralelo con la edad materna (151). Otros autores (90) describen una mayor edad materna en el síndrome de Down, pero no en el resto de las C.C. En nuestro país, Martí Cartaya (75), encuentra una mayor incidencia de madres añosas en niños con C.C., que en niños normales al nacer.

En nuestro estudio, el mayor porcentaje de madres, tuvieron una edad entre 25 a 35 años (40.5%). Sin embargo, si tomamos como control, el grupo de 500 madres estudiadas por Martí Cartaya (75), en nuestra serie existe un alto porcentaje de madres mayores de 35 años: 26.3%, en relación al 9.5% esperado. Incluso, el porcentaje de madres añosas de nuestra serie es mayor que el mismo grupo de edad de los niños con C.C., estudiados por este autor, con 17.2% en este grupo.

Si comparamos nuestros resultados, con los obtenidos por el Dr.

J.M.Bedoya en una encuesta realizada en el Centro Maternal de nuestro hospital en el año 1987, también tenemos un alto porcentaje de madres añosas en nuestra serie. En esta encuesta sobre 1372 mujeres 24.5% tuvieron menos de 25 años, 50.2% tenían entre 25 a 35 años y 16.1% eran mayores de 35 años. Así pues, según este control, seguimos teniendo un alto porcentaje de madres añosas y de madres jóvenes.

Con respecto a la paridad, en nuestra serie el 22.8% fueron primíparas, mientras que en otras (90) este porcentaje es mayor. Quizá, esta diferencia se explique por el mayor porcentaje en nuestra serie de madres añosas.

En el artículo de F.C.Barros (158), sobre 7392 nacimientos, en Brasil, las 7117 mujeres, tuvieron unos porcentajes de paridad de 39.1% en primíparas, 44.4% en 2-3paras y 16.2% en tercíparas o más. Comparando estos porcentajes con los nuestros, tenemos un bajo porcentaje de primíparas y muy alto de teríparas o más en nuestra serie. Estos porcentajes van de acuerdo con el elevado número de madres añosas en nuestra serie.

En cuanto a la relación de la edad materna y paridad con los diferentes tipos de C.C., ya hemos apuntado anteriormente, la observación de algunos autores (90) sobre la mayor incidencia en el S.Down de madres añosas. En nuestra serie, el mayor porcentaje de múltiparas con más de 3 hijos se observó en el Canal aurículo-ventricular común, C.C. asociada con alta frecuencia a este síndrome. Sin embargo, globalmente, no existe significación estadística en la relación de estas dos variables. Tampoco la edad materna es mayor en esta C.C., ni hay grandes diferencias entre los distintos tipos de C.C. (ver tablas XXIII y XXIV). Tampoco hay diferencias en la relación de estas dos variables con la supervivencia. Solamente se ha observado una discreta tendencia en los hijos de madres jóvenes (menores de 25 años) a morir en la primera semana de vida (69%), aunque no existe asociación significativa ($P=0.07$).

3.-MANIFESTACIONES CLINICAS

En este apartado comentaremos los signos y síntomas más llamativos recogidos en la Hitoria Clínica, así como la cardiomegalia,

valorada en el estudio post-mortem por el peso del corazón.

3.1.-Cardiomegalia.

Como ya hemos expresado en la exposición de los resultados, es poco frecuente en nuestra serie, una cardiomegalia severa. Esta, es más frecuente en la transposición de las grandes arterias, miocardipatías y obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo (tabla XXIV). Así mismo al relacionar esta variable con la edad (tabla XXXIV), vemos que está en relación directa con la mayor supervivencia, siendo poco frecuente en los niños menores de ocho días.

Aunque la cardiomegalia, la describen algunos autores en las C.C. que se presentan en el periodo neonatal (27,90,209,210,211,212), sin embargo, no es una de las manifestaciones clínicas principales de este periodo (183,186,213). En estudios similares al nuestro, como el de Landman (90), se apreció cardiomegalia en la trasposición de las grandes arterias y miocardipatías, incluyendo la fibroelastosis endocardiaca, al igual que hemos observado nosotros. También, en este estudio, se apreció un mayor porcentaje de cardiomegalia en los niños mayores de seis meses, en relación a los recién nacidos (214,215,216).

La cardiomegalia que se aprecia clínicamente en muchos niños con C.C., en el periodo neonatal, no está producida por aumento de la masa muscular del miocardio, sino por dilatación cardíaca, con aumento de volumen del corazón, en situaciones de insuficiencia cardíaca (27,186). Por esto, quizá nuestro método de estudio para valorar la cardiomegalia, basado en el peso del corazón, infravalore o seleccione más los casos, que cuando ésta se diagnostica por otros métodos, como la radiografía de tórax o el volumen del corazón. Por esto, C.C. con gran dilatación cardíaca como la anomalía de Uhl o de Ebstein pueden no tener gran aumento de peso del corazón y quedar infravaloradas con nuestro método de estudio (192,200,217,218).

De todas formas, la repercusión de una C.C. en el miocardio, no sólo hay que valorarla por el aumento de volumen o peso, sino en otros aspectos, como la displasia del miocardio, y áreas de necrosis o fibrosis, que con frecuencia observamos en algunas C.C., como la hipoplasia de cavidades izquierdas, estenosis aórtica o coartación

aórtica y que agravan la hemodinámica de estas C.C. (61,210,220,221,222).

3.2.-Otras manifestaciones clínicas.

Además de la cardiomegalia, valorada en el estudio necrópsico, se han recogido los signos o síntomas, que se mencionaban con mayor frecuencia en la Historia Clínica de los 442 casos de nuestro estudio.

Cómo ya dijimos en los resultados, los síntomas o signos más frecuentes fueron cianosis (57.7%), soplo (54.5%) y signos de insuficiencia respiratoria (52.3%), como puede verse en la tabla IXX. Estos síntomas también son los más frecuentes en la mayoría de las C.C. (tabla XXX), sin tener una clara relación con la clínica esperada o clásicamente descrita para algunos tipos de C.C. (27,94,186,213). Por ejemplo la cianosis, se ha recogido tanto en las C.C., clásicamente descrita como la transposición de las grandes arterias, así como en otras C.C., por ejemplo la hipoplasia de cavidades izquierdas, que suele clasificarse dentro del grupo de las C.C. acianóticas.

Precisamente la cianosis es el síntoma que mayor significación nuestra al relacionar la clínica con los diferentes tipos de C.C. (P=0.0000). Bien es verdad, que aunque la cianosis es el síntoma más frecuente en la mayoría de las C.C., el porcentaje de casos es más alto en las C.C. típicamente cianosantes, como la transposición de las grandes arterias o tetralogía de Fallot (91% y 85 respectivamente), que en las consideradas acianóticas como la hipoplasia de cavidades izquierdas o la obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo (62% y 41% respectivamente).

Así pues nuestro estudio, apoya la observación de algunos autores, como J.Quero (212) en el sentido de que la cianosis, es el síntoma más frecuente de las C.C., especialmente en el período neonatal. Pero este síntoma no indica siempre una mezcla de sangre arterial y venosa o corresponde a la clásica división de las C.C. en cianóticas y acianóticas (184,188,213). Por lo tanto, la cianosis, es un síntoma orientativo de sospecha de C.C., pero no diagnóstico (183), ya que esta puede ser producida o agravada por otros mecanismos que no sean imputables a la propia C.C. Especialmente los problemas respiratorios, pueden agravar la cianosis de muchas C.C., o hacer que esta esté

presente en C.C., donde no es frecuente que exista (212). Esto es lo que pensamos que en nuestro estudio con alto porcentaje de recién nacidos, justifica la alta frecuencia de cianosis y su presencia en C.C. "no cianosantes". En muchos de estos casos la cianosis ha sido provocada por las alteraciones pulmonares.

En cuanto al resto de las manifestaciones clínicas, ya apuntábamos anteriormente, que el soplo y la insuficiencia respiratoria, le siguen en frecuencia a la cianosis, incluso por delante de la insuficiencia cardíaca. Con el soplo, ha ocurrido algo similar que con la cianosis, es decir que se ha recogido tanto en las C.C., clásicamente descritas con soplo cardíaco como la comunicación interventricular o el ductus persistente, como también en otras C.C. como la atresia pulmonar con septo íntegro, donde no se espera esta manifestación clínica (1,183,187).

La insuficiencia cardíaca, aunque menos frecuente de lo esperado en nuestra serie, coincide con estudios similares al nuestro (90), al encontrar el porcentaje más alto, en la hipoplasia de cavidades izquierdas (tabla XXX).

Al relacionar la clínica con la edad de fallecimiento (tabla XXXVII), se aprecia una mayor frecuencia de síntomas en los niños mayores de una semana, aunque en todos los grupos de edad, los síntomas y signos más frecuentes son cianosis, soplo e insuficiencia respiratoria. Este hallazgo, apoya lo descrito por algunos autores, en el sentido de que las C.C., son frecuentemente no valoradas en el periodo neonatal, por la pobreza de sintomatología y la inespecificidad de las manifestaciones clínicas (90,113,183,185,209,223).

3.3.-Diagnóstico clínico y tratamiento: CaAteterismo y cirugía.

Aparte de las manifestaciones clínicas antes comentadas, hemos elegido el cateterismo como medio de diagnóstico clínico fundamental en las C.C.

Globalmente, se realizó estudio hemodinámico en el 20.4% de los casos. En cuanto a las C.C. en que se realizó esta técnica con más frecuencia fueron: Estenosis o atresia de la válvula pulmonar con

septo íntegro, tetralogía de Fallot, transposición de las grandes arterias y retorno venoso pulmonar anómalo. En cuanto a la frecuencia por grupos de edad, esta va aumentando con la edad de los niños, correspondiendo el mayor número de casos, a los niños con edad comprendida entre 2 a 12 meses.

Contrastan nuestros hallazgos con otras series como la de Soria Valle (208), en la cual el porcentaje más alto de cateterismo correspondió a la transposición de las grandes arterias, seguido por los cortocircuitos izquierda/derecha, ocupando el síndrome de Fallot el tercer lugar. También es distinta la frecuencia por grupos de edad, ya que en este estudio, el 58% de los casos fueron menores de un mes y el 42% tuvieron de uno a tres meses de vida. Probablemente estas diferencias, se deban a las características de ambas series, al ser nuestro estudio de autopsias y estar los casos más seleccionados, que en el estudio de P.Soria Valle. También puede influir en esta diferencia, el que muchos de nuestros casos de recién nacidos han fallecido muy precozmente, sin dar tiempo a realizar un estudio clínico completo, o incluso que algunos de estos casos han sido hallazgos de necropsia, sin haberse sospechado la C.C. en la clínica.

La Cirugía, globalmente, se practicó en el 16.5% de los casos, correspondiendo el 6.8% a cirugía cardíaca paliativa, 3.2% a cirugía cardíaca correctora y 6.6% a otras intervenciones extracardíacas. En cuanto a la frecuencia por tipos de C.C., cirugía paliativa, se realizó con mayor frecuencia en la tetralogía de Fallot y estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro (25% en ambas). En cambio, las C.C. en las que se practicó cirugía correctora con mayor frecuencia fueron el retorno venoso pulmonar anómalo, estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro, ductus arterioso persistente y transposición de las grandes arterias (tabla XXXI). Igual que en el cateterismo, el mayor número de intervenciones cardíacas, se efectuó en el grupo de niños con edad de 2 a 12 meses de vida.

También difieren nuestros resultados de otros estudios, como el de Fyler (111), en el que el mayor porcentaje de intervenciones quirúrgicas, correspondió a la coartación aórtica seguida de la comunicación interauricular y ductus persistente. Estos autores realizaron tratamiento quirúrgico en el 62% de los casos, observando

que a lo largo de los años de estudio, se había producido una disminución de la mortalidad hospitalaria y quirúrgica. Otros autores, como J.Stark (179), analizan los factores que pueden mejorar la supervivencia de los niños con C.C., tratados quirúrgicamente. La cirugía correctora precoz, es el proceder que mejora más la supervivencia de los niños con C.C. (179, 224, 180, 181).

Las diferencia entre estos estudios y el nuestro, pensamos que se deben fundamentalmente a las características de los mismos, ya que son estudios clínicos, con menos selección de los casos que el nuestro. También ellos han tenido cirugía cardíaca pediátrica en todos los años de estudio (111,179), mientras que en nuestro hospital empezó en el año 1.976.

En otras series de necropsias, similares a la nuestra, como la de A.Hegerty y R.H.Anderson (66) del Brompton Hospital de Londres, se observa menos diferencias con nuestros resultados. Sin embargo, existe una tendencia mayor que en nuestro medio a realizar la cirugía correctora en vez de la paliativa y a practicarla en los niños menores de un mes de vida.

4.-LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS.

Como puede verse en la tabla XIV, el 69.7% de nuestros casos van acompañados de otras lesiones cardíacas, aunque estas no suelen ser muy numerosas, ya que el 56.7% tienen de 1 a 3 lesiones, mientras que sólo el 12.8% tienen más de tres. Al relacionar esta variable con los distintos tipos de C.C. (tabla XXI), la mayoría de estas tienen de 1 a 3 lesiones cardíacas asociadas. La C.C. que tiene mayor número y frecuencia de otras malformaciones cardíacas es el corazón univentricular, en que el 52.3% de los casos tienen de 4 a 7 lesiones. En cambio la comunicación interauricular es la C.C. que con mayor frecuencia (59.1%) no tiene lesiones cardíacas asociadas. Estas asociaciones se dan con una alta significación ($P=0.0000$). En cambio al relacionar esta variable con la edad, no hay una asociación significativa con ningún grupo de edad, no influyendo el número ni la presencia de otras lesiones cardíacas en la supervivencia.

En las revisiones publicadas, donde se analiza este aspecto, como

el estudio de Samanek (123), se han encontrado 2.1 lesiones cardíacas congénitas por niño, mientras que en nuestro estudio la media es de 1.58.

En cuanto a la asociación de las C.C. con otras lesiones cardíacas excluyendo los complejos malformativos, que conllevan varias lesiones (como la tetralogía de Fallot), es similar el porcentaje de nuestra serie con la Samanek (123), en la comunicación interventricular, transposición de las grandes arterias y canal aurículo-ventricular común. Este autor no cita la asociación en el resto de las C.C.

En otros estudios de necropsia, similares al nuestro, como el de A.Hegerty (66), se describe una alta asociación del corazón univentricular con otras malformaciones cardíacas, al igual que en nuestra serie. En otras C.C., como la transposición de las grandes arterias, estos autores encuentran menor incidencia de otras lesiones cardiovasculares congénitas que nosotros. Fariña (132) también encuentra una baja asociación de la comunicación interauricular con otras lesiones cardíacas, al igual que ocurre en nuestra serie.

5.-ASOCIACION CON MALFORMACIONES EXTRACARDIACAS.

La asociación con anomalías extracardíacas (A.E.C.), es uno de los aspectos más importantes de nuestro estudio. Se han encontrado A.E.C. en el 57.6% de los casos, aunque predominan los que tienen pocas A.E.C. En total, existen 2.5 A.E.C. por caso (ver tabla XIV).

Al relacionar esta variable con los diferentes tipos de C.C., las que presentaron mayor porcentaje de A.E.C. fueron ventrículo derecho de doble salida y comunicación interventricular y las que menos, transposición de las grandes arterias y estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro (tabla XXVII). Entre las asociaciones más llamativas está la del canal aurículoventricular común con el síndrome de Down (61%), comunicación interventricular con síndrome de Edwards (84%) y malformaciones tronco-conales con síndrome de Di George (100%), como puede verse en la tabla XXVIII. Las malformaciones viscerales más frecuentes han sido las génito-urinarias, del sistema nervioso central y aparato digestivo. De estas,

las que más han repercutido en la supervivencia han sido las malformaciones del aparato respiratorio.

En la revisión bibliográfica efectuada para realizar este trabajo, la incidencia de A.E.C. en los niños con C.C., depende del tipo de estudio. En la población general se admite una asociación del 25% de A.E.C. teniendo un tercio de los casos un síndrome polimalformativo definido (92,98,99,225,226,227,228). En cambio en las series de autopsia, la incidencia de A.E.C. oscila entre el 45% al 50% (90,95,130). Sin embargo en algunos estudios clínicos, como el de M.Naganuma y Cobs (95), existe un porcentaje del 50.9% de A.E.C.

J.Nora (13) insiste en la necesidad de reconocer estas asociaciones, que en muchos casos pueden hacer sospechar una C.C., que podría pasar inadvertida, para el clínico. También el reconocimiento de determinados síndromes polimalformativos con C.C., da una dimensión del problema, que puede influir en la conducta terapéutica a seguir (80,99,101,105). Así por ejemplo, se ha observado una tendencia a la sepsis por bacterias no encapsuladas en niños con C.C. y asplenia, por lo que se recomienda realizar profilaxis con penicilina (130). Evidentemente, el tratamiento quirúrgico, también está condicionado por el número, localización y gravedad de las A.E.C. asociadas (90,94,111,183). Algunos autores (228) insisten en poner atención en el examen físico general e historia clínica detallada no cardíaca, en la preparación pre operatoria de los niños con C.C., especialmente en los sistemas pulmonar, renal, cerebral y hematológico.

Es variable, según el tipo de estudio, la frecuencia de asociación entre determinadas C.C. y ciertas A.E.C. o síndromes polimalformativos (98,104,229,230,231,232). Para algunos autores, la mayor frecuencia corresponde a anomalías digestivas (95), insistiendo otros (226,227), en la trascendencia para el pronóstico, de malformaciones esqueléticas, seguidas por las digestivas, urogenitales y neurológicas. En el estudio de Greenwood (96), limitado a lactantes, se apreció un incremento de 10 a 20 veces en el número de casos de fístula traqueoesofágica, atresia anal y onfalocele, en comparación con otros estudios de incidencia de malformaciones congénitas, pero no realizadas en niños cardiopatas, sino en la población general (233,234). En estudios de necropsia (235), se apreció malformación de las vías urinarias con una frecuencia del 4 al 15%. En el estudio de

Nooman (236), sobre 835 pacientes con C.C., encontró A.E.C. en el 29% de la serie. El 59% de este grupo, falleció y fueron sometidos a autopsia, encontrándose en estos una incidencia de A.E.C. del 42.4%. En una revisión posterior (101), esta autora compara los resultados de su serie con la incidencia de malformaciones congénitas en niños no cardiopatas y señala que todos los defectos estudiados, excepto el labio leporino y mielomeningocele, son más frecuentes en niños con C.C.

En las series más amplias, se insiste en la alta proporción de Síndromes Polimalformativos definidos, especialmente Cromosopatías y dentro de éstas, especial relevancia tiene el Síndrome de Down (95,98,101,019,110). En revisiones de malformaciones congénitas diversas, como la realizada por Czeizel (11), se encontró una incidencia de este síndrome en el 40% de todos los síndromes específicos. En estudios clínicos de niños con C.C., como el realizado por Nooman (236), el síndrome de Down, se encontraron en el 32% de los casos. En una revisión anterior, realizada por nosotros sobre 247 casos de C.C. (138) el síndrome de Down, fue el de mayor incidencia y las malformaciones del aparato digestivo, las A.E.C. aisladas más frecuentes.

La frecuencia de A.E.C., en nuestra serie, es algo superior a la de estudios similares al nuestro, como el de Landman (90), que encuentra el 45% de A.E.C., mientras que nosotros tenemos una frecuencia global del 57.6%. Incluso, esta frecuencia es muy superior a la encontrada en la revisión anterior, efectuada por nosotros (138), donde globalmente encontramos un 41.2% de A.E.C. Quizá esto se deba a un aumento de las malformaciones congénitas en Andalucía, ya que según datos del I.N.E., la mortalidad proporcional infantil por estas enfermedades en el 1.979 fue del 25.6% (140,144) mientras que en 1.980 fue de 26.95%. En ambas revisiones del I.N.E. la tasa de muerte por malformaciones congénitas, especialmente en los niños menores de un año fue claramente superior en Andalucía, que en España. El porcentaje medio de A.E.C. por niño también es más alto en nuestro estudio que en otros. Así Landman (90), encuentra 0.89 A.E.C. por caso, mientras que nosotros tenemos 2.5.

En cuanto a la localización por órganos y sistemas, es llamativo en nuestro estudio la alta incidencia de malformaciones menores

externas (28.5%). En algunas revisiones (90), se excluye este tipo de malformaciones, pero donde han sido tenidas en cuenta (101,236), también tienen una alta frecuencia.

Algunos autores (108) han observado mayor frecuencia de malformaciones menores craneo-faciales en niños con C.C. En nuestro estudio, también son relevantes las malformaciones faciales, con un 12.2% de incidencia. Entre las malformaciones viscerales, la frecuencia de nuestra serie también difiere de otras (90,235), ya que la mayor frecuencia correspondió a las malformaciones génito-urinarias (23.3%), mientras que en otras son las del aparato digestivo (95) o músculo-esqueléticas (90,98).

Coinciden nuestros resultados con otros estudios (90,95,109), al encontrar una mayor incidencia de A.E.C. en los defectos septales (comunicación interventricular y ventrículo derecho de doble salida) y una baja incidencia de A.E.C. en la transposición de las grandes arterias.

La asociación de determinadas C.C. con A.E.C. o síndromes polimalformativos, presenta en nuestro estudio, una alta significación estadística (ver tabla XXVIII). Estos resultados coinciden en algunas asociaciones con lo publicado, como es el caso de la alta asociación del Síndrome de Down con el canal aurículo-ventricular común persistente (84,89,90,101,138). También encontramos en este síndrome un 13.8% de casos, asociados a tetralogía de Fallot. Aunque esta asociación ha sido descrita por algunos autores (84,238), sin embargo otros no la han encontrado (90).

Una de las asociaciones más llamativas de nuestro estudio es la de la comunicación interventricular con el Síndrome de Edwards, que se dió en el 84.2% del mismo. Aunque esta asociación ha sido señalada en numerosos estudios (80,84,98,122,138,239,240,241), otras revisiones, señalan una incidencia más baja (242).

Es interesante en nuestra serie, la alta incidencia de malformaciones tronco-conales (100%) en el Síndrome Di George. Aunque esta asociación ha sido descrita por diversos autores (238,243,244,245), sin embargo llama la atención, la alta proporción del tronco arterioso común, incluso la presencia de transposición de

las grandes arterias, dada la baja asociación de esta C.C. con otras A.E.C. (90,138).

En cuanto a la influencia de las A.E.C. en la supervivencia, ya hemos comentado anteriormente, que las malformaciones congénitas son la segunda causa de mortalidad infantil en España, Andalucía y Sevilla, con tendencia creciente en Andalucía (140,144,147,237). Se ha señalado por diversos autores la influencia negativa de las A.E.C. en la supervivencia de los niños con C.C. (89,95,109,111,228). En nuestro estudio, fueron todas las malformaciones más frecuentes en los niños menores de 8 días, especialmente las del aparato respiratorio, génito-urinarias, digestivas y del sistema nerviosos central.

Las malformaciones que influyeron de forma más significativa en la supervivencia fueron las respiratorias. Ha sido remarcado por algunos autores la gravedad de muchas malformaciones bronco-pulmonares en el periodo neonatal, especialmente algunas como la hipoplasia pulmonar aislada o asociada a hernia diafragmática, frecuente en nuestra casuística (226,246,247).

6.-PATOLOGIA PULMONAR.

Es bien conocido que el órgano principal donde repercuten las alteraciones hemodinámicas provocadas por las C.C., es el pulmón (248, 249). Esto es debido no sólo a este efecto hemodinámico sino a que el pulmón sigue realizando la multiplicación alveolar en la vida post-natal (246,247,250) y la mayoría de las C.C. se manifiestan en este periodo (66,111,182,183). La repercusión hemodinámica en el pulmón es especialmente importante en las C.C. con shunt izquierda-derecha e hiper-vascularización pulmonar (248,251,252,253).

El efecto del hiperaflujo en estas C.C., produce una vasoconstricción reactiva mantenida, que progresivamente conduce a una hipertrofia de la media en las arterias pulmonares de tipo muscular y en su etapa final a una fibrosis de la íntima y media, siendo ya la hipertensión pulmonar, en ese estadio, irreversible (254,255,256,257,258,259). Con el método de estudio morfométrico, descrito por diversos autores, se han apreciado varios patrones de hipertensión pulmonar y diferentes grados, según el tipo de C.C. que

la ha provocado (260,261,262,263,264).

Pero no sólomente, la hipertensión pulmonar, es la lesión pulmonar más frecuente producida por las C.C., sino que también por la congestión venosa pulmonar en los niños con insuficiencia cardíaca congestiva, se produce una menor aireación del pulmón y compresión bronquial y alveolar.

Esto provoca hipersecrección bronquial, provocando atelectasias y favoreciendo la inflamación pulmonar (185). Estos problemas, junto con la inmadurez pulmonar de muchos recién nacidos, y las consecuencias de la insuficiencia cardíaca izquierda o congestiva (edema y hemorragia pulmonar), hace que los problemas respiratorios sean de considerable importancia en los niños con C.C., especialmente las que se manifiestan en el periodo neonatal (66,138,182,213,251).

En nuestro estudio, hemos valorado como lesiones aisladas la hipertensión pulmonar (H.T.P.) e inflamación pulmonar (I.P.) y el conjunto de todas las lesiones pulmonares, incluyendo las dos anteriores, las hemos valorado en cuatro grados de severidad como enfermedad pulmonar (E.P.).

Globalmente, ha existido H.T.P. en el 32.1% de los casos de nuestra serie, que es bajo para lo esperado (255). Este bajo porcentaje de H.T.P., pensamos, que es debido al alto porcentaje de recién nacidos en nuestra casuística, comparada con otros estudios (256,260,264). Sin embargo, se observan grandes diferencias en la incidencia de H.T.P. en las diferentes C.C.

Así, mientras en el retorno venoso anómalo existe H.T.P. en el 66,7% de los casos, en la estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro, sólo se observó en el 6.3%. Esto se explica por la diferente hemodinámica de estas dos C.C., ya que la primera tiene un estasis pulmonar pasivo y la segunda una hipovascularización pulmonar (261,265,266,267,268,269). Le siguen en frecuencia al retorno venoso pulmonar anómalo, las C.C. con shunt izquierda-derecha o bidireccionales, como ventrículo derecho de doble salida, canal aurículo-ventricular común, comunicación interventricular o transposición de las grandes arterias (27,109,270,271,272,273). Sin embargo, esta última C.C., en nuestra serie, es en su mayoría con

septo interventricular íntegro, por lo que hay que pensar que la H.T.P. está provocada en una mayor medida por la hipoxia que por el hiperflujo pulmonar. El papel de la hipoxia en la producción de H.T.P., ha sido reseñado ampliamente en la literatura (274,275,276,277,278).

Llama la atención, que el 55% de los casos de miocardiopatías, tengan H.T.P. Sin duda contribuye a este alto porcentaje, la asociación de lesiones obstructivas a la salida del ventrículo izquierdo (como estenosis subaórtica y estenosis de la válvula aórtica), que influyen de manera decisiva en la producción de H.T.P., como ya ha sido publicado por varios autores (260,279,280,281,282,283)

La inflamación pulmonar (I.P.) globalmente, tiene una baja incidencia en nuestra serie, que contrasta con los hallazgos de otros autores. Así Landman (90), encuentra neumonía en el 55% de sus casos. Llama la atención en nuestro estudio, el alto porcentaje de inflamación en el ductus arterioso persistente (63.2%). Aunque está descrito la frecuencia de edema pulmonar y distress respiratorio (especialmente en el ductus persistente del prematuro) y de endocarditis bacteriana subaguda, los autores consultados, no reseñan una alta frecuencia de I.P., como hemos encontrado nosotros (223,284,285,286).

El 50% de los casos presentaban una enfermedad pulmonar de moderada a severa, cuya mayor frecuencia, al relacionarla con la edad, se observó en los niños de 2 a 12 mese. En la patogenia de la misma, como ya señalamos anteriormente, los autores, imbrican además de los efectos de la insuficiencia cardíaca congestiva o izquierda, la compresión bronquial (27,185,186,223).

7.-CAUSA DE LA MUERTE

Como ya dijimos anteriormente, las malformaciones congénitas son la segunda causa de mortalidad (después de los problemas perinatales) infantil en España, Andalucía y Sevilla (140,144,147,148,237). Esto también ocurre en otros países desarrollados, como Estado Unidos (141),

o Inglaterra (150) o en vías de desarrollo, como Zimbawe (152).

Aunque las causas de muerte encontradas en la autopsia, son un reflejo imperfecto, de la mortalidad de la población general (287), sin embargo, estas ofrecen una información muy valiosa, que con las correcciones oportunas, pueden ser un fiel reflejo de la realidad.

Así en estudios sobre causas de muerte infantil en necropsias de niños, Nezelof (153), encontró las malformaciones congénitas como primera causa de muerte y las causas de muerte perinatal fueron la tercera causa, siendo las enfermedades infecciosas y parasitarias la segunda. Así pues, con orden de frecuencia algo diferente con respecto a la población general, las malformaciones congénitas y causas perinatales, siguen siendo, en estudios necrópsicos las causas principales de mortalidad infantil. Entre las malformaciones congénitas, las C.C., ocupan el segundo lugar en el estudio de Nezelof (153).

En cuanto a las causas de muerte en niños con C.C., el modo y frecuencia de las mismas, depende en parte del tipo de estudio. Así en estudios clínicos, como el de Dickinson (94), 33.6% de los niños murieron por causa atribuible a la C.C., antes de ser operados, 7.4% lo hicieron tras ser intervenidos quirúrgicamente y en 6.2% de los casos, la muerte no estuvo relacionada con la C.C. En este grupo, la mayoría falleció por malformaciones extracardíacas múltiples, siendo la segunda causa asfixia perinatal y prematuridad. En otros estudios clínicos, como el de M.C.Prías (137), realizado en la ciudad de la Habana, sobre todos los niños nacidos con C.C. en el bienio 1.979/1.980, se encontró una mortalidad del 30%. En estos, el 64.9%, tuvieron como causa básica de muerte la C.C., el 21,6% A.E.C. y el 13.5%, otras causas. En estudios de C.C. específicas, como la C.I.V. (109), las A.E.C. (especialmente gastrointestinales) y problemas perinatales, fueron las causas más importantes de muerte no relacionada con la C.C., aunque la principal causa del grupo general, fuera esta.

En estudio similares al nuestro, la causa de muerte atribuible a la C.C., fue del 34% (90). En nuestra serie, esta causa es algo más elevada, ya que representa el 38.5% del global.

En el resto de las causas de muerte, la provocada por problemas

respiratorios y por malformaciones extracardíacas, son las causas más frecuentes, con un 14.3% y 14.9% de frecuencia, respectivamente. En el estudio de Landman (90), la causa de muerte más frecuente, no relacionada con la C.C., fue infecciones, entre las que incluye la neumonía como la infección que destaca grandemente sobre las demás infecciones, mientras que nosotros este proceso, lo incluímos entre las causas de insuficiencia respiratoria.

En cuanto a la frecuencia de la causa de la muerte en los diferentes tipos de C.C., vemos (tabla XXXII), que en la mayoría de las C.C., la causa más frecuente es "Atribuible a la C.C.". Esto es especialmente llamativo en las C.C. graves del periodo neonatal, como la hipoplasia de cavidades izquierdas (70.8%), transposición de las grandes arterias (63.3%) o tronco arterioso común (46.2%). Como han señalado diversos autores, estas cardiopatías, son muy graves y suelen provocar la muerte en el periodo neonatal (61,88,185,186,223,288, 289,290,291,292,293,294,295). También, en el caso de las miocardiopatías, el porcentaje del 70% de muerte por la propia C.C., es suficientemente expresivo. Aunque esta C.C., no es frecuente que se manifieste en el periodo neonatal (279,283,296,297,298,299,300), sin embargo en nuestra serie, hay una gran proporción de fibro-elastosis subendocárdica congénita, dentro de este grupo y esta C.C., sí es muy grave y produce gran mortalidad en el neonato y lactante (90,185,223,301,302).

Es llamativo, que en la comunicación interventricular, la causa de muerte más frecuente sea "malformaciones extracardíacas" (31,6%). Esta C.C., normalmente de mejor pronóstico que otras (111), sin embargo en nuestra serie, ya hemos apuntado antes, su alta asociación con A.E.C., especialmente síndromes polimalformativos, como la trisomía 18 o Síndrome de Edwards. Esta asociación, ha sido señalada en numerosas publicaciones, insistiendo los autores en el peor pronóstico de estos casos (80,101,236,239,303,304,305,306).

Al relacionar causa de la muerte y edad de fallecimiento (tabla XXXIX), vemos que en todos los grupos de edad, la causa más frecuente es "atribuible a la C.C."

La anoxia neonatal, sólo se dió como causa de muerte en los niños menores de ocho días. Este hallazgo, es coincidente con las tasas de

mortalidad infantil y neonatal, que señalan los problemas perinatales como primera causa de muerte (141,144,147,172,173,237).

8.-FACTORES PRONOSTICOS.

Aunque ya hemos ido comentando en los diferentes apartados, los factores que han influido más en la supervivencia de los niños de nuestro estudio, podemos resumir algo más. De todas las variables que se han relacionado con la edad las que más han influido en la supervivencia, han sido: Tipo de cardiopatía congénita, peso y presencia de malformaciones del aparato respiratorio, con una alta significación estadística (P=0.0000). Con menor significación, han influido en la supervivencia la edad de la madre (P=0.07), las malformaciones músculo-esqueléticas y de piel (P=0.01) y el número de A.E.C. (P=0.05). La cardiomegalia y las lesiones pulmonares (hipertensión, inflamación y otras lesiones), también tienen una alta significación estadística en su relación con la edad, pero al contrario que los otros factores, ya que la mayor frecuencia y severidad de estas lesiones, se dió en los niños con mayor edad.

Ordenando todas las C.C, por orden de gravedad, según han influido los factores pronósticos, antes apuntados, tenemos que las C.C. más graves son Hipoplasia de cavidades izquierdas y tronco arterioso común. A estas C.C., le siguen en gravedad, en nuestra serie, la comunicación interventricular canal atrioventricular común, miocardiopatías, retorno venoso pulmonar anómalo, ductus arterioso persistente, ventrículo derecho de doble salida y corazón univentricular. Después, están la transposición de las grandes arterias y obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. Le siguen la estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro y la comunicación interventricular. Por último esta la tetralogía de Fallot.

Comparados estos resultados, con los de otros autores, coinciden en que el diagnóstico y por tanto el tipo de C.C., es el principal factor que influye en la supervivencia. Al comparados nuestros resultados, sobre la supervivencia de los diferentes tipos de C.C., con otros estudios, como el de Fyler (111), el de Laursen (115), y el de Landman (90) coincidimos en señalar el síndrome de Hipoplasia de

cavidades izquierdas como la C.C. más grave. El tronco arterioso común, también está entre las C.C. con mayor mortalidad en estas series, aunque en 3º o 4º lugar. El retorno venoso pulmonar anómalo, ocupa el 2º lugar en la mortalidad cruda de la serie de Fyler (111), aunque estos autores sólo incluyen los casos con retorno venoso anómalo total. Nosotros, al igual que Laursen (115), hemos incluido los casos parciales, por lo que la mortalidad es menor. Igual justificación, creemos que tiene la baja mortalidad precoz de nuestros casos de atresia o estenosis de la válvula pulmonar con septo íntegro. Los autores que sólo incluyen los casos de atresia, tienen una alta mortalidad en esta C.C. (111,115). En el resto de las C.C., la supervivencia de nuestros casos es similar a lo esperado (182). Sólo la transposición de las grandes arterias, se sale algo de lo descrito, aunque su mayor supervivencia, en relación a lo esperado (111,115,182), puede deberse a su escasa asociación con A.E.C.

En cuanto a la influencia del bajo peso en el aumento de la mortalidad, ya hemos apuntado anteriormente, la importancia que hoy en día se le da a este factor, como causa principal de mortalidad perinatal en la población general (158,160,161,163,164). También en los niños con C.C., diversos autores han señalado su influencia negativa en la supervivencia (90,111).

9.-ASPECTOS ADMINISTRATIVOS.

De este trabajo, se puede deducir la importancia en nuestro país de la autopsia perinatal, consejo genético y detección y tratamiento precoz de las C.C. Este estudio da una idea aproximada de la importancia sanitaria de las malformaciones congénitas en general y de las C.C. en particular. Sólo podemos tener una idea aproximada de lo que pasa en la realidad, ya que el índice de autopsias en nuestros hospitales es cada vez más bajo, mientras que las malformaciones congénitas en Andalucía son más frecuentes que en el resto de España (140,144,147,237). Ya que las malformaciones congénitas son la segunda causa de muerte en nuestro país y otros países y las C.C. y malformaciones neurológicas son un tercio del total de cada una (92,140,141,144,152), habría que imitar a otros países que tienen registros o nacionales de malformaciones congénitas (94,109,111, 141,151). Estos registros ofrecen información a las autoridades

sanitarias, para que éstas pongan los medios en la prevención, diagnóstico precoz y tratamiento de estas enfermedades (114,116,307). Los estudios del Grupo Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (123) sobre incidencia de las malformaciones congénitas en España, puede ser un hecho a imitar por otros grupos de trabajo.

CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

1.-La incidencia de cardiopatías congénitas (C.C.) en 3549 autopsias infantiles entre los años 1971-1985 es de 12.45%, lo cual entra dentro de lo esperado para el tipo de estudio realizado.

2.-La relación varón/hembra global es de 1.3, no existiendo diferencias significativas ni en la tendencia evolutiva ni en la supervivencia por razón del sexo. La relación varón/hembra sigue la tendencia general en la mayoría de las C.C., excepto en la Transposición de las grandes arterias y corazón univentricular que es de 2.4 (a favor de los varones) y en las Miocardiopatías y Tronco arterioso común que es de 0.6 (a favor de las hembras). Globalmente, no existen diferencias significativas, siguiendo la tendencia esperada.

3.-Los tipos de C.C. más frecuentes son: Comunicación interventricular (17.9%), Transposición de las grandes arterias (11.1%), Hipoplasia de cavidades izquierdas (10.9%), Canal aurículo-ventricular común persistente (7.7%) y tetralogía de Fallot (6.3%). Esta frecuencia es similar en las series amplias de autopsias publicadas.

4.-La edad media del fallecimiento fué de 78 días, con una mediana de 8 días y moda de 0 a 1 años.

4.1.-El 95.5% de los niños de esta serie han fallecido en el primer año de la vida, el 71.4% en el primer mes y el 48.8% en la primera semana.

4.2.-La mayor mortalidad en la primera semana de vida se observó en la Hipoplasia de cavidades izquierdas (75%), Tronco arterioso común (69.6%) y Corazón univentricular (69.6%).

4.3.-El 82.6% de los niños de muy bajo peso (menos de 1500 g.) y el 63.9% de bajo peso (1500-2500 g.) fallecen en la primera semana de vida (P=0.0000).

4.4.-Las malformaciones extracardíacas son más frecuentes y

numerosas en los niños fallecidos antes de los 8 días de vida. Las malformaciones del aparato respiratorio, son las que muestran mayor significación en relación con la edad (P=0.0002).

5.-Existe un alto porcentaje de madres añosas (mayores de 35 años) y de madres jóvenes (menores de 25 años) en relación a lo esperado. También existe un alto porcentaje de grandes multíparas (3 para más) y de gestaciones pretérmino, comparando ambos factores con lo esperado. Estas variables no mostraron relación con la supervivencia de las C.C., sino con su incidencia.

6.-La Cardiomegalia e Hipertensión pulmonar están en relaciónn directa con la edad, siendo escasas en los recién nacidos y frecuentes y severas en los mayores de un año (P=0.0000).

7.-Las manifestaciones clínicas más frecuentes son soplo, cianosis y signos de insuficiencia respiratoria.

7.1.-todas las manifestaciones clínicas están significativamente en relación directa con la edad, siendo más frecuentes en los niños mayores que en los pequeños.

7.2.-En cuanto a la cianosis, los diferentes tipos de C.C. no siguen el patrón de la clásica división entre C.C. cianosantes o acianógenas.

7.3.-Las C.C. más cianosantes han sido: Transposición de las grandes arterias, Tetralogía de Fallot y estenosis o atresia de la válvula puulmonar con septo íntegro.

7.4.-La C.C. con mayor frecuencia de insuficiencia cardíaca ha sido la Hipoplasia de las cavidades izquierdas.

7.5.-Las C.C. con Cardiomegalia más severa han sido: Miocardiopatías, Transposición de las grandes arterias, Obstrucción de la salida del ventrículo izquierdo (Coartación y estenosis aórtica) y Canal atrio-ventricular común persistente.

8.-El 57.6% de los casos van asociados con malformaciones extracardiacas, lo cual es más alto de lo esperado.

8.1.-Las malformaciones extracardíacas más frecuentes han sido: Malformaciones menores externas, genito-urinarias, del aparato digestivo y del Sistema Nervioso Central.

8.2.-En el 19% de los casos, las malformaciones extracardíacas junto con la C.C., han formado síndromes poli-malformativos definidos, en su mayoría cromosopatías.

8.3.-Las asociaciones más llamativas entre malformaciones extracardíacas y determinadas C.C. han sido: Síndrome de Down con canal aurículo-ventricular común persistente (61.1%), Síndrome de Edwards con comunicación interventricular (84.2%), Síndrome de Di George con malformaciones tronco-conales (100%).

8.4.-Las C.C. que han mostrado mayor frecuencia de malformaciones extracardíacas han sido: Comunicación interventricular, Ventrículo derecho de doble salida, Canal aurículo-ventricular común persistente y Tetralogía de Fallot.

9.-Las C.C. que han presentado mayor frecuencia de Hipertensión pulmonar han sido: Retorno venoso-pulmonar anómalo, Ductus arterioso persistente, Ventrículo derecho de doble salida y canal aurículo-ventricular común persistente. Las más precoces han sido el retorno venoso pulmonar anómalo y la hipoplasia de las cavidades izquierdas.

10.-Las causas de muerte más frecuentes han sido: Atribuible a la C.C., por malformaciones extracardíacas e insuficiencia respiratoria.

10.1.-La C.C. con mayor porcentaje de malformaciones congénitas extracardíacas responsables de la causa de muerte ha sido la Comunicación interventricular.

10.2.-Al relacionar la causa de la muerte con la edad, la causa más frecuente en todas las edades ha sido la cardiopatía congénita. La 2ª causa de muerte en todos los grupos de edad, menos en los menores de 8 días ha sido insuficiencia respiratoria. En los niños de una semana de vida, la 2ª causa de muerte ha sido malformaciones extracardíacas.

11.-Factores pronósticos.

De todas las variables que se han relacionado con la edad, podemos concluir que las que tienen mayor relación con la edad del fallecimiento son:

11.1.-Peso menor de 1500 g.

11.2.-Tipo de Cardiopatía Congénita. Dentro de esta variable las C.C. de peor pronóstico en nuestra serie son la Hipoplasia de cavidades izquierdas y Tronco arterioso común. A estas C.C., le siguen la comunicación interventricular, Canal aurículo-ventricular común, Miocardiopatías, retorno venoso pulmonar anómalo, ductus persistente y ventrículo derecho de doble salida. Destaca en nuestro estudio, un mejor pronóstico de la Transposición de las grandes arterias, en relación a lo esperado.

11.3.-Malformaciones extracardíacas asociadas.

En esta variable tienen la máxima significación por su alta asociación con los recién nacidos las malformaciones del aparato respiratorio. En los niños menores de 8 días las malformaciones extracardíacas es la 2ª causa de muerte.

11.4.-La hipertensión pulmonar, inflamación pulmonar y enfermedad pulmonar, junto con la cardiomegalia, tienen una asociación significativa con la mayor edad del fallecimiento. Por lo tanto no influyen en la mortalidad precoz.

11.5.-No tienen relación significativa con la edad del fallecimiento, el sexo, edad materna, paridad y edad gestacional.

11.6.-Los casos con cianosis e insuficiencia respiratoria fallecen con mayor frecuencia y significación en la primera semana de la vida. Los que tienen soplo, insuficiencia cardíaca, alteraciones del ritmo cardíaco, disnea y desnutrición, fallecen con mayor frecuencia y significación entre el 2º y el 12º mes de vida.

R E S U M E N

RESUMEN

Se ha realizado un estudio de 442 cardiopatías congénitas, escogidas entre 3549 autopsias infantiles, entre los años 1971-1985 en el Hospital Universitario Virgen del Rocío, de Sevilla.

En todos los casos, se realizó un estudio necrópsico completo. Las malformaciones cardíacas, se estudiaron por el método de análisis segmentario, siendo clasificadas por la lesión de mayor relevancia clínica y anatómica. Los pulmones se estudiaron histiológicamente en todos los casos. Del estudio anatómico del corazón, histología y revisión del protocolo de la autopsia, se obtuvieron 35 variables, morfológicas y clínicas, que se han estudiado con el programa estadístico S.P.S.S., en un ordenador personal I.B.M., realizándose tablas de contingencia y contraste del χ^2 .

Los resultados obtenidos, muestran una incidencia global de Cardiopatías Congénitas del 12.45%, con una relación varón/hembra de 1.3 y una edad media de 78 días, mediana de 8 días y moda de 0 a 1 año. El 95.5% de los casos han fallecido en el primer año de la vida, el 71.4% en el primer mes y el 48.8% en la primera semana. En este periodo la mayor mortalidad se observó en la Hipoplasia de cavidades izquierdas, Tronco arterioso común y corazón univentricular y niños con bajo peso, malformaciones del aparato respiratorio y con cianosis y signos de insuficiencias respiratoria.

Las Cardiopatías Congénitas más frecuentes fueron: Comunicación interventricular (17.9%), Transposición de las grandes arterias (11.1%), Hipoplasia de cavidades izquierdas (10.9%), Canal atrio-ventricular común persistente (7.7%) y tetralogía de Fallot (6.3%).

Existió un porcentaje más elevado de lo esperado de madres mayores de 35 años y menores de 25, de grandes multíparas (III para o más) y de gestaciones pretérmino. Estas variables no influyeron en la supervivencia. La cardiomegalia y lesiones pulmonares, se asociaron significativamente con los niños de mayor supervivencia. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron cianosis, soplo e insuficiencia respiratoria. La cianosis no guardó relación con la clásica división de las cardiopatías congénitas con cianosis o sin ella.

El 57.6% de los casos se asociarán a malformaciones extracardíacas, siendo las más frecuentes las menores externas, genito-urinarias, del aparato digestivo y del sistema nervioso central, constituyendo el 19% de los casos de Síndromes polimalformativos definidos, especialmente cromosopatías. La cardiopatía con mayor frecuencia de asociación con estas malformaciones fue la comunicación interventricular. Las asociaciones más significativas fueron el síndrome de Down con el canal atrio-ventricular común y el síndrome de Edwards con la comunicación interventricular.

Las causas de muerte más frecuentes han sido: Atribuible a la Cardiopatía Congénita, malformaciones extracardíacas e insuficiencia respiratoria.

Los factores de peor pronóstico han sido: Cardiopatía Congénita del tipo Hipoplasia de cavidades izquierdas y tronco arterioso común, peso menor de 1500 g. y asociación con malformaciones del aparato respiratorio.

B I B L I O G R A F I A

BIBLIOGRAFIA

- 1 J.G.Arciniegas, B.Soto, H.C.Coghlan, L.M.Bargerón: Angiography in congenital heart disease. A.J.Radiol, 137:673. 1981
- 2 M.Lev: Pathological diagnosis of positional variations in cardiac chambers in congenital heart disease. Lab. Invest. 3:71. 1954.
- 3 M.Ugarte, F.Enriquez de Salamanca, M.Quero Jimenez: Endocardial cushion defects. Br.Heart. J. 38 (7): 674. 1976
- 4 M.V.De la Cruz, M.Arteaga, M.Quero-Jiménez: Conexiones y relaciones ventrículo-arteriales. Clasificación anatómica y embriogénesis. Rev.Lat.Cardiol. 2:66. 1981
- 5 E.Otero Coto, M.Quero Jiménez: Aproximación segmentaria al diagnóstico y clasificación de las cardiopatías congénitas. Fundamentos y entidad. Rev.Esp.Cardiol. 30:557. 1977
- 6 R.Van Praagh: Terminology of congenital heart disease. Glossary and commentary. Circulation. 56:139. 1977
- 7 M.V.De la Cruz, G.Anselmi, L.Nuños-Castellanos, S.Munoz-Armas: Systematization and embriological and anatomical estudy of mirror image, dextrocardias, dextroversions and leavoversions. Br.Heart.J. 33:841. 1971.
- 8 M.V.De la Cruz: Conexiones y relaciones ventrículo-arteriales. Rev.Lat.Cardiol. 1981.
- 9 M.J.Tynon, A.E.Becker, F.J.McCartney, M.Quero Jiménez, E.A.Shinebourne, R.H.Anderson: Nomenclature and Classification of congenital heart disease. Br.Heart.J. 41:544. 1979
- 10 D.A. Goor, C.W.Lillehei: The anatomy of the heart; en Congenital malformations of the heart. D.A.Goor and C.W.Lillehei. Ed.Grune and Strattau. P.1-37. New York. 1975
- 11 M.V.De la Cruz: Curso de embriología aplicada a las

- cardiopatías congénitas. P.1-86. Ed. Laboratorios. B.O.I. Barcelona. 1970
- 12 P.A.Sanchez, I. Ignacio Azcuna: Prefacio; en Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sanchez. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 13 J.J.Nora: Update on the etiology of congenital heart disease and genetic counseling; en Etiology and morphogenesis of congenital heart disease. R.Van Proag & A.Takao. Cap. 2-P. 21-39. Ed.Futura Publising Company. New York. 1980
- 14 A.Sánchez Cascos: Etiología general e incidencia de las cardiopatías congénitas: Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.1-P.3-9. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986.
- 15 D.F.Patterson: Genetic aspects of cardiovascular development in dogs; en Etiology and Morphogenesis of congenital heart disease. R.Van Praogh & A.Takao. Cap.1-P.1-20. Ed. Futura Publising Company. New York. 1980
- 16 A.Sánchez Cascos: Genética de las malformaciones cardíacas aisladas; en Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.18-P.240-244. Ed. Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 17 R.L.Brent: Complejidades del problema de las malformaciones en seres humanos; en Clínicas de Perinatología: Teratología 3:531. Interamericana. 1986
- 18 S.P.Rudolph, J.E.Edwards: Cardiac malpositions. An overview base on estudy of sixty-five necropsy specimens. Circulation. 56:156. 1977
- 19 R.Van Praagh, P.M.Weinberg, S.Van Praagh: Malposition of the heart; en Heart disease in infants, children and adolescents. A.I.Moss. Adams. 2ª Ed. Baltimore. Ed. William and Wilkins. Cap.24-P.394-417. 1977

- 20 F.A.Luchesse, A.E.Becker, F.J.McCartney, M.A.Meier, M.Quero Jiméñez, E.A.Shinebourne, M.J.Tynan, J.L.Wilkinson, R.H.Anderson: Clasificação das cardiopatias congenitas. Arq.Bras.Cardiol. 35(5):427. 1980
- 21 L.H.S.Van Mierop: Diagnostic code for congenital heart disease. Pediatr.Cardiol. 5:331. 1984
- 22 L.H.S.Van Mierop: Diagnostic code for congenital heart disease, Supplement. Pediatr.Cardiol. 7:31. 1986
- 23 J.Puel, J.P.Bounhoure: Nomenclature des malformations tronco-conales. A.Pediatr. 27(6):363. 1980
- 24 M.V.de la Cruz, M.Amoedo, F.Rivera, F.Attic: Arterio-Ventricular relation and their classification. Two specimens of arterio-ventricular discordance and review of published reports. Br.Heart.J. 36:539. 1974
- 25 L.H.S.Van Mierop: Transposition of the great arteries. I.Clasification or futher confusion. A.J.Cardiol. 28:735. 1971
- 26 P.Angelini, R.D.Leachman: Pulmonary artery originating anterior by fron the left ventricle. A.J.Cardiol. 32:840. 1973
- 27 M.Quero Jiméñez: Ten common congenital cadiac defects. Paediatrician. 10:2. 1981
- 28 P.M.Weinberg: Systematic approach to diagnosis and coding of pediatric cardiac disease. Pediatr.Cardiol. 7:35. 1986
- 29 R.H.Anderson, M.R.Q. Path, S.P.Allwork, S.Y.Ho, C.C.Lenox, J.R.Zuberbuhler: Surgical anatomy of tetrolgy of Fallot. J.Thorac. Cardiovasc.Surg. 81:887. 1981
- 30 D.R.Gaor, C.W.Lillehi: Congenital malformations of the heart. P.172. Ed.Grune & Stratton. New York. 1975
- 31 R.Van Praagh, I.David, S.Van Praagh: Wat is a ventricle? Pediatr.Cardiol. 2:79. 1982

- 32 R.Van Praagh, P.A.Ongley, H.J.C. Swan: Anatomic types of single or common ventricle in man: morphologie and geometric aspects of sixty necropsied cases. A.J.Cardiol. 13:367. 1964
- 33 R.H.Anderson, A.E.Becker, R.M.Freedon, F.J.McCartney, M.Quero-Jiménez, E.A.Shinebourne, J.L.Wilkinson, M.Tynan: Sequential segmental analysis of congenital heart disease. Pediatr.Cardiol. 5:281. 1984
- 34 M.Quero Jiménez, A.J.Moss: Mitral valve abnormalities in single ventricle and related anomalies. Circulation. 52(II):901. 1975
- 35 M.Quero-Jiménez, V.Pérez Martínez, M.Sarrión, M.Rodríguez, L.Pérez: Alterations des valvules auriculo-ventriculaires dans les ventricules uniques et anomalies similaires. Arch.Mal.Coeur. 68:823. 1975
- 36 R.H.Anderson, J.L.Wilkinson, F.J.McCartney, M.J.Tynan, E.A. Shinebourne, M.Quero Jiménez, A.E. Beeker: Clasification and terminology of primitive ventricle; en Paediatric Cardiology. R.H. Anderson & E.A. Shinebourne. P.311. Ed.Churchil Livingstone. Edimburg. 1978
- 37 E.Otero Coto, R.Calabro, F.Marsico, J.S. López Arranz: Right atrial outlet atresia with straddling left atrioventricular valve. A form of double outlet atrium. Br.Heart. J.45(3):317. 1981
- 38 M.Quero Jiménez, M.J.Maitre Azcárate, E.Vázquez Mortul: Tricuspid atresia. An anatomical study of 17 cases. E.J.Cardiol. 3(4):337. 1975
- 39 G.Thiene: Atresia of left atrioventricular orifice. Br.Heart.J. 45:393. 1981
- 40 R.Van Praagh, S.Van Praagh, P.Vlad, J.D.Keith: Anatomic type of congenital dextrocardia: diagnostic and embriology implications. A.J.Cardiol. 13:510. 1964

- 41 J.W.Kirklin, A.D.Pacifico, L.M.S.Bargeran: Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. Circulation. 48:153. 1973
- 42 E.A.Shinebourne, F.J.McCartney, R.H.Anderson: Secuential chamber localization: logical approach to diagnosis in congenital heart disease. Br.Heart.J. 38:327. 1976
- 43 V.F.Fontes, J.Hortencio de Medeiros: Malposições cardíacas e viscerais e o diagnostico das malformações cardiovasculares. Arq.Bras.Cardiol. 34(5):387. 1980
- 44 M.Arteaga Martínez, R.Fernández Espino: Análisis segmentario de las cardiopatías congénitas. Diagnóstico morfológico. P.I. Ed.Norma, S.A. Madrid, 1986
- 45 L.H.S.Van Mierop, S.Eisen, G.L. Schielber: The radiographic appearance of the tracheobronquial tree as an indicator of visceral situs. Am.J.Cardiol. 26:432. 1970
- 46 R.Van Praagh: Segmental approach to diagnosis in congenital heart disease; en Birth defects. P.4-23. Ed. Willians & Wilkins. Baltimore. 1972
- 47 E.A.Shinebourne, R.H.Anderson: Nomenclature; en Current Paediatric Cardiology. P.6-19. Ed. Oxford University Press. Oxford. 1980
- 48 V.Rose, T.Izakawa, C.A.F.Moes: Syndromes of asplenia and polysplenia. A review of cardiac and noncardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. Br.Heart.J. 37:840. 1975
- 49 F.J.McCartney, J.R.Zuberbuhler, R.H.Anderson: Morphological considerations pertaining to recognition of atrial isomerism. Causequences for sequential chamber localization. Br.Heart.J. 44:657. 1980
- 50 A.Cabrera, M.Quero, E.Pastor, J.Quero, F.Vera, J.L.Cordero, C.Calvo: Asplenia y poliesplenia. Estudio anatómico de 27

- 51 C.Arguello, M.V.de la Cruz, C.Sánchez, G.Díaz: Experimental study of the formation of the heart tube in the chick embryo. J.Embr.Exp.Morph. 33:1. 1975
- 52 A.Castro-Quezada, B.Nadal-Ginard, M.V.de la Cruz: Experimental study of the formation of the bulbo-ventricular loop in the chick. J.Embr.Exp.Morph. 27:623. 1972
- 53 I.Asami: Partitioning of the arterial end of the embrionic heart; en Etiology and Mophogenesis of congenital heart disease. R.Van Praagh & A.Takao. Ed.Futura Publishing Company. New York. P.51-61 y 200. 1980
- 54 D.A.Goor: The embryology of the heart; en congenital malforma-tions of the heart. D.A. Goor & C.W.Lillehei. Ed.Grune & Stratton. P.38-103. New York. 1975
- 55 R.H.Anderson, E.A.Shinebourne, L.M.Gerlis: Criss-Cross atrio-ventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Circulation. 50:176. 1974
- 56 R.M.Freedom, G.Culham, R.D.Rowe: The criss-cross and superoiferior ventricular heart. An angiographic study. A.J.Cardiol. 42:620. 1978
- 57 S.Ariza, J.A.Castillo Camacho, M.Cañadas, A.Atiienza Contreras, J.Cubero, J.A.Fournier: Circulación cruzada con discordancia auriculo-ventricular en situs solitus y D-asa bulbo-ventricular. Actas del XV congreso de la Sociedad Española de Cardiología. Santader. España. 1977.
- 58 M.V.De la Cruz, R.O. Cayré: Desarrollo embriológico del corazón y de las grandes arterias; en Cardiología Pediaátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sanchez. Cap.2-P.10. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986.
- 59 I.García Peláez: Desarrollo embriológico normal; en

Cardiopatías Congénitas. Diagnóstico Morfológico. M.Arteaga Martínez y R.Fernández Espino. P.107. Ed.Norma, S.A. Madrid. 1986

- 60 M.V.de la Cruz, C.Sánchez, M.Arteaga, C.Arguello: Experimental study of the development of the truncus and conus in the chick embryo. J.Anat. 123:661. 1977
- 61 G.Díaz Góngora, M.Cañadas, C.Alvarez, C.Ruiz de Miguel, S.Ariza, M.Quero: Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Estudio anatómico e histológico de 48 casos. Clasificación e imbricaciones quirúrgicas. Rev.Lat.Cardiol. VI(4):311. 1985
- 62 R.Hirakow, T.Gotol: Antogenetic implication of the myocardial ultrastructure in the development of mammalian heart; en Etiology and morphogenesis of congenital heart disease. R.Van Praagh & A.Takao. P.99-108. Ed.Futura Published Company. New York. 1980.
- 63 E.A.Shinebourne, R.H.Anderson: Normal embryogenesis of the heart; en Current Paediatric Cardiology. P.93-103. Ed.Oxford University Press. Oxford. 1980
- 64 L.H.S.Van Mierop: Embriología; en Colección Ciba de Ilustraciones Médicas. Vol.5:Corazón. P.112-129. Ed.Frank H.Netter. Ed. Ciba-Salvat. Barcelona. 1980
- 65 A.Baño Rodrigo, M.Quero Jiménez: Anatomía cardíaca; en Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.4-P.32. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 66 Anita S.Hegerty, Robert H.Anderson, Siew Yen Ho: Congenital heart malformations in the first year of life. A necropsy study. Br.Heart.J. 54:583. 1985
- 67 E.Otero Coto: Clasificación de las cardiopatías congénitas; en Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.17-P.229. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 68 M.V.de la Cruz: Comunicación Personal.

- 69 E.A.Shinebourne & R.H.Anderson: The univentricular heart (including absent A.V. conexion); en Current Paediatric Cardiology. P.143. Ed.Oxford University Press. Oxford. 1980
- 70 E.A.Shinebourne, R.H.Anderson: Aetiology; en Current Paediatric Cardiology. P.4-5. Ed.Oxford University Press. Oxford. 1980
- 71 J.I.Nora: Multifactorial inherence hypotesis for etiology of congenital heart diseases: The genetic-enviromental interaction. Circulation. 38:604. 1968
- 72 J.J.Nora, A.H.Nora: The evolution of spedific genetic and enviromental counseling in congenital heart diseases. Circulation. 57:205. 1978.
- 73 B.C.Morgan: Frecuencia, etiologia y clasificación de las cardiopatías congénitas; en Clinicas Pediátricas de Norteamérica: Cardiología Pediátrica. Vol.4. 1978. P.723. Ed.Interamericana. México, D.F. 1978
- 74 A.C.Gittemberger-De Groot: Persisten ductus arterioseus. Most probably a primary congenital malformation. Br.Heart.J. 39:610. 1977
- 75 J.L.Martí Cartaya, A.Alvarez Calero, D.Martín Fernández, C.Perera Carrillo, C.Sánchez Santos y J.A.De la Rosa Rodríguez: Epidemiología de las cardiopatías congénitas en la isla de Tenerife. Rev.Esp.Cardiol. 29(16):545. 1976
- 76 B.T.Jackson: The Pathogenesis of congenital cardiovascular anomalies. N.Engl.J.Med. 279:25. 1968
- 77 M.L.Kirby: Cardiac morphogenesis. Recent reserach advances. Ped.Research. 21(3):219. 1987
- 78 D.A.Beekman, R.L.Bent: Mecanismos teratogénicos ambientales conocidos: Fármacos y sustancias químicas; en Clínicas de Perinotología: Teratología. 3:649. Interamericana. 1986

- 79 R.L.Brent: Valoración de la supuesta teratogenicidad de los agentes ambientales; en Clínicass de perinotología: Teratología. 3:609. Interamericana. 1986
- 80 J.A.Castillo, S.Ariza, J.Toro, M.Cañadas, A.Atienza, T.Lema: Aspects Cardioligiques du Syndrome D'Edwards. Pediatric. XXXIII(3):277. 1978
- 81 N.R.Dennis, J.Warren: Risk to offspring of patiens with some congenital heart deffects. J.Med.Genet. 18(1):8. 1981
- 82 C.G.H.Newman: Síndrome por talidomida: riesgos de exposición y diversidad de malformaciones; en Clínicas de Perinatología: Teratología. 3:557. Interamericana. 1986.
- 83 R.M.Goodman, R.I.Garlin.: Síndromes del ambiente fetal; en Malformaciones en el lactante y en el niño. Goodman-Gorlin. P.11. Ed. Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 84 A.Sánchez Cascos: Síndromes Polimalformativos con afectación cardíaca; en Genética al día. A.Sánchez Cascos. P.345-359. Ed.Labor, S.A. Barcelona. 1972
- 85 H.Löser, F.Majewski: Type and frecuency of cardiac defects in embryofetal alcohol syndrome. Report of 16 cases. Br.Heart.J. 39(12):1374. 1977
- 86 A.Sánchez Cascos: The recurrence risk in congenital heart disease. Eur.J.Cardiol. 7:197. 1978
- 87 W.Fuhrman: Consejo genético; en Genética al día. A.Sánchez Cascos P.142-154. Ed.Labor, S.A. Barcelona. 1972
- 88 F.Sampayo, R.Blandón Calderón, I.M.Leandro: Cardiología prenatal; en Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.70-P.1055. Ed.Salvat, S.A. Barcelona, 1986
- 89 M.Masaki, M.Higurashi, K.Iijima, N.Ishikawa, F.Tanaka, T.Fujii, Y.Kuroky, I.Matsue, K.Iinuma, N.Matsuo, K.Takeshita,

- S.Hashimoto: Mortality and survival in Down Syndrome in Japan. A.J.H.Genet. 33(4):629. 1981
- 90 Lautman B: Clinical and morphological studies in congenital heart disease. Acta Pediatr.Scand (supl.) 213. 1971
- 91 A.V.Antia: Congenital heart disease in Nigeria. Clinical and necropsy study of 260 cases. Arch.Disc.Child. 49:36. 1974
- 92 Reviews: Congenital heart-disease: Incidence and actiology. Lancet. 11:692. 1975
- 93 C.S. Muir: Incidence of congenital heart disease in Singapore. A.Heart.J. 22:243. 1980
- 94 D.F.Dickinson, R.Arnold, J.L.Wilkinson: Congenital heart disease among 160.480 liveborn children in Liverpool. 1960 to 1969. Implications for surgical treatment. Br.Heart.J. 46:55. 1981
- 95 M.Naganuma, M.Tsunemoto, T.Naito: Case histories of nonates with congenital heart disease. Jpn.Circul.J. 45:215. 1981
- 96 R.R.Greenwood, A.Rosenthal, L.Parisi, D.C.Fyler, A.S.Nadas: Extracardiac abnormalities in infants with congenital heart disease. Pediatrics. 55(4):485. 1975
- 97 E.W.Keck: Cardiología Pediátrica. P.4. Ed.Toray. Barcelona. 1974
- 98 C.Pernot: Cardiopathies congénitales et Syndromes Polymalformatifs. La revue du praticien. XXX. 19:1235. 1980
- 99 A.Sánchez Cascos: Afectación cardíaca en los síndromes polimalformativos; en Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.60-P.845. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 100 A.Sánchez Cascos: Afectación Cardíaca en los síndromes polimalformativos; en Cardiología pediátrica. Clínica y

- 101 J.A.Noonan: Cardiopatías congénitas y coexistencia con otros síndromes o defectos; en Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Vol.4: Cardiología Pediátrica. P.801. Ed.Interamericana. México D.F. 1978
- 102 M.Natowicz, R.I.Kelley: Association of Turner syndrome with hypoplastic left-heart syndrome. A.J.D.C. 141:218. 1987
- 103 M.A.Aziz: Muscular and other abnormalities in a case of Edwards' syndrome. (18-Trisomy). Teratology. 20(2):303. 1979
- 104 D.W.Smith: Recognizable patterns of Human malformations: Genetic, Embryologix and clinical aspects. Ed.W.B.Sanders. Philadelphia. 1982
- 105 J.L.Wilkinson, P.A.Holt, D.F.Dickinson, S.K.Jivani: Asplenia syndrome in one of mono-zygotic twins. Eur.J.Cardiol. 10(4):301. 1979
- 106 A.Bermejo, M.A.Simon, C.Sánchez-Navarro, J.A.Ramos, D.Reina, M.E.Jiménez, J.L.Villar: Diagnóstico ecográfico prenatal del higroma quístico cervical. Aportación de un caso y revisión de la literatura. Rev.Esp.Obst.y Gin. 45:203. 1986
- 107 J.Byrne, W.A.Blanc, D.Warburton, J.Wigger: The significance of cystic hygroma in fetuses. Hum.Path. 15(1):61. 1984
- 108 G.Neuhäuser, J.Vogue: Minor craniofacial anomalies in children. Eur.J.Pediatr. 133:243. 1980
- 109 D.F.Dickinson, R.Arnold, J.L.Wilkinson: Ventricular septal defect in children born in Liverpool. 1960-1969. Evaluation of natural course and surgical implications in an unselected population. Br.Heart J. 46(1):47. 1981
- 110 A.Czeizel, A.Pazsy, L.Telegdi and G.Tusnódy: Clasificación and registration of multiple congenital abnormalities. Acta

- 111 D.C.Fyler, K.J.Rothman, L.P.Buckley, H.E.Cohn, W.E.Hellenbrand, A.Castaneda: The determinants of five year survival of infants with critical congenital heart disease. Cardiovasc.Clin. 11(2):393. 1981
- 112 M.L.Martínez Frías, J.Salvador, A.Adán, J.L.Frías: Frecuencia de defectos congénitos en España: 1976-1983. An.Esp.Pediatr. 25(3):145. 1986
- 113 M.J.McLaren, A.S.Lachman, J.B.Barlow: Prevalence of congenital heart disease in black school-children in Soweto, Johannesburg. Br.Heart.J. 41:554. 1979
- 114 D.J.Scott, M.L.Rigby, G.A.Miller, E.A.Shinebourne: The presentation of symptomatic heart disease in infancy based on 10 years' experience (1973-82). Implications for provision of services. Br.Heart.J. 52:248. 1984
- 115 H.Backgaard Laursen: Some epidemiological aspects of congenital heart disease. Acta Paediatrica.Scand. 69:619. 1980
- 116 S.D.Minton, R.E. Secquiller: An improved system for reporting congenital malformations. JAMA. 256(21):2976. 1986
- 117 G.P.Oakley, Jr: Frecuencia de malformaciones congénitas en seres humanos; en Clínicas de perinatología. Teratologia. 3:545. Interamericana. 1986
- 118 P.Ash, J.Vennart, C.O.Carter: The incidence of hereditary diseases in man. Lancet. 1:849. 1977
- 119 J.M.Smith, J.Stauler, R.A.miller: The detection of heart disease in children. Circulation. 32:966. 1965
- 120 D.T.Janerich: Epidemiology of birth defects. Lancet. 2:1304. 1975
- 121 O.Goulet, J.Hochez, C.Berchel, V.Goulet, J.Feingold, E.Bois:

Incidence des malformations congénitales à la naissance dans une maternité guadaloupéenne. Arch.Fr.Pediatr. 43:507. 1986

- 122 L.M.Gerlis: Cardiac malformations in spontaneous abortions. Int.J.Cardiol. 7:29. 1985
- 123 M.Samaneck, J.Goetzova, D.Benesova: Distribution of congenital heart malformations in an autosied child populations. Int.J.Cardiol. 8:235. 1985
- 124 J.I.E.Hoffman, R.Christianson: Congenital heart disease in a cohort of 19.502 births with long-term follow-up. Am.J.Cardiol. 42:641. 1978
- 125 H.Watson: Cardiología Pediátrica. P.78-92. Ed.Salvat, S.A. Barcelona-Madrid.
- 126 J.D.Keith, R.D.Rowe, P.Vlad: Enfermedades del corazón en la infancia. p.p.21-30. Ed.La Médica, S.A. CIFI. Rosario-Argentina. 1973
- 127 A.Dolara, A.Manetti, F.Cecchi, G.Santaro, A.Zuppiroli, D.Ciancinlli, C.Panero, M.Paradiso: Epidemiologia delle malmormazioni cardiovascolari. G.Ital.Cardiol. 11:713. 1981
- 128 A.E.Becker, R.H.Anderson: Cardiac pathology; en Paediatric Pathology. C.L.Berry. Cap.4-P.87. Ed.Springer-Verlag. Berlin Heidelberg. New York. 1981
- 129 J.M.Kissane, M.G.Smith: Congenital cardiovascular disease; en Pathology of infancy and childhood. Kissane & Smith. P.322. Ed.The C.V.Mosby Co. St.Louis. 1967
- 130 R.Van Proagth, M.S.Visues: Post-operative pathology of congenital heart disease. Am.J.Cardiol. 38:225. 1976
- 131 R.C.Anderson: Fetal and infant death, twuning and cardiac malformations in families of 2000 children with and 500 without. Am.J.Cardiol. 38:218. 1976

- 132 J.Fariña González, A.Bullon Jr, J.Buencuerpo Ruiz: Estudio de las cardiopatías congénitas en 526 autopsias infantiles. Rev.Esp.Cardiol. XXV. 501. 1972
- 133 S.C.Mitchell, S.B.Korones, H.W.Berendes: Congenital heart disease in 56.109 births. Circulation. 43:323. 1971
- 134 R.S.Levine, N.Roberts, S.Cretin, H.Gelband: Congenital heart disease in Florida. A predictive study. The J.of Florida Med.Association. 67:565. 1980
- 135 A.S.Nadas, D.C.Fyler: Cardiología Pediátrica. pp.651-657. Ed.Interamericana. 3ªEd. México. 1975
- 136 M.Campbell: Frecuencia y distribución de las malformaciones cardíacas; en Cardiología Pediátrica. H.Watson. Cap.5-P.78-92. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1970
- 137 M.C.Pria, B.R.Vega, M.E.Astrain: Cardiopatías congénitas en niños nacidos durante el bienio 1979-1980 en ciudad de La Habana. Rev.Cubana.Adm.Salud. 13(4):489. 1987
- 138 M.Cañadas, E.García González: Estudio estadístico necropsico de cardiopatías congénitas. I Simposium para la Organización de la Cardiología Pediátrica en sus vertientes médica y quirúrgica. Madrid. Junio. 1978
- 139 Mortalidad en España (1 al 3). Boletín epidemiológico semanal. N°1674-76. Semanas 3-5. 1985
- 140 Natalidad y mortalidad en España y en los países desarrollados. Population et Sociétés. N°184. Octubre. 1984
- 141 M.E.Wegman: Annual summary of vital statistics 1985. Pediatrics. 78(6):983. 1986
- 142 O.M.S.: Sexto informe sobre la situación sanitaria mundial. Ginebra 1981.
- 143 U.N.I.C.E.F.: Informe sobre "Estado de la infancia, 1984".

- 144 Junta de Andalucía. Consejería de Salud y Consumo: Indicadores demográficos en Andalucía. 1950-1981. Ed.Mezquita. Madrid. 1984
- 145 Servicio de publicaciones del Ministerio de Sanidad y Consumo: Guía para la elaboración del programa del lactante y preescolar en atención primaria de salud. Madrid. 1984
- 146 Tasa de fecundidad. Boletín epidemiológico de Andalucía. 218. Agosto. 1987
- 147 Excmo.Ayuntamiento de Sevilla. Delegación de Salud, Consumo y Bienestar Social: Tendencia histórica de la mortalidad infantil en la ciudad de Sevilla. Serie estudios sobre mortalidad. 1986
- 148 I.N.E.: Movimiento natural de la población. Año 1979. Vol.I.
- 149 Junta de Andalucía. Consejería de Salud y Consumo: Programa del niño sano. 1986
- 150 Office of Population Clususes and Surveys. Great Britain: Mortality statistics 1978: Cause. London. H.M.Stationery Office. 1980 (S.DH. no. 5)
- 151 Office of population and censuses. Great Britain: Congenital malformation statistics. London. H.M.Stationery Office. (S.MB.3 no.1)
- 152 C.A.Crowther, I.Mel.Brown: A review of perinatal mortality in an urban situation in a developing country. J.Perinat.Med. 14:325. 1986.
- 153 C.Nezelof, L.Tiret, A.Rothschild, B.Letourneux, F.Jarau, M.Galpin, J.Feingold, F.Hatton: Les causes de mort de l'enfant à l'Hospital des Enfant-Malades. Arch.Fr.Pediatr. 37:131. 1980
- 154 T.N.K.Raju: Estudio espidemiológico de lactantes de peso muy

- bajo y excesivamente bajo al nacer; en Clínicas de Perinatología: El lactante de tamaño minúsculo. 2:247. Interamericana. 1986
- 155 R.Vasa, D.Vidyasagar, A.Winegar, W.N.Spellacy: Factores perinatales que influyen en el pronóstico de recién nacidos con peso de 501 a 1000 grs.; en Clínicas de perinatología: El lactante de tamaño minúsculo. 2:283. Interamericana. 1986
- 156 W.A.Daniel, D.A.Cornely, M.C.McCormick: Statament on infant mortality. Pediatrics. 78(6):1155. 1986
- 157 M.E.Wegman: Infant mortality and the American Academy of Pediatrics. Pediatrics. 78(6):1142. 1986
- 158 F.C.Barros, C.G.Victora, J.P.Vaughan, H.J.Estanislav: Bajo peso al nacer en el municipio de Pelotas, Brasil: Factores de riesgo. Bol.Of.Sanit.Panam. 102(6):541. 1987
- 159 R.P.Puffer, C.V.Serrano: Características de la mortalidad en la niñez. Informe de la Investigación Interamericana de mortalidad en la niñez. Organización Panamericana de la Salud. 1973. Publicación Científica 262. Washington, D.C.
- 160 Organización Mundial de la Salud: The incidence of low birth weight. A critical review of available information. World Health Stat.Q. 33:197. 1980
- 161 C.R.S.Dougherty, A.D.Jones: The determinats of birth weight. Am.J.Obstet.Gynecol. 144:190. 1982
- 162 J.Villar, M.I.Khoury, F.F.Fincane, H.L.Delgado: Differences in the epidemiology of prematurity and intauterine growth retardation. Early Hmm.Dev. 14:307. 1986
- 163 S.S.Kessel, J.Villar, H.W.Berendes, R.P.Nugent: The changing pattern of low birth weight in the United States.1970 to 1980. JAMA. 251(15):1978. 1984
- 164 J.Villar, J.M.Belizan: Crecimiento y desarrollo de niños con

retardo del crecimiento intrauterino. Arch.Arg.Pediatr. 84:77.
1986

- 165 D.B.Binsacca, J.Ellis, D.G.Martin, D.B.Petitti: Factors associated with low birthweight in an inner-city population: The role of financial problems. AJPH. 77(4):505. 1987
- 166 G.Stickle: Some social and medical correlates of pregnancy out-come. Am.J.Obstet.Gynecol. 127:162. 1977
- 167 J.Villar, L.Altobelli, E.Kestler, J.Belizan: A health priority for developing countries: the prevention of chronic fetal malnutrition. Bolletin of the W.H.O. 64(6):847. 1986
- 168 J.Villar, J.M.Belizar: The evaluation of the methods used in the diagnosis of intrauterine growth retardation. Obst. and Ginecol.Surv. 41(4):187. 1986
- 169 J.Villar, J.M.Belizan: The timing factor in the pathophysiology of the intrauterine growth retardation sindrome. Obstret.and Gynecol.Surv. 37(8):499. 1982
- 170 J.Villar, V.Smeriglio, R.Martorell, C.H.Brown, R.E.Klein: Heterogeneous growth and mental development of intrauterine growth-retarded infants during the first 3 years of life. Pediatrics. 74(5):783. 1984
- 171 J.Villar, J.M.Belizán, J.Sapalding, R.E.Klein: Postnatal growth of intrauterine growth retarded infants. Early Hum.Dev. 6:265. 1982
- 172 D.B.Petitti: Epidemiología de la muerte fetal; en Clínicas Obstétricas y ginecológicas. Vol.2-P.235 Ed.Interamericana. 1987
- 173 D.Warburton: Causas cromosómicas de muerte fetal; en Clínicas Obstétricas y Ginecológicas. Vol.2-P.251. Ed.Interamericana. 1987
- 174 B.D.Hall: Malformaciones no cromosómicas y síndromes asociados

- con el mortinato; en Clínicas Obstétricas y Ginecológicas.
Vol.2-P.261. Ed.Interamericana. 1987
- 175 N.K.Rochenour: Otras causas de muerte fetal; en Clínicas Obstétricas y Ginecológicas. Vol.2-P.293. Ed.Interamericana. 1987
- 176 P.de Wals, I.Borlee, M.Vincotte-Mols, Y.Gillerot: Frecuence et intéret de l'autopsie lors du décès perinatal. Arch.Fr.Pediatr. 43:643. 1986
- 177 R.F.Mueller, V.P.Sybert, J.Jhonson, S.A.Brown, W.J.Chen: Evaluation of a protocol for post-mortem examination of stillbirths. N.Engl.J.Med. 309(10):586. 1983
- 178 E.A.Shinebourne, R.H.Anderson: Incidence and mortality; en Current Paediatric Cardiology. P.3. Ed.Oxford University Press. Oxford. 1980
- 179 J.Stark: Analysis of factors wich might improve the survival rate of congenital heart disease. Prog.Pediatr.Surg. 13:109. 1979
- 180 K.Ogawa, T.Ito, M.Bon, K.Mizutami, N.Nagashima: Long-term results of operated patiens with congenital heart diseases. Jap.Circulation J. 45:238. 1981
- 181 K.Turley, J.Wilson, P.A.Ebert: Atrial repairs of infant complex congenital heart lesions. Emphasis on te fist 3 months of life. Arch.Surg. 115:1335. 1980
- 182 L.Mattioli, G.L.Nicolasi, G.Hoover: Le cardiopatie gravi dell'infanzia. Diagnosi, trattamento precoce e sequele a distanza. G.Ital.Cardiol. 10:233. 1980
- 183 J.K.Perloff: Postpediatric congenital heart disease: Natural survival patterns. Cardiovas.Clin. 10(1):27. 1979
- 184 J.E.Edwards, L.S.Carey, H.N.Neufeld, R.G.Lester: Classification of congenital cardiac disease; en Congenital

- heart disease. Correlation of pathologic anatomy and Angio-Cardiography. Edwards-Carey-Neufeld-Lester. P.1. Ed.W.B.Sannders Co. Philadelphia-London. 1965
- 185 M.Quero Jiménez: Cardiopatías congénitas. Diagnóstico y tratamiento de urgencia. P.1-44. Vol.VII de Problemas actuales de la pediatría clínica. Ed.Científico-Médica. Barcelona. 1973
- 186 M.Quero Jiménez, I.Herraiz Sarachaga: Motivos de consulta de un niño con cardiopatía congénita grave. Galicia Clínica. Sep.P.3-25. 1975
- 187 J.E.Edwards: Classification of congenital heart disease in the adult.
- 188 A.Castaigne: Les cardiopathies cangénitales peuvent etre clasées en quatre grandes catégories. La Rev.du Pract. XXV(19):1273. 1980
- 189 R.H.Anderson: Criss-cross hearts revisited. Pediatr.Cardiol. 3(4):305. 1982
- 190 G.Caruso, A.E.Becker: How to determine atrial situs? Considerations initiated by 3 cases of absent spleen with a discordant anatomy between bronchi and autria. Br.Heart.J. 41:559. 1979
- 191 M.Letulle: La pratique des autopsies. C.Navol. Paris. 1903; citado por R.D.Baker: Técnicas de necropsia. CAP.2-P.13. Interamericana. 1969
- 192 O.Saphir: Autopsy,Diagnosis and Technic. 4ª Ed.Pond B.Hoeber, Inc. New York. 1958
- 193 R.D.Baker: Exámen externo y extirpación de los órganos; en Técnicas de necropsia. R.D.Baker. Cap.2-P.13. Ed.Interamericana. 1969
- 194 E.L.Potter: Heart and blood vessels; en Pathology of the fetus and the infants. E.L.Potter. 2ªEd. Cap.14-P.234-272.

- 195 T.E.Layman, J.E.Edwards: A method for dissection of the heart and major pulmonar vessels. Arch.Path. 82:314. 1966
- 196 P.R.Rezek, M.Millard: General examination and the autopsy report; en Autopsy pathology Rezek and Millard. Cap.3.p.24-48. Ed.Charles C.Thomas Publisher. Springfield, Illinois. U.S.A. 1963
- 197 M.Lev, J.Widrow, E.E.Erickson: A method for the histopathologie study of the atrioventricular node, bundle and branches. Arch.path. 52:73. 1951
- 198 R.E.B.Hudson: The conducting system; en Cardiovascular pathology. R.E.B.Hudson. P.53. Ed. Edwards Arnold publishers, Ltd. London. 1965
- 199 F.A.Longley: The perinatal postmortem examination. J.Clin.Path. 24:159. 1971
- 200 K.Ambrosius Deiner, P.Maldonado Mucio, J.Escobedo de Lira: Antropometría y somatometría en mortinatos y recién nacidos hasta seis días de edad. Revista Médica ISSSTE. 2(3):199. 1967
- 201 M.V.De la Cruz, G.Anselmi, A.Romero, G.Monroy: A qualitative and quantitative study of the ventricles and Great Vessels. Am.Heart.J. 60(5):675. 1960
- 202 J.L.Carrasco: El método estadístico en la investigación médica. Ed. Ciencia 3. Madrid. 1983
- 203 J.M.Domenech: Bioestadística. Métodos estadísticos para investigadores. Ed.Herder. Barcelona. 1982
- 204 P.Rodríguez-Minón Cifuentes: Estadística (aplicada a la Biología. Curso de nivelación A.T.S. Universidad Nacional de Educación a Distancia. Madrid. 1981

- 205 G.J.Bourke, L.E.Daly, J.Megilvray: Interpretation and uses of medical statistics. Blackwell Scientific Publications. Oxford-London. Third Ed. 1985
- 206 D.I.P.Barker, G.A.Rose: Epidemiología en la práctica médica. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1983
- 207 G.López-Abente, A.Escolar, M.Errezola: Atlas del cancer en España. 1975-77. Ed.Autores. 1984
- 208 P.Soria Valle, G.Merino Batres, J.I.Díez Balda, A.Campillo Areas, A.Collado Gutiérrez, J.Pérez de León, D.Vellibre Vargas: Análisis de cateterismos cardíacos realizados en niños menores de 3 meses de edad. Rev.Lat.Cardiol. 5(2):105. 1984
- 209 J.Ardura: Cardiopatías congénitas frecuentes en la primera infancia. Medicine. Mayo. 94. 1977
- 210 L.D.Allan, D.C.Cawford, R.H.Anderson, M.Tynan: Spectrum of congenital heart disease, detected echocardiocally in prenatal life. B.R.Heart.J. 1985. 54:523. 1985
- 211 R.D.Rowe: Diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías congénitas graves en el neonato; en Clínicas pediátricas de Norteamérica. Nov. 1970. P.967
- 212 J.Quero, M.Burgueros, F.Moreno: Cardiología neonatal; en Cardiología pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.71-P.1066. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 213 A.Casasoprana: Clasificación physiopathologique des cardiopathies congenitales. Rev.Parct. 30(19):1185. 1980
- 214 M.B.Gravanis, A.Ahmed Ausari: Idiopathic cardomyopathies. A review of pathologic studies and mechanisms of pathogenesis. Arch.Pathol.Lab.Med. 111:915. 1987
- 215 P.C.Ursel, C.A.Neill, R.H.Anderson, S.Y.Ho, A.E.Becker, L.M.Gerlis; Endocardial fibroelastosis and hypoplasia of the left ventricle in neonates without significant aortic

- stenosis. Br.Heart.J. 51:492. 1984
- 216 A.Tenorio de Alburquerque, M.L.Rigby, R.H.Anderson, C.Lincoln, E.A.Shinebourne: The spectrum of atrioventricular discordance. A clinical study. Br.Heart.J. 51:498. 1984
- 217 N.E.Rauce, S.M.de la Monte, G.M.Hutchins: Dilatation of the left ventricle in a newborn. Probable in utero myocardial infarction. Paed.Path. 5:463. 1986
- 218 A.Descalzo, M.Cañadas, C.Cintado, J.A.Castillo, E.García, S.Ariza: Uhl's anomaly associated with pulmonary atresia. Human Path. 11:Suppl. 575. 1980
- 219 L.Becu, J.Somerville: Cardiopatías congénitas. Una nueva dimensión del problema. Medicina (Buenos Aires). 39:115. 1979
- 220 M.Cañadas, D.Martínez Parra, J.Conde, S.Ariza, J.L.Gavilán: Cardiomyopathy in cystic fibrosis. Actas. World Congress of Paediatric Cardiology. Posters y Comunicación oral. Londres. Junio. 1980
- 221 A.Descalzo, M.Cañadas, J.L.Gavilán, J.A.Castillo, S.Ariza: Enfermedad de Kawasaki. Presentación de dos casos con aneurismas de las arterias coronarias. Rev.Esp.Cardiol. 36(5):437. 1983
- 222 M.Quero-Jimenez, M.J.Maitre Azcárate, M.Arteaga Martínez, G.Dias Góngora, M.Cañadas: Clinical physiology relevant to surgery; en Paediatric Cardiology-6. Marcelleti-Anderson-Becker y Cols. Ed.Churchil Livingstone. Edinburg. 1986
- 223 E.Bancalari, M.J.Jesse, H.Gulband, O.García: Lung mechanics in congenital heart disease with increased and decreased pulmonary blood flow. J.Pediatr. 90:192. 1977
- 224 D.C.Fyler, L.P.Buckley, W.E.Hellenbrand, H.E.Cohn: Report of the New England Regional infant cardiac program. Paediatrics. 65:376. 1980
- 225 M.Cruz, F.Ballesta: Síndromes polimalformativos con cardio-

patía congénita. Arch.Pediatr. 24:1. 1973

- 226 R.D.Greenwood, A.Rosenthal, A.S.Nadas: Cardiovascular abnormalities associated with congenital diaphragmatic hernia. Paediatrics. 57(1):92. 1976
- 227 R.D.Greenwood, A.Rosenthal: Cardiovascular malformations associated with trachoesophageal atresia. Paediatric. 57(1):87. 1976
- 228 R.M.Sade, D.M.Cosgrove, A.R.Castaneda: Preoperative preparation; en Infant and Child care in heart surgery. Sade-Casgrove-Castaneda. Year Cook medical Publishers Inc. Chicago-London. 1977.
- 229 D.Young, R.L.Shpintzen, R.B.Golberg: Cardiac malformations in the velocardiocardial Syndrome. Am.J.Cardiol. 46:643. 1980
- 230 M.Raatikka, J.Rapola, L.Tunteri, I.Lonhimo, E.Savilahti: Familial third and fourth pharyngeal pouch Syndrome with truncus arteriosus: Di George Syndrome. Paediatrics. 67(2):173. 1981
- 231 W.D.Crump, M.R.Dische, C.L.Antony: Righth aortic arch, isolated left common carotid and left subclavian arteries, and subclavian steal syndrome: a variant of polysplenia syndrome. Hum.Path. 12(10):936. 1981
- 232 F.García Fernández, E.López de Sa, C.Pavón Freire, J.C.Vesga, A.González, J.Sotillo, M.Martínez Moreno, J.L.Villalobos: Aurícula única, persistencia de cava superior izquierda, bloques vertebrales y labio leporino. Presentación de un caso. Rev.Esp.Cardiol. 38(5):372. 1985
- 233 R.Mcintosh, K.K.Merrit, M.R.Richards: The incidence of congenital malformations: A study of 5.964 pregnancies. Pediatrics. 14:505. 1964
- 234 M.M.Nelson, J.O.Forbar: Congenital abnormalities at birth and their association in the same patient. Dev.Med.Child.Neurol. 11:3. 1969

- 235 A.Mehrizi: Congenital malformation of the heart associated with congenital anomalies of the urinary tract. J.Pediatr. 61:582. 1962
- 236 J.A.Nooman, D.A.Elmke: Associated non-cardiac malformations in children with congenital heart disease. J.Pediatr. 63:469. 1963
- 237 Junta de Andalucía: Salud materno-infantil: Casos de defunción en los menores de 15 años. Boletín epidemiológico. Nov. Vol.2. Nº11. 1987
- 238 J.M.Arquē Gibernav, M.Quero Jiménez, F.Alvarez Díaz, F.J.Cabo Salvador, P.A.Sánchez: Tetralogía de Fallt; en Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.28-P.365. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 239 L.I.Gardner: Enfermedades genéticas y endocrinas de la infancia. Ed.Salvat. Barcelona. 1971
- 240 E.Arcos, J.Elso, E.Torrano, C.Aranzadi: Trisomía 18. Rev.Esp.Cardiol. 28:163. 1975
- 241 J.Lafourcade, J.Lejeune, R.Berger: La trisomie 18. Cinq observations nouvelles. Revue de la littérature. Am.Pediat. París. 41:22. 1965
- 242 J.Roca Llop, J.Casaldáliga Ferrer, G.Cordovilla Zurdo, J.Cabo Salvador: Defectos interventriculares; en Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. P.A.Sánchez. Cap.22-P.284. Ed.Salvat, S.A. Barcelona. 1986
- 243 S.Ariza, E.Olalla, J.A.Castillo, A.Atienza, M.Cañadas, A.Morillo: Detención precoz del desarrollo embriológico en cuatro corazones. Rev.Esp.Cardiol. 30(6):727. 1977
- 244 R.Kretschmer, B.Say, D.Brown, F.S.Roseu: Congenital aplasi of the thymus gland (Di george Syndrome). N.Eng.J.Med. 279:1295. 1968

- 245 M.J.Conde García: Síndrome Di George. Patología. IX(3):163.
1976
- 246 F.R.Reale, J.R.Esterly: Pulmonary hypoplasia: A morphometric study of the lungs of infants with diaphragmatic hernia, anencephaly and adrenal malformations. Pediatrics. 51(1):91.
1973
- 247 J.L.Emery, A.Mithal: The number of alveoli in the terminal respiratory unit of man during late intrauterine life and childhood. Arch.Dis.Child. 35:544. 1960
- 248 M.Cañadas, M.A.A. Ayenza, E.Andrada, A.Descalzo: Enfermedad veno-oclusiva pulmonar. Presentación de un caso con estudio inmunohistoquímico y ultraestructural. Patología. 20(3):218.
1986
- 249 D.Teculescu, A.B.Bohadana, H.Uffholtz: Observation des voies aeriennes peripheriques. Contribution des facteurs cardiovasculaires. Nouv.Presse.Med. 9:3167. 1980
- 250 W.H.Thurlbeck: Postnatal human lung growth. Thorax. 37:564.
1982
- 251 J.E.Edwards: Functional pathology of pulmonary vascular tree in congenital cardiac disease. Circulation. 25:164. 1957
- 252 M.Rabinovitch, J.F.Keane, K.E.Fellows, A.R.Castaneda, L.Reid: Quantitative analysis of the pulmonary wedge angiograma in congenital heart defects. Circulation. 63(1):152. 1981
- 253 J.M.Reid E.N.Coleman, J.G.Stevenson: Pulmonary hypertension accompanying ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. Management in infancy and early childhood. Thorax. 34(4):454. 1979
- 254 M.Rabionovitch, W.J.Gamble, O.S.Miettinen, L.Reid: Age and sex influence on pulmonary hypertension of cronic hypoxia and on recovery. Am.J.Physiol. 240:62. 1981

- 255 M.Rabinovitch, S.G.Haworth, Z.Vance, G.Vawter, A.R.Castaneda, A.S.Nadas, L.M.Reid: Early pulmonary vascular changes in congenital heart disease studied in biopsy tissue. Hum.Path. 11.Suppl.:499. 1980.
- 256 C.A.Wagenvoort: Grading of pulmonary vascular lesions. A reappraisal. Histopathology. 5:595. 1981
- 257 C.A.Wagenvoort, N.Wagenvoort, Y.Draulons: Reversibility of pleogenic pulmonary arteriopathy following banding of the pulmonary artery. J.Thorax Cardiovasc.Surg. 87:876. 1984
- 258 C.A.Wagenvoort: Vasoconstriction and medial hypertrophy in pulmonary hypertension. Circulation. 32:535. 1960
- 259 S.Yamaki, C.A.Wagenvoort: Plexogenic pulmonary arteriopathy. Significance of medial thickness with respect to advanced pulmonary vascular lesions. Am.J.Path. 105(1):70. 1981
- 260 S.G.Haworth, L.Reid: Quantitative structural study of pulmonary circulation in the newborn with aortic atresia, stenosis or coartation. Thorax. 32:121. 1977
- 261 S.G.Haworth, L.Reid: Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. Br.Heart.J. 39:80. 1977
- 262 S.G.Haworth, V.Saver, K.Bühlmeyer, L.Reid.: Development of pulmonary circulation in ventricular septal defect: A quantitative structural study. Am.J.Cardiol. 40:781. 1977
- 263 M.Cañadas, A.Silva, M.Jordá, E.Andrada, M.A.Ayerza: Morfometría en patología vascular pulmonar. Actas. XII Congreso Nacional de Anatomía Patológica. Granada. 2-10 Mayo. 1985
- 264 M.R.Nihill: Pulmonary hypertension and pulmonary vascular disease. Chest. 77:581. 1980
- 265 K.Faller, S.G.Haworth, J.F.N.Taylor, F.J.Macartney: Duplicate

- sources of pulmonary blood supply in pulmonary atresia with ventricular septal defect. Br.Heart.J. 46(3):263. 1981
- 266 J.W.Hammon, H.W.Bender, T.P.Graham, R.J.Boucek, C.W.Smith, H.G.Grath: Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J.Thorax.Cardiov.Surg. 80(4):544. 1980
- 267 J.A.Casillas, J.P.León, R.Gómez, S.L.Checa, F.Villagrà, P.A.Sánchez, M.Cuesta, J.M.Brito: Drenaje venoso pulmonar izquierdo anómalo en la vena innominada. Rev.Esp.Cardiol. 38(6):460. 1985
- 268 A.Descalzo, M.Cañadas, C.Cintado, J.A.Castillo, J.Miralles, S.Ariza: Ventricule droit à double issue avec septum interventriculaire intact. Présentation d'un cas et révision de la littérature. Arch.Mal.Coeur. 8:899. 1979
- 269 R.B.Jennings, B.Innes: Subtotal cor triatriatum with left partial anomalous pulmonary venous return. J.Thor. Cardiov.Surg. 74(3):461. 1977
- 270 C.G.Vega, M.Arteaga, A.Cabrera, M.Cañadas, V.Roma, L.Alvarez, C.Gamallo, M.Quero: Double outlet right ventricle: Morphological study of 86 cases. Actas. Second World Congress of pediatric Cardiology. New York. U.S.A. 2-6 Im. 1985
- 271 M.Cañadas, E.Andrada, G.Muñoz, J.González del Castillo: Canal aurículo-ventricular común. Estudio anatómico de 29 casos. Actas. XX REunión de la Sociedad Andaluza de Cardiología. Málaga. 29-30 Nov. 1985
- 272 S.Ariza, C.Cintado, I.A.Castillo, A.Descalzo, J.Toro, M.Cañadas: Canal atrio-ventricular completo asociado a estenosis pulmonar. Rev.Esp.Cardiol. 32(5):19:445. 1978
- 273 S.Baharti, M.Lev, H.A.McAllister, J.W.Kirklin: Surgical anatomy of the atrio-ventricular valve in the intermediate type of common atrioventricular orifice. J.Thorac.Cardiov. Surg. 79(6):884. 1980

- 274 L.Tenckhoff, S.J.Stamun: An analysis of 35 cases of the complete form of persistent common atrioventricular canal. Circulation. XLVII:416. 1973
- 275 D.H.Bowden: Alveolar response to injury. Thorax. 36:801. 1981
- 276 R.A.Mathay, M.I.Shwarz, J.H.Ellis Jr., P.P.Steele, P.E.Siebert, J.R.Durrance, D.C.Levin: Pulmonary artery hypertension in chronic obstructive pulmonary disease: Determination by chest radiography. Invest.Radiol. 16(2):95. 1981
- 277 K.J.Winn, A.Stenischneider: Pulmonary artery changes in response to recurrent episodes of anoxia. Lab.Inv. 46(5):481. 1982
- 278 M.Dick, K.Heidelberger, D.Crowley, A.Rosenthal, P.Hees: Quantitative morphometric analysis of the pulmonary arteries in two patients with D-Transposition of the great arteries and persistence of the fetal circulation. Pediatr.Res. 15:1397. 1981
- 279 A.Shem-Tov, A.Sheneeweiss, M.Motro, H.N.Neufeld; Clinical presentation and natural history of mild discrete subaortic stenosis. Circulation. 66(3):509. 1982
- 280 P.Presbitero, J.Somerville, R.Revel-Chion,D.Ross: Open aortic valvulotomy for congenital aortic stenosis. Late results. Br.Heart.J. 47(1):26. 1982
- 281 R.Kuriayashi, T.Imai, Y.Yagi, H.Gomi: Subaortic stenosis caused by an accessory tissue of mitral valve. J.Cardiovas.Surg. 20(6):591. 1979
- 282 W.F.Friedman, J.Modlinger, J.R.Morgan: Serial hemodynamic observations in asymptomatic children with valvar aortic stenosis. Circulation. XLIII:91. 1971
- 283 J.K.Perloff: Pathogenesis of hypertrophic cardiomyopathy: Hypotheses and speculations. Am.Heart.J. 101(2):219. 1981

- 284 P.J.Canon: The Kidney in heart failure. N.Engl.J.Med. 296:26. 1977
- 285 A.Strauss, H.D.Modanlou, M.Gyepes,R.Wittner; Congenital heart disease and respiratory distress syndrome. Am.J.Dis.Child. 136:934. 1982
- 286 M.López zea, M.Quero Jiménez: Persistencia de la circulación fetal. Una urgencia en el neonato cianótico. Rev.Lat.Cardiol. 4(5):351. 1983
- 287 T.Kirchez, J.Nelson, H.Burdo: Descriptive epidemiology of the autopsy in Connecticut. 1979-1980. Arch.Pathol.Lab.Med. 109:904. 1985
- 289 K.P.Heidelberger, M.P.Neuman, M.Dick, A.Rosenthal; Fetal pulmonary vascular changes associated with hypoplastic left ventricle syndrome. Paedr.Cardiol. 8:30. 1979
- 290 D.B.Doty, W.I.Marvin, R.M.Schicken, R.M.Lauer: Hypoplastic left heart syndrome. Successful palliation with a new operation. J.Thorac.CARDiovas.Surg. 80:148. 1980
- 291 W.I.Norwood, J.K.Kirkclins, S.P.Sanders: Hypoplastic left heart Syndrome: Experience with palliative surgery. Am.J.Cardiol. 45:87. 1979
- 292 M.Quero Jiménez, V.Pérez Martínez, F.Moreno Granado, G.Merino Batres: Atresia aórtica. hallazgos en 25 casos comprobados anatómicamente. Rev.Esp.Cardiol. 25:16. 1972
- 293 M.V.De la Cruz, M.Arteaga, J.Espino-Vela, M.Quero-Jiménez, R.H.Anderson, G.F.Díaz: Complete transposition of the great arteries: Types and morphogenesis of ventriculoarterial discordance. Am.Heart.J. 102(2):271. 1981
- 294 M.Arteaga, R.Fernandez-Espino, M.Quero-Jiménez, N.Noriega, M.V.de la Cruz: Discordancia ventrículo-arterial con aorta posterior. Estudio anatómico de nueve casos. Rev.Lat.Cardiol. 2(4):277. 1981

- 295 C.Zamora, S.Chaud Join, L.Muñoz-Castellanos, M.Testelli: Truncus arteriosus communis, an unusual anatomical variant of tipe I. Cath.Cardiov.Diag. 6:81. 1980
- 296 P.Y.Tilmant, J.M.Lablanche, J.M.laurent, J.P.Hethuin, J.P. Falliot, M.E.Bertrand: Myocardiopathie hypertrophique apicale non obstructive. A propos de 5 observations. Arch.Mal.Coeur. 11:1269. 1980
- 297 B.J.Moron, T.J.Anon, W.C.Roberts: Quantitative analysis of the distribution of cardiac muscle cell disorganization in the left ventricular wall of patients with hypertrophic cardiomyopathy. Circulation. 63(4):882. 1981
- 298 J.P.Koch, B.J.Moron, S.E.Epstein, A.G.Morrow: Results of operation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in the ederly. Am.J.Cardiol. 46:963. 1980
- 299 L.A.Hassell, R.E.Fowles, E.B.Stinson: Patients with congestive cardiomyopathy as cardiac transplant recipients. Am.J.Cardiol. 47:1205. 1981
- 300 G.Mall, F.Schwarz, H.Derks: Clinicopathologic correlations in congestive cardiomyopathy. Vir.Ar.h.Pathol.Anat. 397:67. 1982
- 301 D.Metras, A.O.Coulibary, K.Ouattra, J.Chauvet, A.Ekra, A.Longechand, E.Bertrand, A.R.Castaneda: Endomyocardial fibrosis. J.Thorac.Cardiov.Surg. 83(1):52. 1982
- 302 H.M.Rogers, B.R.Waldron, D.F.H.Murphy, J.E.Edwards: Supravalvular stenosis ring of left atrium in association with endocardial sclerosis (endocardial fibroelastosis) and mitral insufficiency. Am.Heart.J. Feb. 28:777. 1955
- 303 M^a A.Ayerza Lerchundi: Anatomía cuantitativa de las C.I.V. aisladas. Corazón humano (fase fetal y perinatal). Tesis doctoral. Facultad de Medicina. Granada. 1987
- 304 R.J.Shprintzen, R.B.Goldberg, D.Young,L.Wolford: The velo-

- cardio-facial syndrome. A clinical and genetic analysis.
Pediatrics. 67(2):167. 1981
- 305 R.Gómez, P.A.Sánchez, R.Martínez, J.P.León, M.Arteaga,
F.Villagrà, M.J.Verduras, S.L.Checa, J.M.Brito: Ventricular
septal defect in infancy. Surgical criteria and experience.
Jpn.Heart.J. 21(5):699. 1983
- 306 M.L.Epstein, A.G.Formanek, F.B.Bessinger, J.E.Edwards:
Clinical pathologic conference. Am.Heart.J. 99(4):510. 1980
- 307 D.H.Cook. T.Izukawa, H.C.Mulholland, J.Fay, M.D. Li,
F.Sellers, O.H.P.Teixeira, V.Rose, R.D.Rowe: Unmet need for
pediatric cardiology services and correlates of referral in
Ontario. 1975-1977. Ped.Cardiol. 3:275. 1982

T A B L A S Y F I G U R A S

TABLA I
Variables

Variable	Media	Dev. Std.	Mínimo	Máximo	Número

V1-Casos	221.69	127.89	1	442	442
V2-Sexo	1.57	0.50	1	2	442
V3-Edad	78.42	276.18	0	3285	441
V4-Peso	3223.93	1508.47	810	21000	425
V5-E. Mat.	29.89	7.46	16	50	260
V6-Paridad	3.27	2.27	1	14	313
V7-E. G.	38.23	4.32	23	48	286
V8-Vardiomegalia	1.35	1.11	0	4	431
V9-Tipo C. C.	6.00	4.44	1	15	442
V10-Otras Les. C.	1.58	1.54	0	7	442
V11-AEC-Frecc.	2.58	3.57	0	21	442
V12-Sind. Polim	0.19	0.39	0	1	442
V13-M-SNC	0.21	0.40	0	1	442
V14-M-Ap: Digestivo	0.21	0.10	0	1	442
V15-Respiratorias	0.16	0.37	0	1	442
V16-M-Gen. Ur.	0.23	0.42	0	1	442
V17-MOMms/Esp/p	0.15	0.35	0	1	442
V18-M-Externas	0.29	0.45	0	1	442
V19-M-Internas	0.11	0.31	0	1	442
V20-M-Facilaes	0.12	0.33	0	1	442
V21-Otras M.	0.08	0.27	0	1	442
V22-E. P.	2.51	0.83	1	4	442
V23-HTP	0.32	0.47	0	1	442
V24-IP	0.27	0.45	0	1	442
V25-CM	3.55	2.68	1	8	442
V26-Soplo	0.55	0.50	0	1	442
V27-Insuf. Cardíaca	0.29	0.46	0	1	442
V28-Cianosis	0.58	0.49	0	1	442
V29-Otros sistomas.	0.45	0.50	0	1	442
V30-Insuf. Respiratoria	0.52	0.50	0	1	442
V31-Alt. ritmo	0.08	0.28	0	1	442
V32-Disnea	0.09	0.29	0	1	442
V33-Desnutrición	0.06	0.23	0	1	442
V34-Cateterismo	0.21	0.40	0	1	437
V35-Cirugía	0.33	0.82	0	3	442

Información a la TABLA I

Abreviaturas: E. Mat.=Edad materna; EG=Edad Gestacional;
C. C. =Cardiopatía Congénita. Les. C. =Lesiones Cardíacas;
AEC. Frecc. =Anomalías Estracardiacas. Frecuencia;
Sindr. Polim =Síndromes Polimalformativos; M. =Malformaciones;
S. N. C. =Sistema Nervioso Central; Ap. =Aparato; Gen-Ur. =Génito-Urinarias
Mns. /Esq. /p. =Músculo-esqueléticas y piel; E. P. =Enfermedad Pulmonar;
H. T. P. =Hipertensión Pulmonar; I. P. =Inflamación Pulmonar;
Insuf. =Insuficiencia.

TABLA-II/A
FRECUENCIA DE AUTOPSIAS DEL HOSPITAL VIRGEN DEL ROCIO

Años.	H. Maternal.	H. Infantil.	Adultos	Total

1971	71	80	121	272
1972	50	266	110	426
1973	117	279	94	490
1974	210	273	120	603
1975	160	227	104	491
1976	163	201	84	448
1977	145	168	72	385
1978	83	136	76	295
1979	70	110	51	231
1980	58	77	49	184
1981	70	88	45	203
1982	54	83	22	159
1983	43	54	32	129
1984	41	54	33	128
1985	60	58	61	179
	-----	-----	-----	-----
Total.....	1, 395	2, 154	1, 074	4, 623
=====				

TABLA-II/B

MORTALIDAD E INDICE DE NECROPSIAS EN EL "HOSPITAL INFANTIL" (1.971-85)

Año	Exitus	Indice de necropsias. (%)

1971	110	60.21
1972	390	62.77
1973	375	69.15
1974	389	55.27
1975	369	56.00
1976	344	47.30
1977	310	43.95
1978	304	38.86
1979	253	30.05
1980	243	22.64
1981	247	31.78
1982	215	32.03
1983	169	33.53
1984	155	28.69
1985	203	28.57
=====		

ABLA-II/C

FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS (C. C.) EN
RELACION A LAS AUTOPSIAS INFANTILES (A. I.)

Años	NºA. I.	NºC. C.	% C. C.
1971	151	10	6.62
1972	316	46	14.55
1973	396	34	8.58
1974	483	62	12.83
1975	387	46	11.88
1976	364	44	12.08
1977	313	45	14.37
1978	219	25	11.41
1979	180	27	15.00
1980	135	21	15.55
1981	158	28	17.72
1982	137	19	13.86
1983	97	12	12.37
1984	95	6	6.31
1985	118	17	14.40
Total.....	3,549	442	12.45

TABLA-III/A
SEXO

Valor	Frecuencia	Porcent. Válido
Hembra	189	42.8
Varón	253	57.2
Total.....	442	100.0

TABLA-III/B
SEXO/FRECUENCIA EVOLUTIVA

Año	Varón	Hembra	Relación V/H

1971	6	4	1.5
1972	28	18	1.5
1973	16	18	0.8
1974	32	30	1.06
1975	25	21	1.19
1976	26	18	1.4
1977	31	14	2.2
1978	14	11	1.2
1979	10	17	0.5
1980	12	9	1.3
1981	19	9	2.1
1982	13	6	2.1
1983	7	5	1.4
1984	5	1	5.0
1985	9	8	1.1
	-----	-----	-----
Total.....	253	189	1.3
=====			

TABLA-IV/A
EDAD DE FALLECIMIENTO DEL CONJUNTO DE LAS C. C.

Edad en años	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado

R. N. M.	76	17.2	17.2
0-1	343	77.6	95.5
1-2	11	2.4	98.0
2-3	4	0.5	98.9
3-4	1	0.2	99.1
4-5	0	0.0	99.1
5-6	3	0.7	99.8
6-7	0	0.0	99.8
7-8	0	0.0	99.8
8-9	1	0.2	100.0
	-----	-----	-----
Total.....	442	100.0	100.0

Media=78 Días; Mediana=8 Días; Moda=0-1 año.

TABLA-IV/B
SUPERVIVENCIA GLOBAL AGRUPADA

Valor	Frecuencia	Porcentaje Válido	Porcentaje Acumulado

1	215	48.8	48.8
2	100	22.7	71.4
3	106	24.0	95.5
4	20	4.5	100.0
	-----	-----	-----
Total.....	442	100.0	100.0

1=Primera Semana; 2=2, 3, 4 Semanas; 3=2-12 meses; 4>1 año.

TABLA-IV/C
FRECUENCIA DE C. C. EN EL PRIMER AÑO DE VIDA(*)

Edad en meses	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
0-1	237	69.27	69.27
2-3	61	17.68	86.95
4-6	32	9.16	96.11
7-9	9	2.60	98.71
10-12	4	1.15	100.00

Total.....	343	100.00	100.00

Media=39 Días; Mediana=12 Días; Moda=2 Días.

=====

TABLA-IV/D
FRECUENCIA DE C. C. EN EL PRIMER MES DE VIDA(*)

Edad En días	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
0-7	137	58.1	58.1
8-14	45	18.8	76.9
15-21	28	11.8	88.8
22-30	27	11.3	100.0

Total.....	237	100.0	100.0

Media=8 Días; Mediana=5 Días; Moda=2 Días.

=====

(*) No se incluyen Recién Nacidos Muertos. (RNM)

TABAL-IV/E
FRECUENCIA DE C.C. EN LA PRIMERA SEMANA DE VIDA

Edad en días	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado

RNM	76	35.3	35.3
1	25	11.7	47.0
2	32	14.9	61.9
3	27	12.6	74.4
4	25	11.7	86.0
5	13	6.0	92.1
6	8	3.7	95.8
7	9	4.2	100.0
	-----	-----	-----
Total.....	215	100.0	100.0

Media=2 Días; Mediana=2 Días; Moda=0 Días.

=====

TABLA-V/A
PESO AGRUPADO

Valor en grms.	Frecuencia	Porcentaje Válido	Porcentaje Acumulado

1-750-1500	23	5.4	5.4
2-1501-2500	97	22.8	28.2
3-2501-3500	165	38.8	67.1
4- >3500	140	32.9	100.0
	-----	-----	-----
TOTAL.....	425	100.0	100.0

Media= 3.223 grms. ; Mediana=3.100 grms. ; Moda=3.000 grms.

=====

TABLA-V/B
PESO DE LOS RECIEN NACIDOS (0-28 DIAS)

Valor en grms.	Frecuencia	Porcentaje
1-750-1500	20	6.7
2-1501-2500	91	30.4
3-2501-3500	121	40.4
4- >3500	67	22.5
-----		-----
TOTAL.	299	100.0

TABLA-VI
EDAD MATERNA AGRUPADA

Valor en años	Frecuencia	Porcentaje Válido	Porcentaje Acumulado
1-<25	86	33.2	33.2
2-25/35	105	40.5	73.7
3->35	68	26.3	100.0
-----		-----	-----
TOTAL.	259	100.0	100.0

Media=30; Mediana=29; Moda=27(*)

TABLA-VII
PARIDAD AGRUPADA

Valor (--para)	Frecuencia	Porcentaje Válido	Porcentaje Acumulado
1-I	71	22.8	22.8
2-II/III	137	43.9	66.7
3->III	104	33.3	100.0
-----		-----	-----
TOTAL.	312	100.0	100.0

Media=3; Mediana=3; Moda=1.0(*)

(*) Estos índices estadísticos han sido obtenidos con los datos sin agrupar.

TABLA-VIII
EDAD GESTACIONAL AGRUPADA

Valor (semanas)	Frecuencia	Porcentaje Válido	Porcentaje Acumulado

1-<30	15	5.2	5.2
2-30/37	70	24.5	29.7
3-37/41	159	55.6	85.3
4->41	42	14.7	100.0

TOTAL.	286	100.0	100.0

Media=38.2; Mediana=40.0; Moda=40.0(*)

TABLA-IX
FACTORES MATERNO-FETALES

	Valor	Porcentaje

EDAD MATERNA	<25-a	33.2
	25-35a	40.5
	>35-a	26.3

PARIDAD	Primípara	22.8
	II-IIIpara	43.9
	>IIIpara	33.3

EDAD GESTACIONAL	<30. Sem	5.2
	30-37. Sem	24.5
	37-41. Sem	55.6
	>41. Sem	14.7

PESO DE LOS RECIEN NACIDOS	<1500 grms.	6.7
	1501-2500 grms.	30.4
	2501-3500 grms.	40.4
	>3500 grms.	22.5

(*) Estos índices estadísticos han sido obtenidos con los datos sin agrupar.

TABLA-X
CARDIOMEGALIA

Grado	Frecuencia	Porcentaje Válido	Porcentaje Acumulado

0	114	26.5	26.5
1	143	33.2	59.6
2	98	22.7	82.4
3	62	14.4	96.8
4	14	3.2	100.0
	-----	-----	-----
TOTAL.....	431	100.0	100.0

.....

TABLA-XI
TIPOS DE CARDIOPATIAS CONGENITAS

Tipos	Frecuencia	Porcentaje Válido	Porcentaje Acumulado

1-CIV aislada	79	17.9	17.9
2-Transposición GA	49	11.1	29.0
3-Hipoplasia Cavs. Izq.	48	10.9	39.8
4-Canal A-V común	34	7.7	47.5
5-T. de Fallot	28	6.3	53.8
6-Obstrucción al VI.	34	7.7	61.5
7-Cor. univentricular	23	5.2	66.7
8-Miocardipatías	20	4.5	71.3
9-CIA aislada	22	5.0	76.2
10-RVPA	18	4.1	80.3
11-DAP	19	4.3	84.6
12-Tronco común	13	2.9	87.6
13-VDDS	12	2.7	90.3
14-Est/atr. VP/SI	16	3.6	93.9
15-Otras C. C.	27	6.1	100.0
	-----	-----	-----
TOTAL.	442	100.0	100.0

TABLA-XII
SUBTIPOS EN LAS C. C. MAS FRECUENTES

Tipo de C. C.	Subtipo	Frecuencia	% del Grupo
1-Comunicación interventri- cular.	1-Basal anterior	3	3.7
	2-Basal media	59	74.6
	3-Basal posterior	8	10.1
	4-Muscular	6	7.5
	5-Múltiple	3	3.7
2-Transposición de las grandes arterias.	1-D. TGA. con CIV	14	28.5
	2-D. TGA. con S. I.	25	51.0
	3-L. TGA	6	12.2
	4-Otras	4	8.1
3-Hipoplasia de cavidades izquierdas.	1-Estenosis Mi-Ao.	16	33.3
	2-Atresia V. Ao. Est. Mi.	19	39.5
	3-Atresia Mi-Ao.	10	20.8
	4-Atresia Mi-Est. Ao.	3	6.2
4-Canal auriculo ventricular común.	1-Completo	27	79.4
	2-Incompleto	7	20.5
5-Tetralogía de Fallot.	1-Est. V. P. con C. I. V.	16	57.1
	2-Atr. V. P. con C. I. V.	11	39.2
	3-Variantes: Insuf. V. P.	1	3.5
6-Obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo.	1-Coartación Ao.	15	44.1
	2-Est. V. Ao.	11	32.3
	3-Interrupción A. Ao.	7	20.5
	4-Síndrome de Shone	1	2.9

Abreviaturas a las tablas XI-XIII y Figuras 16-25

Ao=Aórtica; Est=Estenosis; CIV=Comunicación interventricular;
SI=Septo íntegro; V. Ao=Válvula Aórtica; A. Ao=Arco Aórtico;
Sindr=Síndrome; A. V=Aurículo Ventricular; Atr=Atresia;
Insuf=Insuficiencia.

=====

TABLA-XIII
ANALISIS SEGMENTARIO DEL GLOBAL DE LA SERIE

<u>1. -Disposición atrial (sitio)</u>	<u>Frecuencia</u>
-Normal (sólito)	424
-Inversus	3
-Ambiguo	
-Derecho (Asplenia)	6
-Izquierdo (Polisplenia)	9
<u>2. -Conexión atrio-ventricular</u>	
-Concordante (normal)	371
-Discordante	14
-Doble entrada	
-Dos válvulas A-V	9
-Una válvula A-V	6
-Entrada única	
-Izquierda (Atr. Tricúspide)	8
-Derecha (Atr. Mitral)	19
<u>3. -Conexión ventrículo-arterial</u>	
-Concordante (Normal)	289
-Discordante	
-Aorta a la derecha	48
-Aorta a la izquierda	6
-Doble salida ventricular	
-Derecha	18
-Izquierda	2
-Salida única	
-Tronco arterioso común	17
-Tronco pulmonar (Atr. V. Ao.)	29
-Tronco aórtico (Atr. V. P.)	33

TABLA-XIV
A-LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS

Número	Frecuencia	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado

0	134	30.3	30.3
1	116	26.2	56.6
2	84	19.0	75.6
3	51	11.5	87.1
4	34	7.7	94.8
5	13	2.9	97.7
6	9	2.0	99.8
7	1	0.2	100.0

TOTAL de casos...	442	100.0	100.0

Media=1.5; Mediana=1.0; Desv. Std. =1.5

B-LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS (FRECUENCIA AGRUPADA)

Número	Frecuencia	Porcentaje

No tienen	134	30.3
Si tienen	308	69.7
1-3	251	56.7
4-7	57	12.8

TOTAL de lesiones..	699	

Número de lesiones por caso=1.58

=====

TABLA-XV

A-ANOMALIAS EXTRACARDIACAS (FRECUENCIA)

Número	Frecuencia	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado

0	192	43.4	43.4
1	31	11.5	55.0
2	31	7.0	62.0
3	44	10.0	71.9
4	30	6.8	78.7
5	25	5.7	84.4
6	11	2.5	86.9
7	14	3.2	90.0
8	9	2.0	92.1
9	10	2.3	94.3
10	5	1.1	95.5
11	3	0.7	96.2
12	6	1.4	97.5
13	4	0.9	98.4
14	1	0.2	98.6
15	2	0.5	99.1
16	1	0.2	99.3
17	1	0.2	99.5
20	1	0.2	99.8
21	1	0.2	100.0

TOTAL de casos...	442	100.0	100.0

Media=2.5; Mediana=1.0; Moda=0.0; Dev. Std =3.5

B-ANOMALIAS EXTRACARDIACAS (FRECUENCIA AGRUPADA)

Número	Frecuencia	Porcentaje

No tienen	192	43.4
Si tienen	250	57.6
1-5	181	41.0
6-10	49	11.1
11-21	20	4.5

Total anomalías extracardíacas..... 1121

Media de anomalías extracardíacas por caso..... 2.5

TABLA-XVI
ALOCALIZACION DE ANOMALIAS EXTRACARDIACAS

Tipos	Frecuencia	Porcentaje

1-S. Polimalformativos	84	19
2-Malf. S. N. C.	91	20.6
3- " A. Digestivo	91	20.6
4- " A. Respiratorio	70	15.8
5- " Genito-urinarias	103	23.3
6- " Esquel/Mucul/Piel	65	14.7
7- " Menores externas	126	28.5
8- " Menores viscerales	49	11.1
9- " Faciales	54	12.2
10-Otras malformaciones	36	8.1

Abreviaturas: S=Síndromes; Malf=Malformaciones; S. N. C. =Sistema nervioso central; A=Aparato; Esquel/Musc=Esquelético musculares.

TABLA-XVII
LESIONES PULMONARES

Lesión	Grado	Frecuencia	Porcentaje

Hipertensión pulmonar		142	32.1
Inflamación pulmonar		120	27.1
Enfermedad Pulmonar	1	47	10.6
	2	170	38.5
	3	176	39.8
	4	49	11.1

1. -Sin alteraciones relativas; 2. -Leve; 3. -Moderada; 4. -Severa.

TABLA-XVIII
CAUSA DE LA MUERTE

Tipo	Frecuencia	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado

1-Atribuible a C. C.	170	38.5	38.5
2-Insuf. Respiratoria	63	14.3	52.7
3-Infección	11	2.5	55.2
4-Anoxia neonatal	28	6.3	61.5
5-S. Exp. Morfológica	48	10.9	72.4
6-Muerte operatoria	30	6.8	79.2
7-Otras causas	26	5.9	85.1
8-Malf. Extracard.	66	14.9	100.0
	-----	-----	-----
TOTAL.....	442	100.0	100.0

Abreviaturas: C. C. =Cardiopatía Congénita; Insuf. =Insuficiencia;
S. Exp. =Sin Expresión; Malf. =Malformaciones.

=====

TABLA-XIX
CLINICA

Tipos	Frecuencia	Porcentaje

1-Soplo	241	54.5
2-Insuficiencia Cardíaca	129	29.2
3-Cianosis	255	57.7
4-Otros síntomas	201	45.5
5-Insuficiencia respiratoria	231	52.3
6-Alteraciones del ritmo	37	8.4
7-Disnea	40	9.0
8-Desnutrición	25	5.7
=====		

TABLA-XX

RELACION TIPO DE CARDIOPATIAS CONGENITAS/SEXO

Tipo de C. C.	Varón	Hembra	Total	R. V/H

1-C. I. V.	38	41	79	0.9
2-T. G. A.	33	16	49	2.06
3-H. C. I.	30	18	48	1.6
4-C. A-V.	21	13	34	1.6
5-T. F.	14	14	28	1.0
6-O. S. V. I.	22	12	34	1.8
7-C. Univent.	17	6	23	2.8
8-Miocard	8	12	20	0.6
9-C. I. A.	11	11	22	1.0
10-R. V. P. A.	9	9	18	1.0
11-D. A. P.	10	9	19	1.1
12-T. A. C.	5	8	13	0.6
13-V. D. D. S.	7	5	12	1.4
14-E/A/VP/SI	8	8	16	1.0
15-Otras C. C.	20	7	27	2.8
	-----	-----	-----	-----
Total.....	253	189	442	1.3
Porcentaje...	57.2	42.8	100.0	

$\chi^2 = 18.351; \quad gl = 14; \quad P = 0.19;$

TABLA-XXI

RELACION TIPO DE CARDIOPATIA CONGENITA/
OTRAS LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS

Porcentaje de lesiones asociadas

Tipo de C. C.	0	1-3	4-7

1-C. I. V.	39.2	53.2	7.6
2-T. G. A.	36.7	44.9	18.4
3-H. C. I.	16.7	77.1	6.2
4-C. A-V.	41.4	53.0	5.6
5-T. F.	35.7	64.3	0.0
6-O. S. V. I.	14.7	64.7	20.6
7-C. Univent.	0.0	47.7	52.3
8-Miocard.	45.0	55.0	0.0
9-C. I. A.	59.1	40.8	0.0
10-R. V. P. A.	27.8	50.0	22.2
11-D. A. P.	47.4	52.6	0.0
12-T. A. C.	15.4	69.3	15.3
13-V. D. D. S.	0.0	66.7	33.3
14-E/A/VP/SI	6.3	68.8	24.9
15-Otras C. C.	33.3	37.0	29.7

Indices estadísticos: $\chi^2 = 214.983$; $gl = 98$; $P = 0.000$

=====

TABLA-XXII/A
RELACION DE CARDIOPATIAS CONGENITAS/PESO

Tipo de C. C.	Peso Medio	Desv. Std.	NºS. casos

1-C. I. V.	2539	903	76
2-T. G. A.	3463	783	47
3-H. C. I.	3012	778	47
4-C. A-V.	3823	3314	33
5-T. F.	3955	1982	27
6-O. S. V. I.	3000	924	34
7-C. Univent.	2956	577	22
8-Miocard.	5026	1797	17
9-C. I. A.	3360	1182	22
10-R. V. P. A.	3401	1028	17
11-D. A. P.	3082	1319	18
12-T. A. C.	2643	654	13
13-V. D. D. S.	2643	1113	11
14-E/A/VP/SI	3712	1773	16
15-Otras C. C.	3089	1065	25
	-----	-----	-----
Total.....	3223	1508	425
=====			

TABLA-XXII/B

RELACION TIPO CARDIOPATIA CONGENITA/PESO (Agrupado por porcentajes)

Grupos de peso

Tipo de C. C.	*	1	*	2	*	3	*	4	*
1-C. I. V.		10.5		43.4		32.8		13.1	
2-T. G. A.		0.0		10.6		40.4		48.9	
3-H. C. I.		6.3		19.1		44.6		29.7	
4-C. A-V.		6.0		15.5		39.3		39.3	
5-T. F.		3.6		17.9		42.9		35.7	
6-O. S. V. I.		8.8		14.7		50.0		26.5	
7-C. Univent.		4.5		13.6		72.7		9.0	
8-Miocard		0.0		5.8		11.7		82.35	
9-C. I. A.		4.5		22.7		18.2		54.5	
10-R. V. P. A.		5.8		17.6		23.5		52.9	
11-D. A. P.		11.1		27.7		27.7		33.3	
12-T. A. C.		0.0		38.5		61.5		0.0	
13-V. D. D. S.		9.0		45.4		27.2		18.7	
14-E/A/VP/SI		0.0		12.5		50.0		37.5	
15-Otras C. C.		0.0		25.0		33.3		41.6	

Indices estadísticos: $\chi^2 = 96.26$; $gl = 42$; $P = 0.0000$

<u>Grupos de Peso:</u>	1	750	1500 grms.
	2	1501	2500 "
	3	2501	3500 "
	4	> de 3500 grms.	

=====

TABLA-XXIII

RELACION TIPO DE CARDIOPATIA CONGENITA/EDAD (1ª parte)

Tipo de C. C.	Edad	Frecuencia	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado

1-C. I. V.	1	47	59.5	59.5
	2	16	20.3	79.7
	3	13	16.5	96.2
	4	3	3.8	100.0
<hr/>				
2-T. G. A.	1	23	46.9	46.9
	2	13	26.5	73.5
	3	12	24.5	98.0
	4	1	2.0	100.0
<hr/>				
3-H. C. I.	1	36	75.0	75.0
	2	11	22.9	97.9
	3	1	2.1	100.0
	4	0	0.0	100.0
<hr/>				
4-C. A-V.	1	14	41.2	41.2
	2	4	11.8	52.9
	3	13	38.2	91.2
	4	3	8.8	100.0
<hr/>				
5-T. F.	1	0	0.0	0.0
	2	12	46.4	46.4
	3	12	46.4	92.8
	4	4	7.2	100.0
<hr/>				
6-O. S. V. I.	1	19	55.9	55.9
	2	10	29.4	85.3
	3	5	14.7	100.0
	4	0	0.0	100.0
<hr/>				
7-C. Univent.	1	16	69.6	69.6
	2	4	17.4	87.0
	3	3	13.0	100.0
	4	0	0.0	100.0

TABLA-XXIII
RELACION TIPO DE CARDIOPATIA CONGENITA/EDAD (2ª parte)

Tipo de C. C.	Edad	Frecuencia	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado

8-Miocard	1	3	15.0	15.0
	2	1	5.0	20.0
	3	12	60.0	80.0
	4	4	20.0	100.0
<hr/>				
9-C. I. A.	1	12	54.5	54.5
	2	4	18.2	72.7
	3	6	27.3	100.0
	4	0	0.0	100.0
<hr/>				
10-R. V. P. A.	1	7	38.9	38.9
	2	4	22.2	61.1
	3	7	38.9	100.0
	4	0	0.0	100.0
<hr/>				
11-D. A. P.	1	3	15.8	15.8
	2	7	36.8	52.6
	3	8	42.1	94.7
	4	1	5.3	100.0
<hr/>				
12-T. A. C.	1	8	66.7	67.7
	2	3	25.0	92.7
	3	1	8.3	100.0
	4	0	0.0	100.0
<hr/>				
13-V. D. D. S.	1	5	41.7	47.7
	2	2	16.7	64.4
	3	4	33.3	97.7
	4	1	8.3	100.0
<hr/>				
14-E/A/VP/SI	1	8	50.0	50.0
	2	5	31.3	81.3
	3	2	12.5	93.8
	4	1	6.3	100.0

TABLA-XXIII

RELACION TIPO DE CARDIOPATIA CONGENITA/EDAD (3ª y última parte)

Tipo de C. C.	Edad	Frecuencia	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado

15-Otras C. C.	1	14	51.9	51.9
	2	4	14.8	66.7
	3	7	25.9	92.6
	4	2	7.4	100.0

Indices estadísticos: $\chi^2 = 115.18$; $gl=42$; $P=0.0000$

<u>Grupos de edad:</u>		
1	—	0-7 días
2	—	8-30 días
3	—	2-12 meses
4	—	> de 1 año.

=====

TABLA-XXIV/A
RELACION TIPO DE CARDIOPATIAS CONGENITAS/CARDIOMEGALIA

Grado de Cardiomegalia (Nº)

Tipo de C. C.	*****				
	* 0 *	* 1 *	* 2 *	* 3 *	* 4 *
1-C. I. V.	27	27	18	5	2
2-T. G. A.	6	23	6	10	2
3-H. C. I.	18	16	9	4	1
4-C. A-V.	12	7	8	7	0
5-T. F.	3	12	11	2	0
6-O. S. V. I.	6	10	6	9	1
7-C. Univent.	8	7	4	4	0
8-Miocard.	0	2	4	12	2
9-C. I. A.	10	8	4	0	0
10-R. V. P. A.	2	8	1	3	1
11-D. A. P.	5	4	8	1	1
12-T. A. C.	2	3	5	0	0
13-V. D. D. S.	5	1	3	2	1
14-E/A/VP/SI	1	8	5	1	1
15-Otras C. C.	9	7	6	2	2
	-----	-----	-----	-----	-----
Total.....	114	143	98	62	14
Porcentaje....	26.5	33.2	22.7	14.4	3.2

Indices estadísticos: $\chi^2 = 117.035$; $gl=56$; $P=0.0000$

=====

TABLA-XXIV/B
CORRELACION TIPO DE C. C. /CARDIOMEGALIA/EDAD

Tipo de C. C.	Cardiomegalia 3				Cardiomegalia 4				%
	1	2	3	4	1	2	3	4	
1-C. I. V.		2	1	2			2		8.8
2-T. G. A.	1		2	7			1	1	24.4
3-H. C. I.		2		2				1	10.4
4-C. A-V.			3	4					20.5
5-T. Fallot			1	1					7.5
6-O. S. V. I.		1	1	7				1	29.4
7-C. Univent.				4					17.3
8-Miocard.			2	10				2	70.0
9-C. I. A.									0
10-R. V. P. A.			1	2				1	22.2
11-D. A. P.			1					1	10.5
12-T. A. C.									0
13-V. D. D. S.				2			1		25
14-E/A/VP/SI				1				1	12.5
15-Otras C. C.			1	1				2	14.8
TOTAL	1	5	12	43	0	0	4	10	

G. Edad: 1: <8 días; 2: 8-30 días; 3: 31-365 días; 4: >365 días

TABLA-XXV
RELACION TIPO DE CARDIOPATIAS CONGENITAS/EDAD MATERNA
Tabla de frecuencias

Tipo de C. C.	Media	Desv. Std.	Casos

1-C. I. V.	29.8	8.0	51
2-T. G. A.	29.5	7.0	26
3-H. C. I.	30.3	6.7	30
4-C. A-V.	31.4	8.1	27
5-T. F.	32.7	8.0	16
6-O. S. V. I	30.2	5.3	16
7-C. Univent.	32.5	8.4	16
8-Miocard.	24.8	4.8	8
9-C. I. A.	30.1	5.9	13
10-R. V. P. A.	31.1	6.3	9
11-D. A. P.	31.2	7.5	12
12-T. A. C.	27.8	6.5	7
13-V. D. D. S.	31.0	6.8	5
14-E/A/VP/SI	25.4	2.1	9
15-Otras C. C.	26.8	6.0	14
	-----	-----	-----
Total.....	30.0	7.2	259
=====			

TABLA-XXVI/A
RELACION TIPO DE CARDIOPARIAS CONGENITAS/PARIDAD
Tabla de frecuencias

Tipo de C. C.	Media	Desv. Std.	Casos

1-C. I. V.	3.2	2.3	62
2-T. G. A.	2.7	1.7	33
3-H. C. I.	3.4	1.9	33
4-C. A-V.	4.2	3.0	26
5-T. F.	4.0	2.9	20
6-O. S. V. I	3.0	1.5	23
7-C. Univent.	3.6	3.0	18
8-Miocard	3.4	2.3	14
9-C. I. A.	3.3	1.9	16
10-R. V. P. A.	2.8	1.2	11
11-D. A. P.	3.4	2.9	14
12-T. A. C.	2.8	2.5	8
13-V. D. D. S.	3.2	1.7	7
14-E/A/VP/SI	2.5	1.2	11
15-Otras C. C.	2.3	1.3	16
	-----	-----	-----
Total.....	3.2	2.2	312
=====			

TABLA-XXVI/B
RELACION TIPO DE C. C. /PARIDAD AGRUPADA (Porcentajes)

Tipo de C. C.	Primípara	2/3para	>3para

1-C. I. V.	29.0	38.7	32.3
2-T. G. A.	30.3	42.4	27.3
3-H. C. I.	12.1	51.5	36.4
4-C. A-V.	15.4	34.6	50.0
5-T. F.	20.0	35.0	45.0
6-O. S. V. I	17.4	47.8	34.8
7-C. Univent.	33.3	33.3	33.3
8-Miocard	21.4	42.9	35.7
9-C. I. A.	18.8	56.3	25.0
10-R. V. P. A.	18.2	54.5	27.3
11-D. A. P.	21.4	42.9	35.7
12-T. A. C.	25.0	62.5	12.5
13-V. D. D. S.	14.3	42.9	42.9
14-E/A/VP/SI	18.2	63.6	18.2
15-Otras C. C.	31.3	43.8	25.0
	-----	-----	-----
(*)% Total.....	22.8	43.9	33.3
=====			

Indices Estadísticos: $\chi^2 = 17.48$; $gl = 28$; $P = 0.93$;

Las cifras corresponden a los porcentajes de cada C. C.

(*)Porcentaje total de cada columna, con respecto al global de la serie.

TABLA-XXVII

RELACION TIPO DE CARDIOPATIAS CONGENITAS/FRECUENCIA DE ANOMALIAS
EXTRACARDIACAS

Tipo de C. C.	Media	Desv. Std.	Casos

1-C. I. V.	4.4	4.2	79
2-T. G. A.	0.5	1.2	49
3-H. C. I.	1.5	2.7	48
4-C. A-V.	3.3	2.2	34
5-T. F.	2.3	2.7	28
6-O. S. V. I	2.8	4.5	34
7-C. Univent.	2.3	2.7	23
8-Miocard.	1.2	2.1	20
9-C. I. A.	2.5	3.3	22
10-R. V. P. A.	1.5	2.5	18
11-D. A. P.	3.2	3.6	19
12-T. A. C.	3.0	5.7	13
13-V. D. D. S.	5.5	4.9	12
14-E/A/VP/SI	0.8	1.2	16
15-Otras C. C.	2.5	4.1	27
	-----	-----	-----
TOTAL.	2.5	3.5	442
=====			

TABLA-XXVIII/A 1
CARDIPATIAS MAS FRECUENTES EN EL CONJUNTO DE
LAS ANOMALIAS EXTRACARDIACAS (A. E. C.)

Tipo de A. E. C.	Tipo de C. C.	%	Indices estad.

1-S. Polimalformativos definidos	C. A-V.	64.7	: $\chi^2 = 79.359$
	T. A. C.	38.5	: $g1=14$
	T. F.	32.1	: $P=0.0000$
	C. I. V.	26.6	:
	VDDS	25.0	:

2-Malformaciones del Sist. Nervioso Central.	C. A-V.	64.7	: $\chi^2 = 66.416$
	T. F.	32.1	: $g1=14$
	CIA	27.3	: $P=0.0000$
	DAP	26.3	:
	O. S. VI.	25.5	:
	C. I. V.	21.5	:

3-Malformaciones del aparato digestivo	VDDS	41.7	: $\chi^2 = 49.851$
	C. I. V.	40.5	: $g1=14$
	C. Univ.	34.8	: $P=0.0000$
	R. V. P. A.	27.8	:
	O. S. V. I.	26.5	:
	C. A-V	23.5	:
	D. A. P.	21.1	:

4-Malformaciones del aparto respiratorio	C. I. V.	29.1	: $\chi^2 = 26.801$
	R. V. P. A.	22.2	: $P=0.02$
	D. A. P.	21.1	:

5-Malformaciones Genito-Urinarias	VDDS	50.0	: $\chi^2 = 44.786$
	C. I. V.	45.6	: $P=0.0000$
	D. A. P.	31.6	:
	O. S. V. I.	29.4	:
	T. F.	25.0	:
	C. A-V.	23.5	:

.../...

TABLA-XXVIII/A y 2
CARDIPATIAS MAS FRECUENTES EN EL CONJUNTO DE
LAS ANOMALIAS EXTRACARDIACAS (A. E. C.)

Tipo de A. E. C.	Tipo de C. C.	%	Indices estad

6-Malformaciones de esqueleto, mculo y piel.	VDDS	41.7	; $\chi^2 = 28.886$
	C. I. V.	26.6	; P=0.01
			;

7-Malformaciones menores externas	C. A-V.	76.5	; $\chi^2 = 92.756$
	C. I. V.	49.4	; P=0.0000
	D. A. P.	42.1	;
	VDDS.	41.7	;
	T. F.	35.7	;
	C. I. A.	27.3	;
	T. A. C.	23.1	;
C. Univ.	21.7	;	

8-Malformaciones menores internas	C. I. V.	25.3	; $\chi^2 = 39.495$
	T. A. C.	23.1	; P=0.0003
	C. Univ.	21.7	;
	Miocard.	20.0	;

9-Malformaciones faciales	VDDS.	25.0	; $\chi^2 = 20.682$
	T. A. C.	23.1	; P=0.11
	C. I. V.	21.5	;
	D. A. P.	21.1	;

10-Otras malformaciones	VDDS.	25.0	; $\chi^2 = 20.63$
	RVPA.	22.2	; P=0.11

El porcentaje es con respecto a la cardiopatía.

TABLA-XXVIII/B
RELACION TIPO S. POLIMALFORMATIVO (S. P. M.) /
TIPO DE CARDIPATIAS CONGENITAS (C. C.)

Tipo S. P. M.	Nº	(%)	Tipo C. C.	Nº	(%)

-S. Down	36	8.1	-C. A-V.	22	61.1
			-T. F.	5	13.8
			-Otras	9	25

-S. Edwards	19	1.3	-C. I. V.	16	84.2
			-Otras	3	15.7

-S. Di George	6	1.3	-T. A. C.	3	50
			-T. F.	2	33.3
			-T. G. A.	1	16.6

-S. P. Robin	2	0.4	-T. F.	1	50
			-VDDS.	1	50

-S. Turner	2	0.4	-Co Ao	2	100

-S. Patau	2	0.4	-T. A. C.	1	50
			-VDDS.	1	50

-S. Potter	3	0.6	-C. I. V.	2	75
			-T. A. C.	1	25

-Otras	14	3.1	-Varias C. C.	14	100

TOTAL	84	19.0			

TABLA-XXIX/A

RELACION TIPO DE CARDIPATIA/ALTERACIONES PULMONARES

Tipo de C. C.	Alteraciones pulmonares						Grados de Enfermedad pulmonar:	
	Grandes E. Pulmonares							
	H.T.P.	I. P.	1	2	3	4		
1-C. I. V.	31.6	22.8	11.4	32.9	44.3	11.4	1: Sin alteración relevante 2: Leve 3: Moderada 4: Severa	
2-T. G. A.	30.6	22.4	6.1	46.9	44.9	2.0		
3-H. C. I.	27.1	20.8	8.3	45.8	37.5	8.3		
4-C. A. V.	47.1	38.2	23.5	17.6	32.4	26.5		
5-T. Fallot	14.3	25.0	0.0	64.3	28.6	7.1		
6-O. S. V. I.	29.4	26.5	8.8	41.2	38.2	11.8		
7-C. Univent.	13.0	30.4	21.7	47.8	21.7	8.7		
8-Miocard	55.0	30.0	5.0	30.0	55.0	10.0		
9-C. I. A.	27.3	31.8	13.6	36.4	31.8	18.2		
10-R. V. P. A.	66.7	27.8	5.6	16.7	61.1	16.7		
11-D. A. P.	57.9	63.2	0.0	21.1	63.2	15.8		
12-T. A. C.	15.4	15.4	7.7	53.8	38.5	0.0		
13-V. D. D. S.	50.0	16.7	16.7	8.3	66.7	8.3		
14-E/A/VP/SI	6.3	25.0	12.5	56.3	25.0	6.3		Las cifras corresponden a los porcentajes para cada tipo de C. C.
15-Otras C. C.	25.9	25.9	18.5	44.4	22.2	14.8		
% total colum	32.1	27.1	10.6	38.5	39.8	11.1		
Valor de P.	.0001	0.16		0.0046				

TABLA-XXIX/B

RELACION TIPO DE CARDIOPATIA CONGENITA/LESIONES PULMONARES

Tipo de C. C.	HTP					E. P. -4				
	* 1	* 2	* 3	* 4	*	* 1	* 2	* 3	* 4	* <-Edad
1-C. I. V.	2	7	11	3		3	2	2	2	
2-T. G. A.	2	2	11	1				1		
3-H. C. I.	6	5	1			3				
4-C. A-V.		2	10	3				8	3	
5-T. F.			3	1				1		
6-O. S. V. I	2	5	3				1	1		
7-C. Univent.		2	1			2				
8-Miocard.	1	1	6	3		1	1	2		
9-C. I. A.		1	5	1		1	1	2		
10-R. V. P. A.	3	2	5			2	1	1		
11-D. A. P.		3	8					3		
12-T. A. C.		1	2					1		
13-V. D. D. S.		1	2	2		1		1		
14-E/A/VP/SI		2	4	1		1		1	2	
15-Otras C. C.		2	4	1		1		1	2	

Las cifras corresponden al número de casos.

HTP=Hipertensión Pulmonar. EP-4=Enfermedad pulmonar grado 4

Grupos de Edad: 1:0-7 días; 2:8-30 días; 3:31-365 días; 4:>365 días

TABLA-XXX: RELACION TIPO C. C. /CLINICA

Tipo de C. C.	CLINICAS								Clínicas:
	1	2	3	4	5	6	7	8	1: Soplo 2: Insuf. Card. 3: Cianosis 4: Otros Sint. 5: Insuf. Resp. 6: Alter. Ritmo 7: Disnea 8: Desnutrición
1-C. I. V.	45.6	19.0	40.5	39.2	53.2	6.3	6.3	2.5	
2-T. G. A.	53.1	30.6	91.8	34.7	67.3	14.3	6.1	2.0	
3-H. C. I.	45.8	43.8	62.5	45.8	33.3	6.3	14.6	0.0	
4-C. A. V.	61.8	32.4	41.2	50.0	55.9	0.0	11.8	8.8	
5-T. F.	82.1	25.0	85.7	78.6	39.3	21.4	3.6	21.4	
6-O. S. VI.	47.1	35.3	41.2	52.9	52.9	2.9	11.8	0.0	
7-C. Univent.	39.1	21.7	56.5	30.4	43.5	4.3	4.3	4.3	
8-Miocard	60.0	45.0	40.0	60.0	55.0	20.0	15.0	5.0	
9-C. I. A.	36.4	4.5	31.8	22.7	45.5	0.0	4.5	9.1	
10-R. V. P. A.	61.1	33.3	72.2	50.0	61.1	5.6	16.7	5.6	
11-D. A. P.	73.7	42.1	73.7	68.4	78.9	10.5	15.8	21.1	
12-T. A. C.	61.5	38.5	53.8	46.2	61.5	0.0	7.7	0.0	
13-VDDS.	66.7	33.3	33.3	25.0	50.0	8.3	8.3	8.3	
14-E/A/VP/SI	75.0	25.0	81.3	43.8	31.3	6.3	6.3	6.3	
15-Otras C. C.	55.0	22.2	63.0	44.4	59.3	18.5	7.4	7.4	
% Tot. /Column.	54.5	29.2	57.7	45.5	52.3	8.4	9.0	5.7	(Subrallado)
Valor de P	0.02	0.06	.0000	0.004	0.04	0.03	0.8	0.004	Porcentaje más alto de cada columna.

Las cifras corresponden a los porcentajes de cada tipo de C. C.

TABLA-XXXI

FRECUENCIA DE CATETERISMO Y CIRUGIA SEGUN TIPO DE CARDIOPATIA

Tipo de C. C.	CATETERISMO	CIRUGIA		
		paliativa	correctora	Otras
1-C. I. V.	9.0	1.3	3.8	10.1
2-T. G. A.	32.7	2.0	6.1	0.0
3-H. C. I.	4.2	2.1	0.0	6.3
4-C. A-V.	9.7	2.9	0.0	8.8
5-T. F.	39.3	25.0	3.6	10.7
6-O. S. V. I.	24.2	8.8	0.0	8.8
7-C. Univ.	26.1	8.7	0.0	0.0
8-Miocard.	15.0	0.0	0.0	15.0
9-C. I. A.	9.1	9.1	0.0	13.6
10-R. V. P. A.	27.8	5.6	16.7	5.6
11-D. A. P.	15.8	0.0	10.5	5.3
12-T. A. C.	15.4	0.0	0.0	0.0
13-V. D. D. S.	33.3	8.3	0.0	8.3
14-E/A/VP/SI	56.3	25.0	12.5	0.0
15-Otras C. C.	33.3	22.2	0.0	0.0
Total Colum	20.9	6.8	3.2	6.6
Valor de P	0.0000	0.0000		

Las cifras corresponde a los porcentajes de cada una de las cardiopatías.

TABLA-XXXII: RELACION TIPO C. C. /CAUSA DE LA MUERTE

Tipo de C. C.	CAUSAS DE LA MUERTE								Causas de muerte (C. M.):
	1	2	3	4	5	6	7	8	
1-C. I. V.	12.7	<u>15.2</u>	2.2	<u>8.9</u>	<u>17.7</u>	3.8	<u>7.6</u>	<u>31.6</u>	1:Atrib. a C.C.
2-T. G. A.	63.3	16.3	2.0	2.0	2.0	2.0	10.2	2.0	2: Insuf. Resp.
3-H. C. I.	<u>70.8</u>	4.2	0.0	4.2	0.0	6.3	4.2	10.4	3: Infecciones
4-C. A-V.	35.3	11.8	2.9	11.8	14.7	2.9	11.8	8.8	4: Anoxia feto- neonatal
5-T. F.	35.7	14.3	7.1	0.0	17.9	<u>14.3</u>	0.0	10.7	5: Sin Expresión morfológica
6-O. S. VI.	35.3	14.7	0.0	2.9	8.8	8.8	5.9	23.5	6: Operatoria
7-C. Univent.	39.1	13.0	0.0	8.7	13.0	4.3	0.0	21.7	7: Otras causas
8-Miocard.	70.0	10.0	0.0	0.0	10.0	0.0	5.0	5.0	8: Malfor. Extra- cardíacas
9-C. I. A.	4.5	31.8	0.0	18.2	18.2	13.6	4.5	9.1	
10-R. V. P. A.	38.9	5.9	5.6	5.6	5.6	16.7	5.6	16.7	
11-D. A. P.	15.8	21.1	<u>15.8</u>	5.3	21.1	10.5	5.3	5.3	
12-T. A. C.	46.2	15.4	0.0	7.7	15.4	0.0	0.0	15.4	
13-VDDS.	41.7	8.3	0.0	8.3	8.3	16.7	8.3	8.3	
14-E/A/VP/SI	37.5	25.0	6.3	12.5	6.3	6.3	6.3	0.0	
15-Otras C. C.	37.0	14.8	0.0	3.7	7.4	11.1	3.7	22.2	
% C. Muerte ð	38.5	14.3	2.5	6.3	10.9	6.8	5.9	14.9	

Las cifras corresponden a porcentajes de cada tipo de C. C.

ð: Porcentaje global de causas de muerte. (Subr.): Porcentaje más alto por C. M.

Indices estadísticos: $\chi^2 = 171.647$; $gl = 98$; $P = 0.0000$

TABLA-XXXIII
RELACION EDAD/PESO

Peso	Edad		Total
	<8 días	>8 días	

750-1500 grms.	82.6	17.4	
	9.0	1.9	5.4

1500-2500 grms.	63.9	36.1	
	29.2	16.5	22.9

2500-3500 grms.	51.2	48.8	
	39.6	37.7	38.7

>3500 grms.	33.6	66.4	
	22.2	43.9	33.0

Indices estadísticos: $\chi^2 = 32.509$; $gl=3$; $P=0.0000$

Las cifras superiores expresan el porcentaje de la fila y las inferiores el de la columna.

TABLA-XXXIV

RELACION EDAD/CARDIOMEGALIA

Edad (en días)	-----Grados de Cardiomegalia-----					Total
	0	1	2	3	4	

0-7	94	79	24	8	2	207
8-30	13	38	30	16	1	98
31-365	7	23	35	32	9	106
>365	0	3	9	6	2	20

Total.....	114	143	98	62	14	431
Porcentaje...	26.5	33.2	22.7	14.4	3.2	100

Las cifras corresponden al número de casos de cada grupo.

Indices estadísticos: $\chi^2 = 142.161$; $gl=12$; $P=0.0000$;

RELACION EDAD AGRUPADA/CARDIOMEGALIA

Edad	-----Grados de Cardiomegalia-----				
	0	1	2	3	4

<1 Semana	82.5	55.2	24.5	12.9	14.3
>1 Semana	17.5	44.8	75.5	87.1	85.7

Las cifras corresponden a los porcentajes de los grupos de edad.

Indices estadísticos: $\chi^2 = 115.900$; $gl=4$; $P=0.0000$;

TABLA-XXXV
RELACION EDAD/ANOMALIAS EXTRACARDIACAS (A. E. C.)

A. E. C. (Nº)	Edad 1	Edad 2	Edad 3	Edad 4	P

1-(0)	44.2	39.0	46.2	45.0	0.302
2-(1/5)	35.8	46.0	44.3	50.0	0.302
3-(6/10)	14.0	10.0	7.5	5.0	0.302
4-(11/21)	6.0	5.0	1.9	0.0	0.302

LOCALIZACION

A. E. C.	Edad1	Edad 2	Edad 3	Edad 4	P

1-S. Polimalformat.	15.8	18.0	21.7	40.0	0.051
2-Malf. S. N. C.	19.1	15.0	25.5	40.0	0.039
3-Malf. A. Digest.	21.4	25.0	15.1	20.0	0.357
4-Malf. A. Resp.	22.8	15.0	5.7	0.0	0.0002
5-Malf. Gen. Urin.	24.2	32.0	15.1	15.0	0.028
6-Malf. M/E/P	19.1	12.0	9.4	10.0	0.088
7-Malf. Menores. Ex.	27.4	26.0	31.1	40.0	0.556
8-Malf. Menores. In.	11.6	12.0	9.4	5.0	0.754
9-Malf. Faciales	14.4	13.0	8.5	5.0	0.338
10-Otras Malf.	7.9	8.0	8.5	5.0	0.963

↳Porcentajes más altos de la fila.

Las cifras corresponden a los porcentajes de cada grupo de edad.

<u>Edad:</u>	1	0-7 días
	2	8-30 días
	3	31-365 días
	4	>365 días

TABLA-XXXVI
RELACION EDAD/ALTERACIONES PULMONARES

Edad en días	-----Alteraciones Pulmonares-----					
	HTP	I. P.	Grandes Enfermedades Pulmonares			Severa
S/A/R			Leve	Moderada		

0-7	7.9	14.4	18.6	45.1	29.8	6.5
	12.0	25.8	85.1	57.1	36.6	28.6

8-30	41.0	30.0	3.0	44.0	44.0	9.0
	28.9	25.0	6.4	25.9	25.1	18.4

31-365	67.0	46.2	3.8	21.7	55.7	18.9
	50.0	40.8	8.5	13.5	33.7	40.9

>365	65.0	50.0	0.0	30.0	40.0	30.0
	9.2	8.3	0.0	3.5	4.6	12.2

% Tot. Col.	32.1	27.1	10.6	38.5	39.8	11.1

Val. P.	0.0000	0.0000		0.0000		

La cifra superior corresponde al porcentaje de la fila, la inferior al de la columna.

H. T. P. : Hipertensión pulmonar

I. P. : Inflammaci3n pulmonar.

S/A/R: Sin alteraci3n relevante.

TABLA-XXXVII
CLINICA SEGUN EDAD

Clínica	Edad 1	Edad 2	Edad 3	Edad 4	Valor P

1-Soplo	32.1	74.0	<u>77.4</u>	75.0	0.0000
2-Insuf. Cardíaca	13.0	41.0	<u>47.0</u>	45.0	0.0000
3-Cianosis	<u>48.4</u>	67.0	68.9	50.0	0.0007
4-Otros síntomas	<u>33.5</u>	56.0	56.6	60.0	0.0000
5-Insuf. Respir.	<u>40.0</u>	63.0	63.2	70.0	0.0000
6-Alt. ritmo	3.7	10.0	<u>14.2</u>	20.0	0.0023
7-Disnea	5.1	9.0	<u>14.2</u>	25.0	0.0036
8-Desnutrición	0.0	1.0	<u>18.9</u>	20.0	0.0000

Las cifras corresponden a los porcentajes de cada grupo de edad.

(Subrallado): Porcentaje más alto de la fila.

<u>Grupos de edad:</u>	1	0-7 días
	2	8-30 días
	3	31-365 días
	4	>365 días

=====

TABLA-XXXVIII
FRECUENCIA DE CATETERISMO Y CIRUGIA SEGUN LA EDAD

	Edad 1	Edad 2	Edad 3	Edad 4	Valor P

Cateterismo	6.5	28.0	<u>38.6</u>	45.0	0.0000
Cirugía Paliativa	2.3	9.0	<u>13.2</u>	10.0	0.0000
" Correctora	0.5	4.0	<u>5.7</u>	15.0	0.0000
Otras Intervenciones	<u>4.7</u>	9.0	6.6	15.0	0.0000

Las cifras corresponden a los porcentajes de los grupos de edad.

(Subrallados): Porcentajes más altos de la fila.

<u>Grupos de edad:</u>	1	0-7 días
	2	8-30 días
	3	31-365 días
	4	>365 días

TABLA-XXXIX
RELACION EDAD/CAUSA DE MUERTE

Causa de Muerte	Edad 1	Edad 2	Edad 3	Edad 4

1-Atribuible a C.C.	<u>33.0</u>	39.0	47.2	45.0
2-Insuf. Respiratoria	<u>10.7</u>	18.0	16.0	25.0
3-Infecciones	0.5	3.0	<u>6.6</u>	0.0
4-Anoxia feto-neonatal	<u>13.0</u>	0.0	0.0	0.0
5-Sin expresión morfol.	<u>7.9</u>	13.0	13.0	20.0
6-Operatoria	<u>5.1</u>	8.0	8.5	10.0
7-Otras causas	<u>6.5</u>	8.0	3.8	0.0
8-Malform. Extracardíacas	<u>23.3</u>	11.0	4.7	0.0

Indices estadísticos: $\chi^2 = 79.786$; $gl=21$; $P=0.0000$

Las cifras corresponden a los porcentajes de los grupos de edad.

(Subrallado): Valores más altos de la fila.

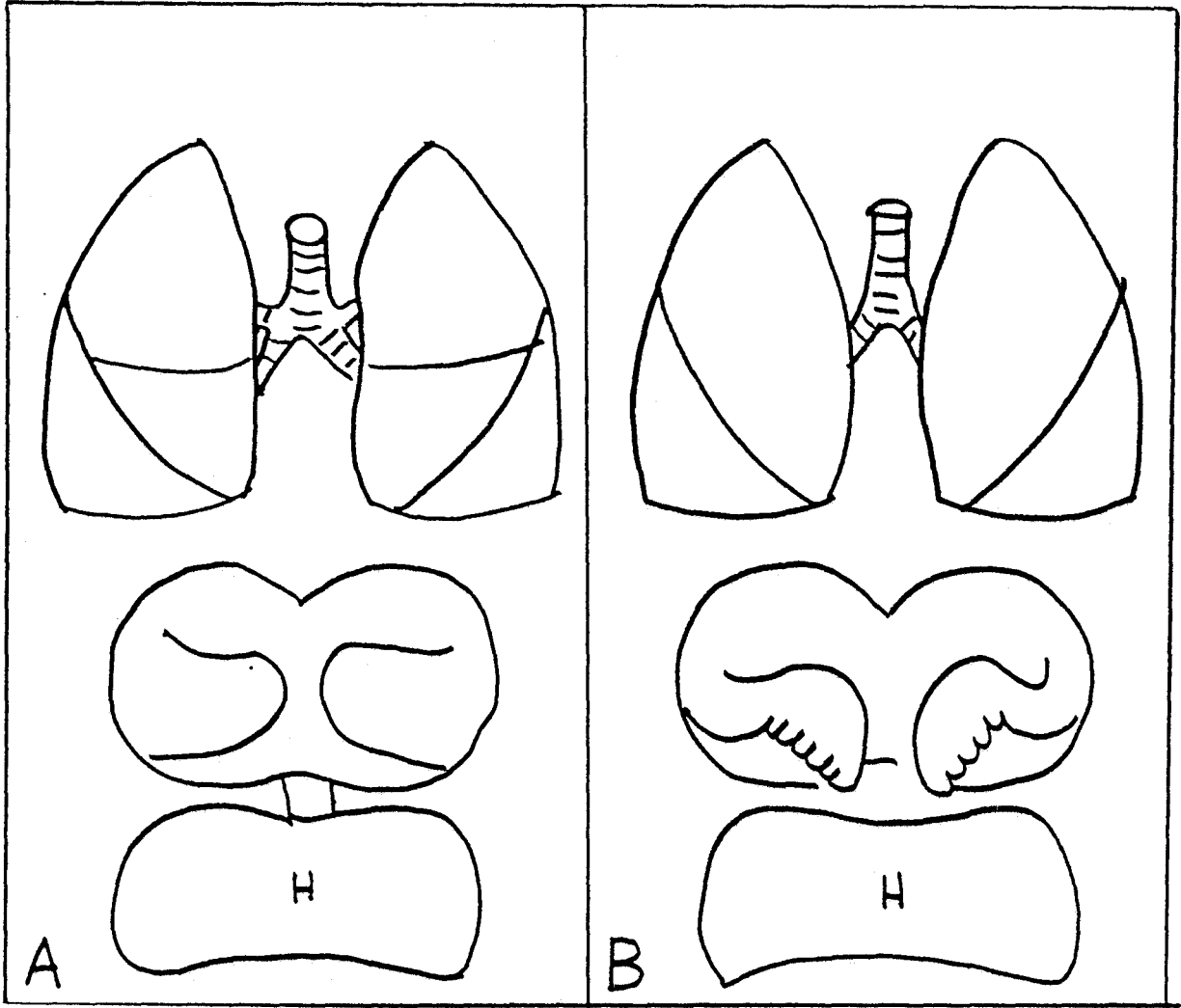


Fig-3: Representación esquemática del Situs ambiguo, con sus dos variantes: Isomerismo derecho en la Asplenia (A) e Isomerismo izquierdo en la Poliesplenia (B). (Tomado de la ref.:44).

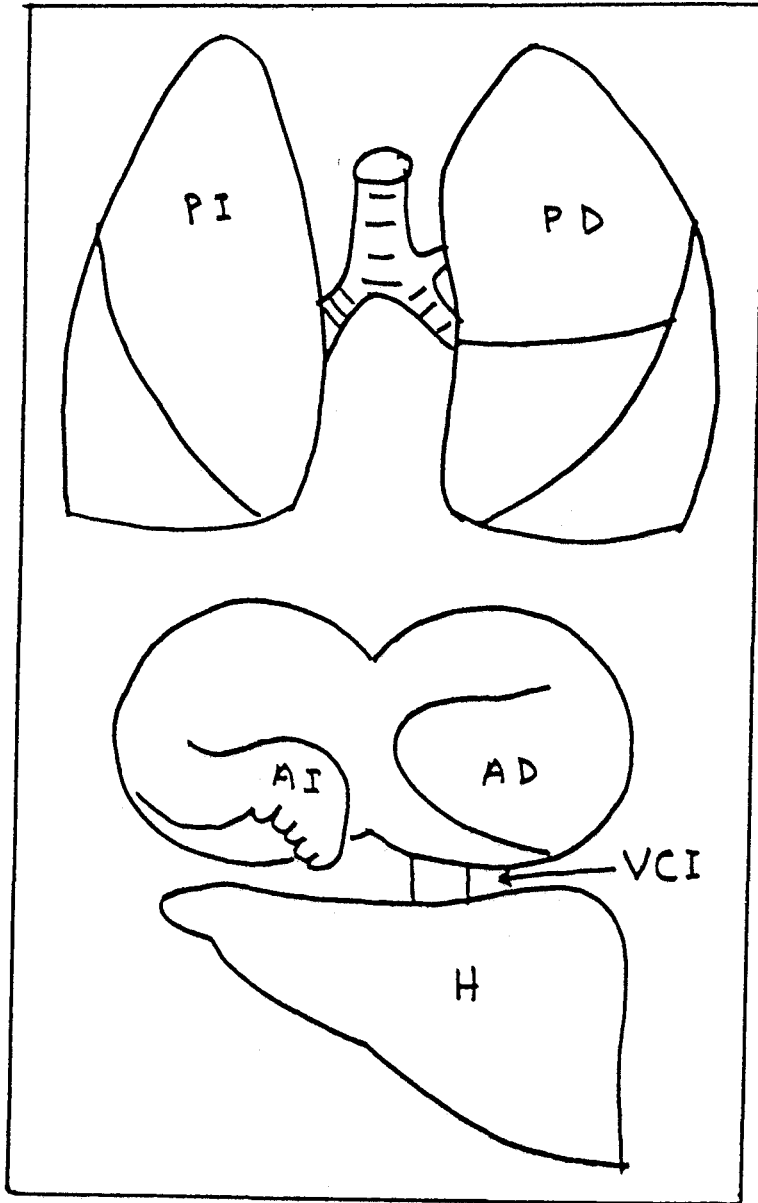


Fig-2:Representación esquemática de las características del Situs inversus. Abreviaturas: Igual a la fig.1. (Tomado de la ref.:44).

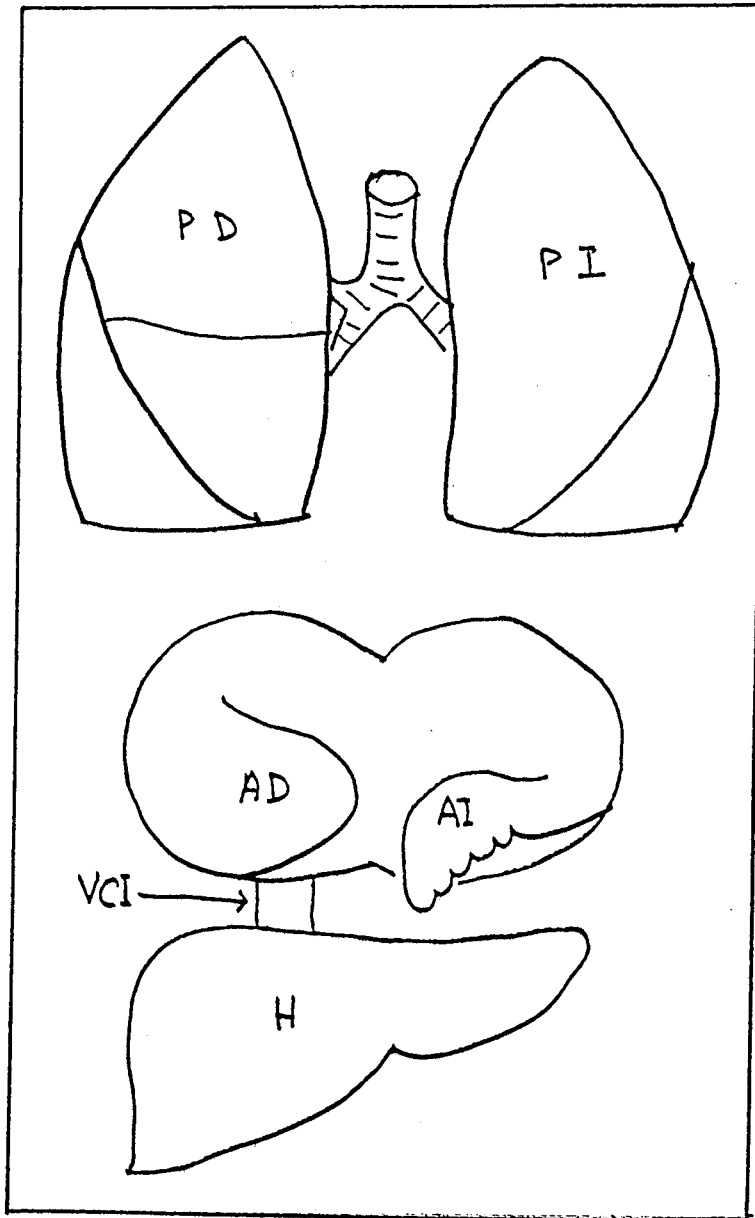
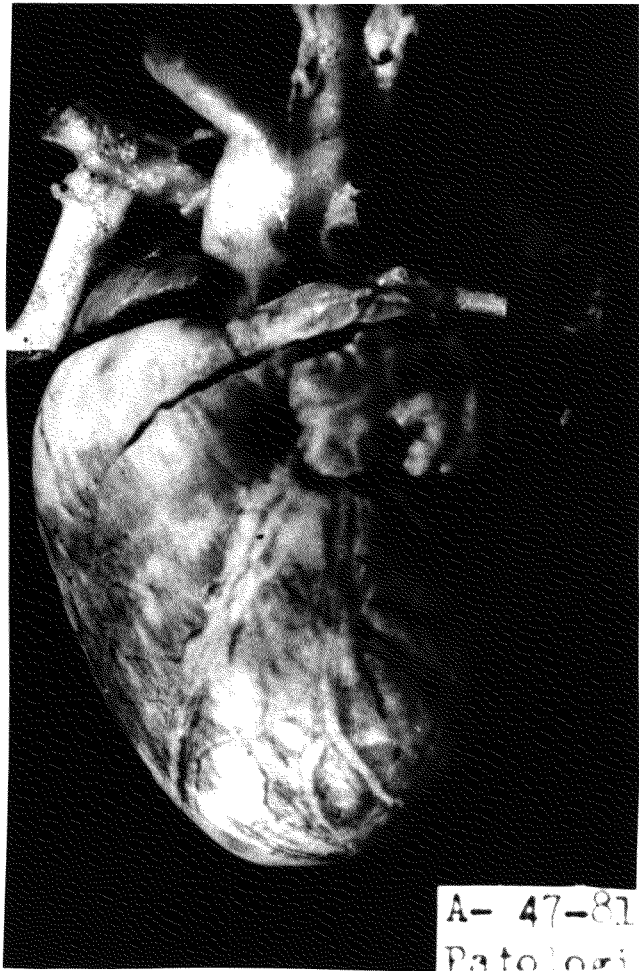


Fig.1: Representación esquemática de las características anatómicas fundamentales del Situs solitus. P.D.: pulmón derecho. P.I.: Pulmón izquierdo. A.D.: Aurícula derecha. A.I.: Aurícula izquierda. V.C.I.: Vena cava inferior. H: Hígado. (Tomado de la ref.:44).

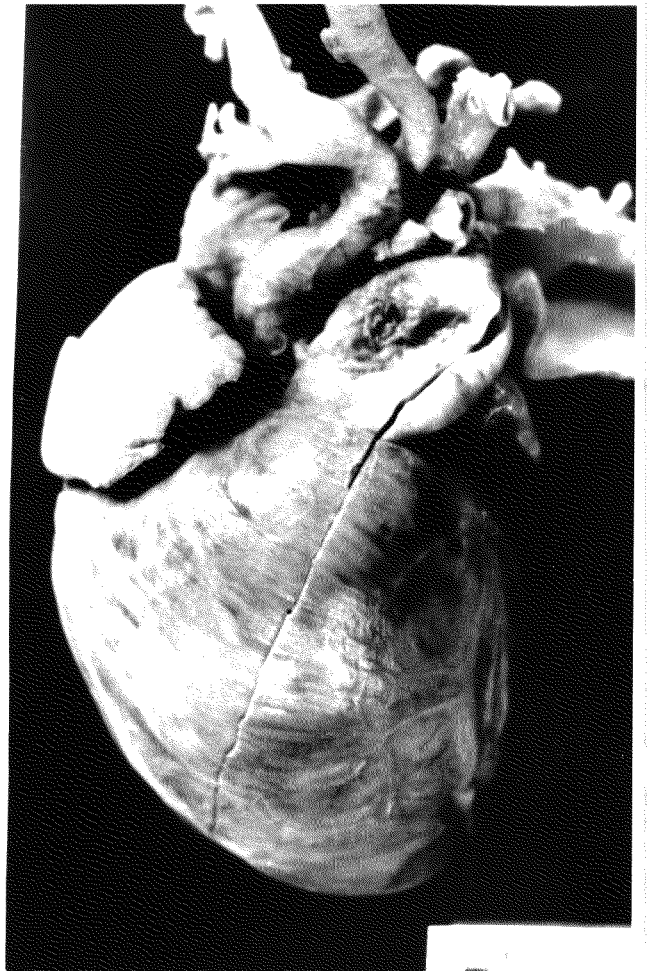
Figuras 1 - 3: Características de las orejuelas cardíacas en el situs sólitus (A y B) y asplenia (C).

Puede observarse en la figura C, cómo ambas orejuelas, tienen morfología derecha (isomerismo derecho).

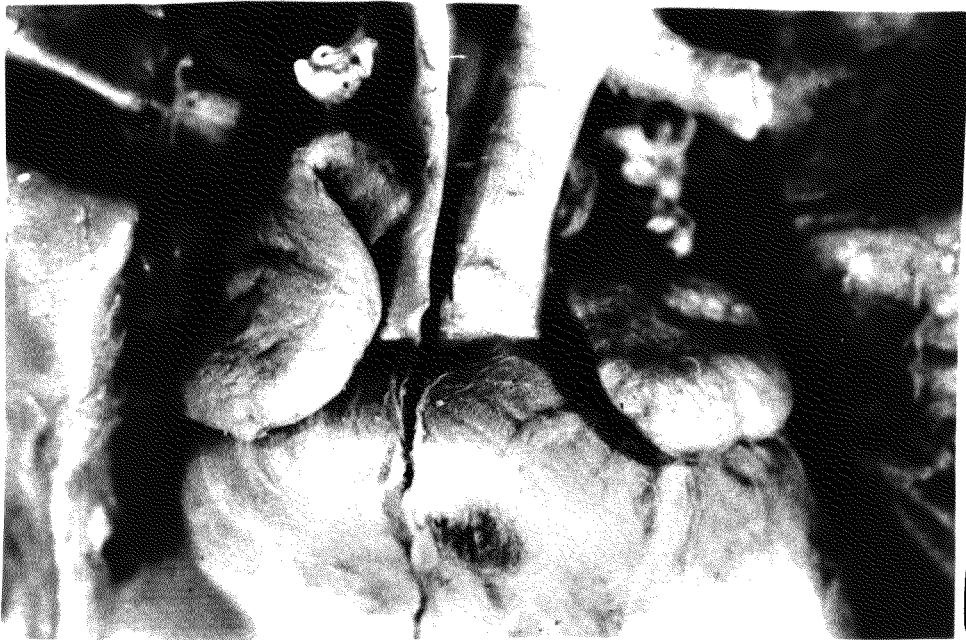


A- 47-81
Patologi

A



B



C

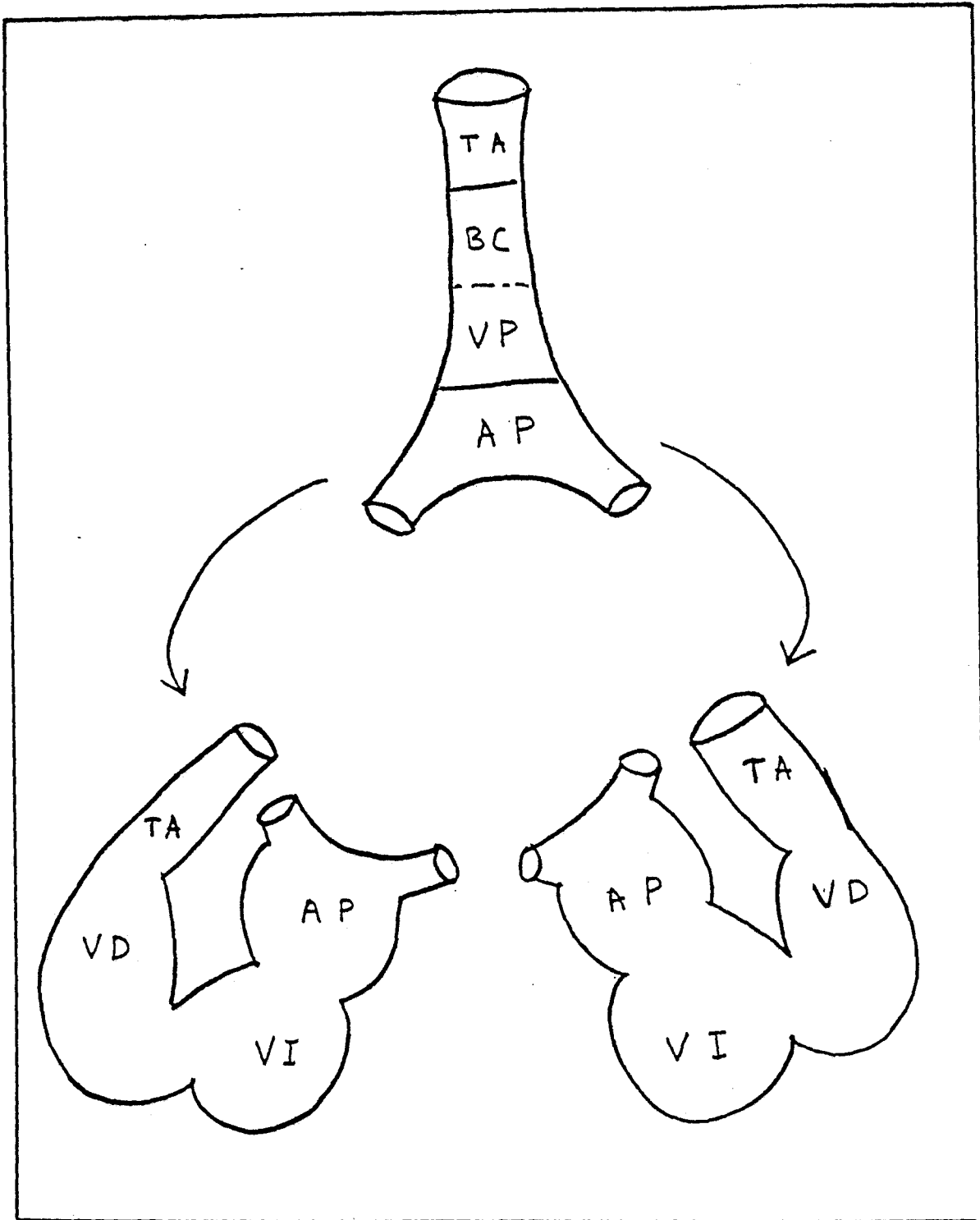


Fig-Representación esquemática de la plegadura del tubo recto 4. cardíaco para originar una D-asa (si el giro es a la derecha) o L-asa (si el giro es a la izquierda). T.A.:Tronco arterial común, que dará lugar a la porción ascendente de la Aorta y el tronco de la A. Pulmonar. BC:Bulbus cordis (futuro ventrículo derecho: V.D.). VP: ventriculo primitivo (futuro ventrículo izquierdo: V.I.).AP:Aurícula primitiva.

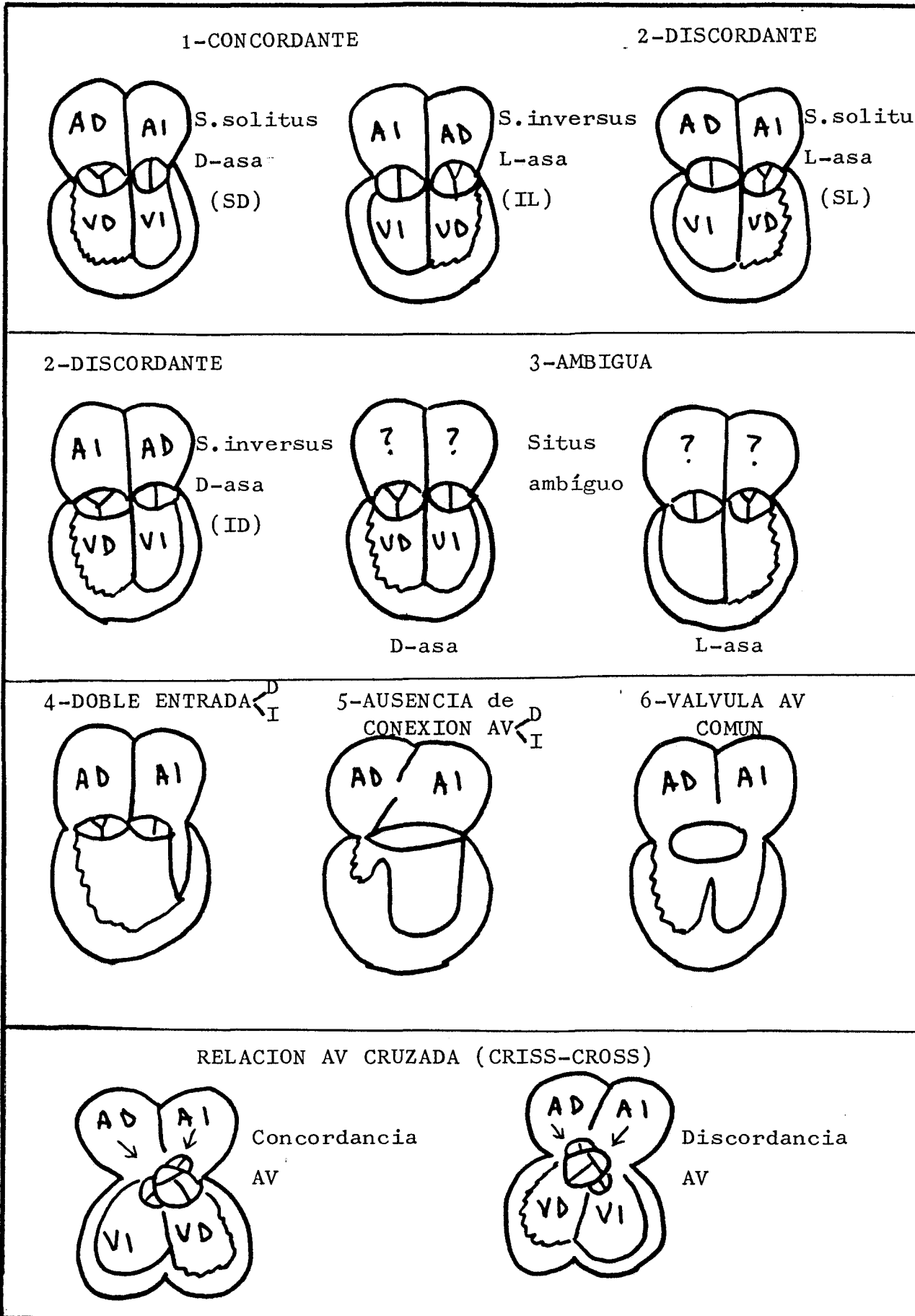
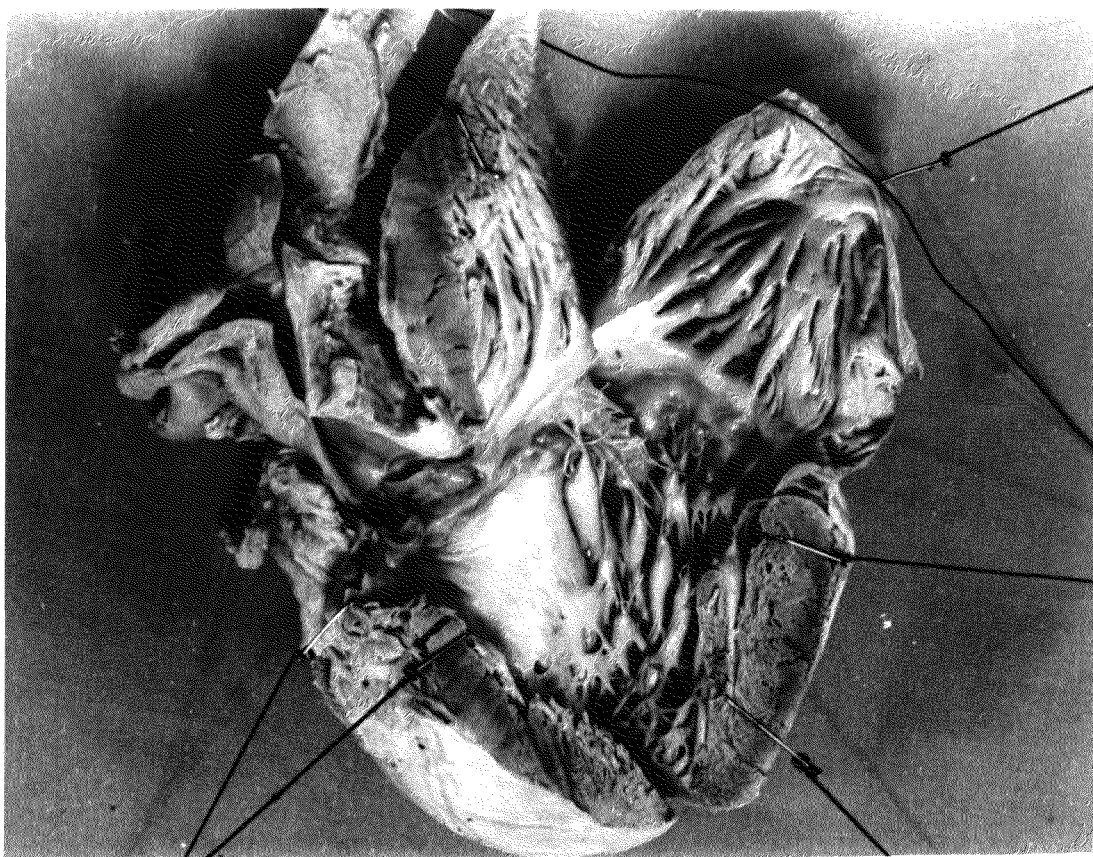
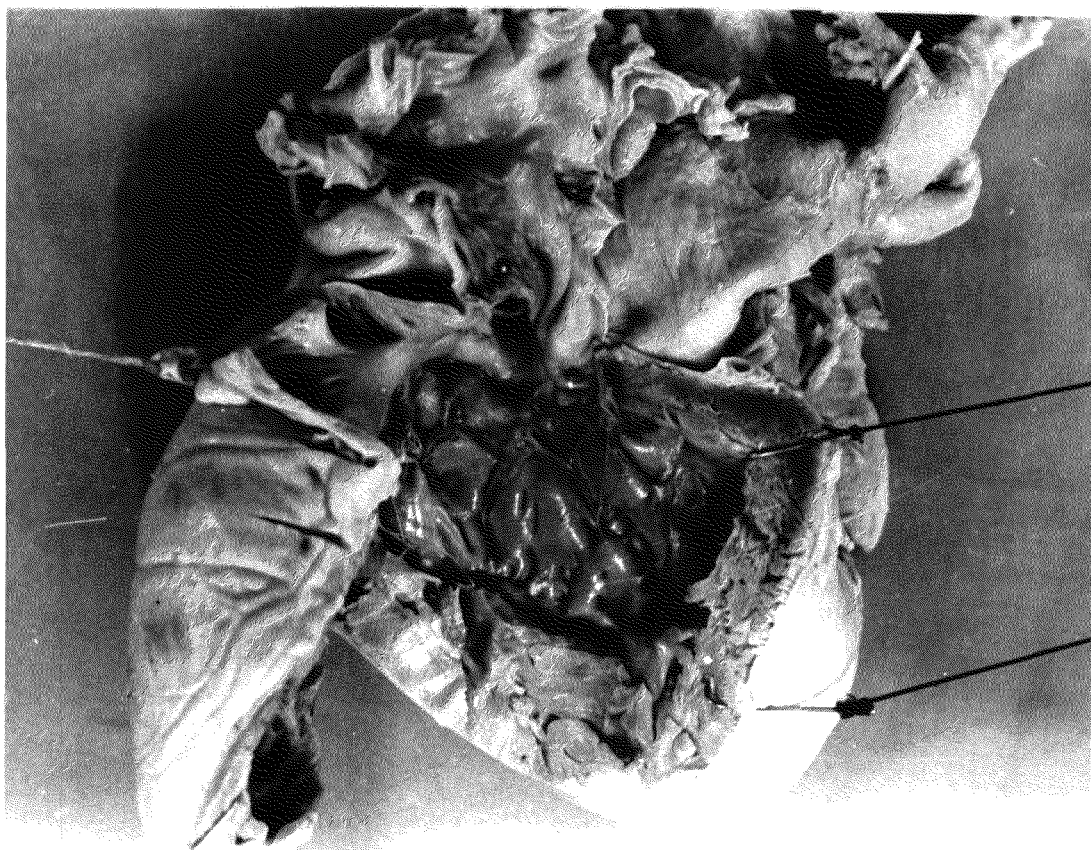


Fig.5: Tipos de Conexiones y Relaciones aurículo-ventriculares.
(Tomado de las referencias 4,8 y 44).

Figura 5-1: Discordancia atrio-ventricular. A: Aurícula de morfología derecha conectada con ventrículo de morfología izquierda. B: Aurícula de morfología izquierda conectada con ventrículo de morfología derecha. Este caso, a su vez, corresponde a una relación aurículo-ventricular cruzada (corazón en criss-cross).



A



B

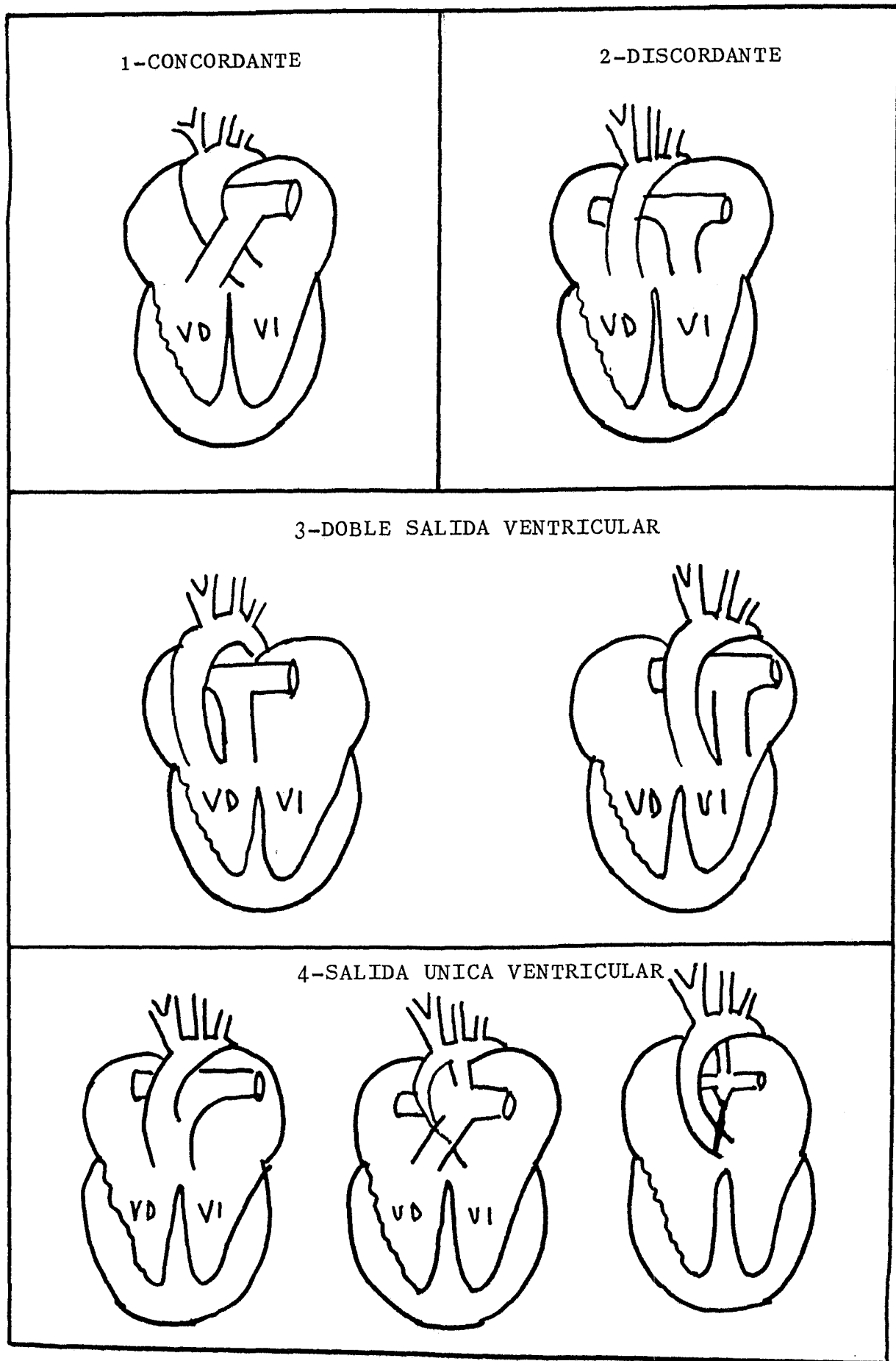


Fig.6: Tipos de Conexiones Ventriculo-Arteriales. (Tomado de la referencia 44).

Figura 6-1: Tipos de conexión ventrículo-arterial. A: Grandes arterias cruzadas con conexión ventrículo-arterial concordante. B: Salida única ventricular, en un caso de Tronco arterioso común. C y D : Discordancia ventrículo-arterial en un caso de Transposición de las grandes arterias no corregida. C: Salida de la Aorta - del ventrículo derecho. D: Salida de la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo.



A



B



C



D

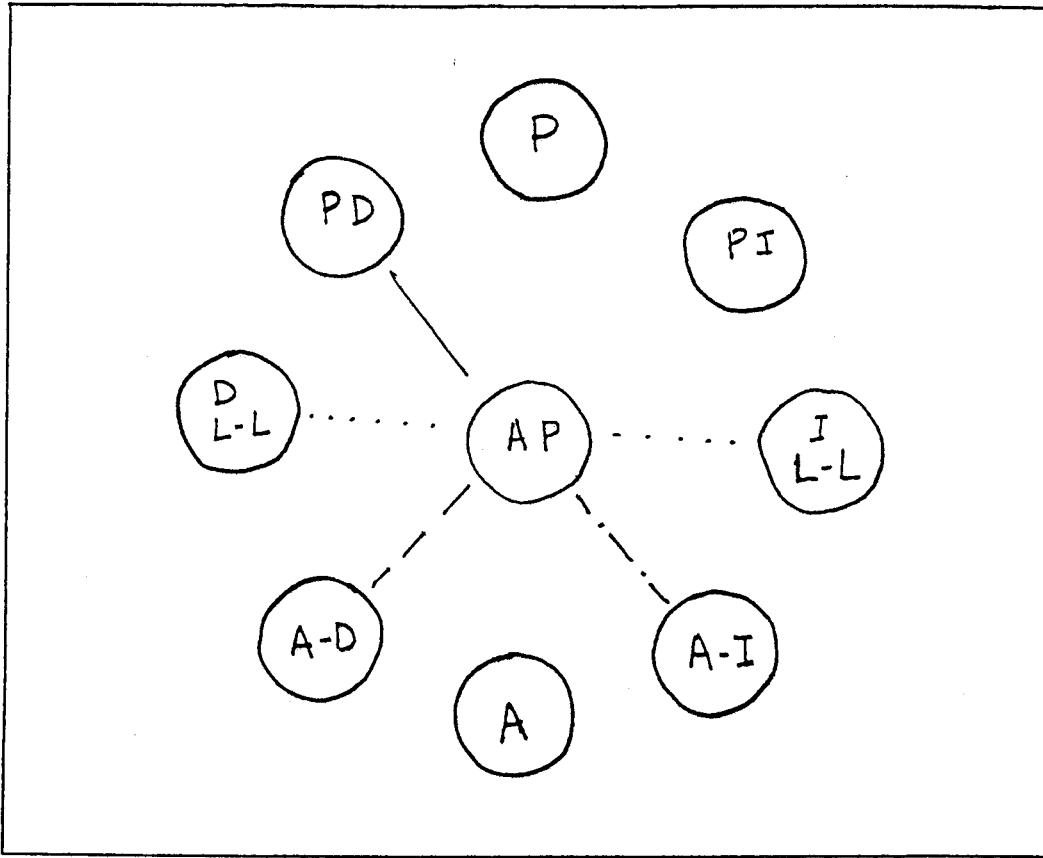
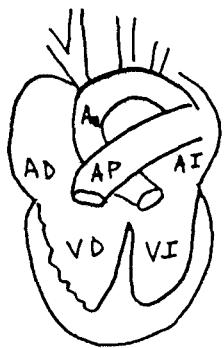


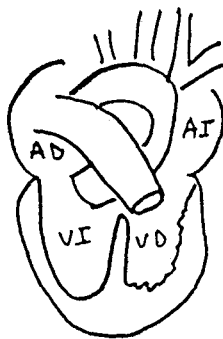
Fig-7: Posición de la Aorta (círculos periféricos), con respecto a la Arteria Pulmonar (AP), tal como si se estuviera, examinando un corazón o se viera una RX-tórax P-A (visión frontal). A: Anterior. P.: Posterior. D. Derecha, I: Izquierda. L-L: Vasos lado a lado.- Relación habitual del corazón normal. -- -- -- Relación habitual de la D-Trasposición de las Grandes arterias (TGA). -- . -- . -Relación habitual de la L-TGARelación frecuente en las dobles salidas ventriculares. (Tomado de la ref.:20).

G. A. - CONC. V-A



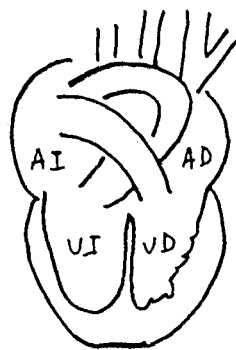
SDD

SDL



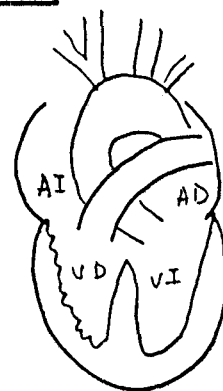
SLL

SLD



ILL

ILD



IDD

IDL

G. A. - DISC. V-A



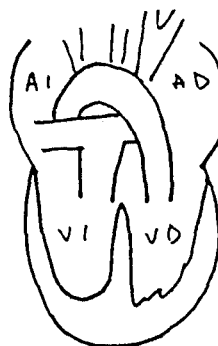
T&A-SDD

T&A-SDL



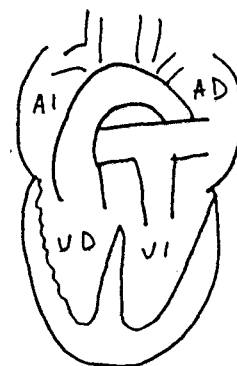
T&A-SLL

T&A-SLD



T&A-ILL

T&A-ILD



T&A-IDD

T&A-IDL

Fig.:8: Representación esquemática de las grandes arterias (G.A.) en la Concordancia (A) y Discordancia (B) ventrículo arterial (T.G.A.), según la posición de las aurículas y ventrículos. Se ha representado la relación más frecuente, con G.A. cruzadas con Arteria pulmonar (AP) anterior y G.A. en paralelo con Aorta (Ao) anterior. Las variantes inferiores son muy raras (Ao en el lado opuesto del VD). AI: Aurícula izquierda. AD: Aurícula derecha. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo.

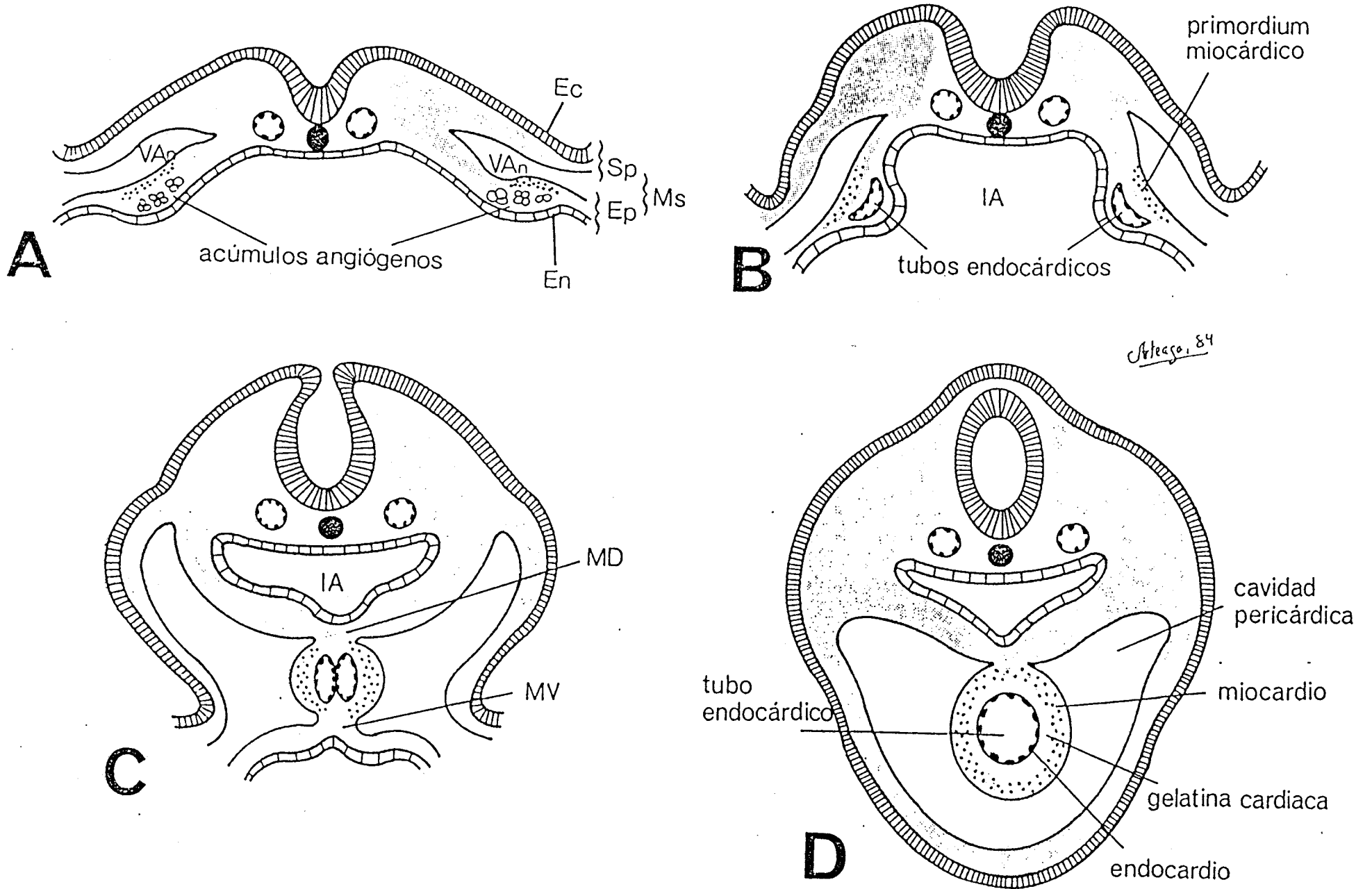
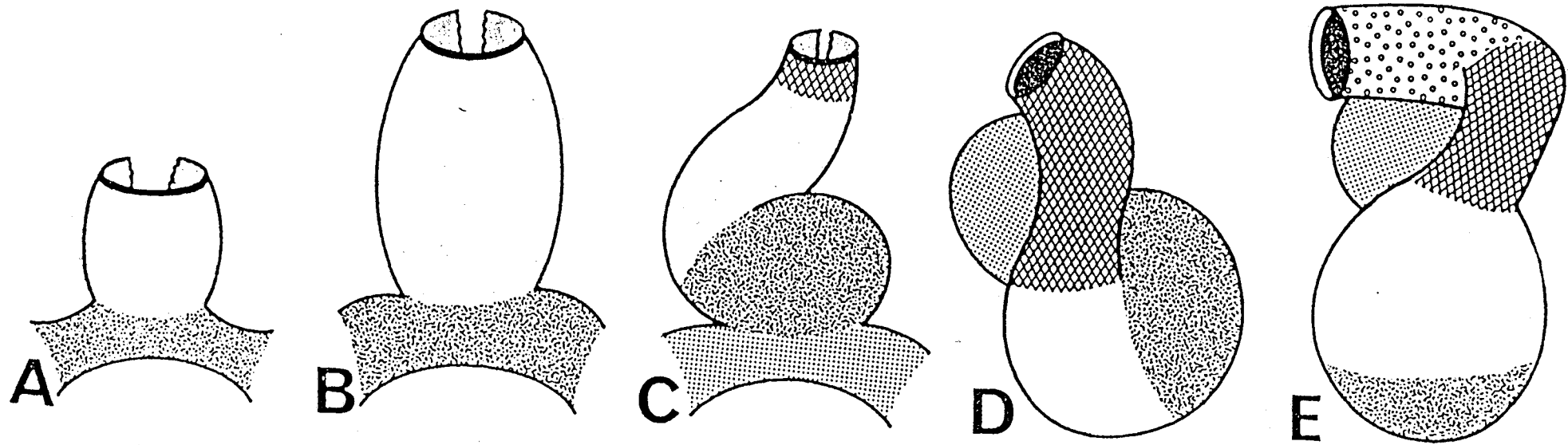


Fig. 9-A



ETAPA DE PRE-ASA

ETAPA DE ASA

ETAPA DE POST-ASA

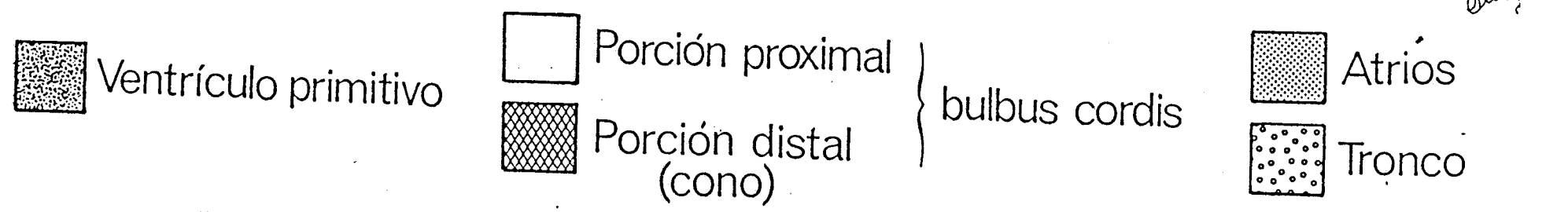


Fig. 9-B

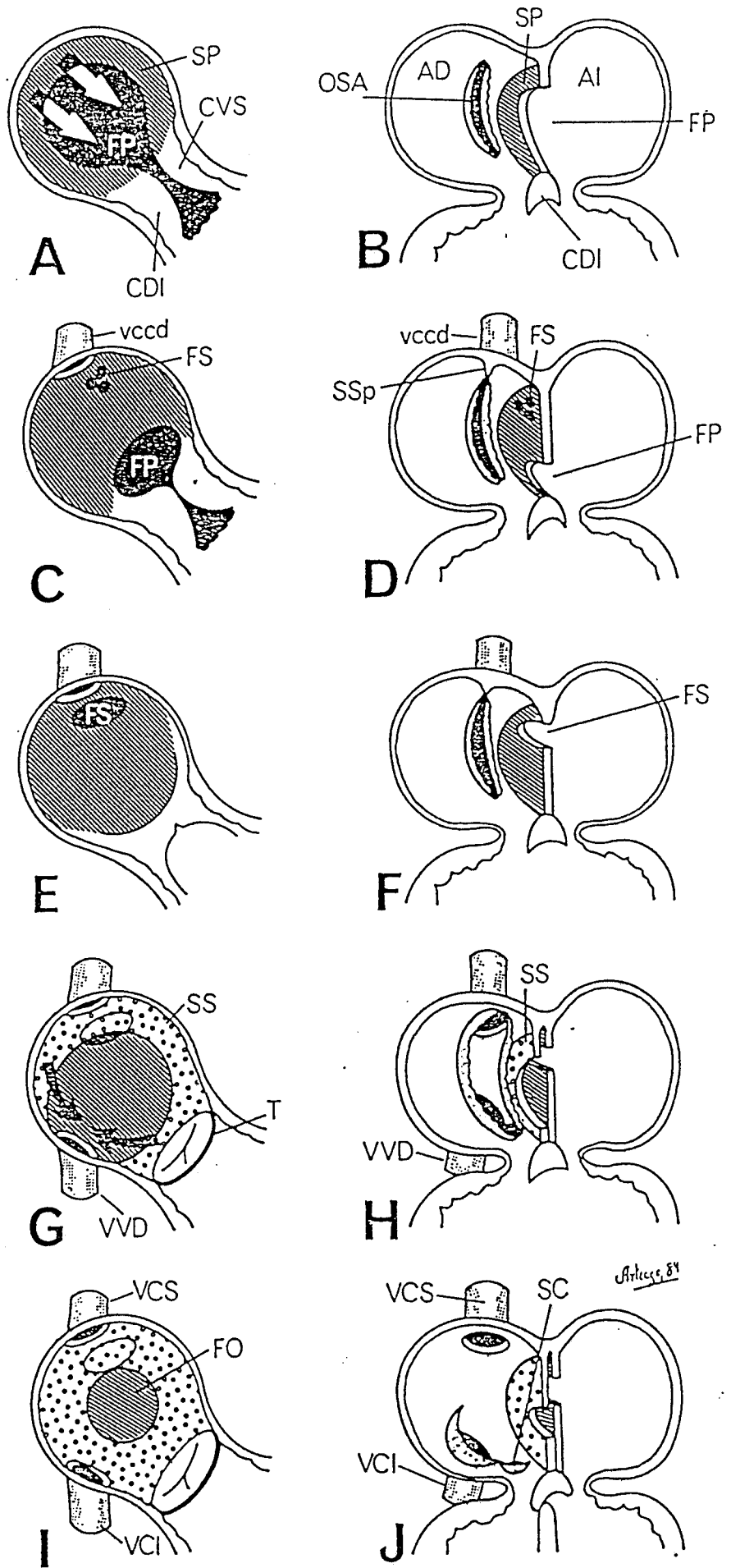


Fig. 9-C

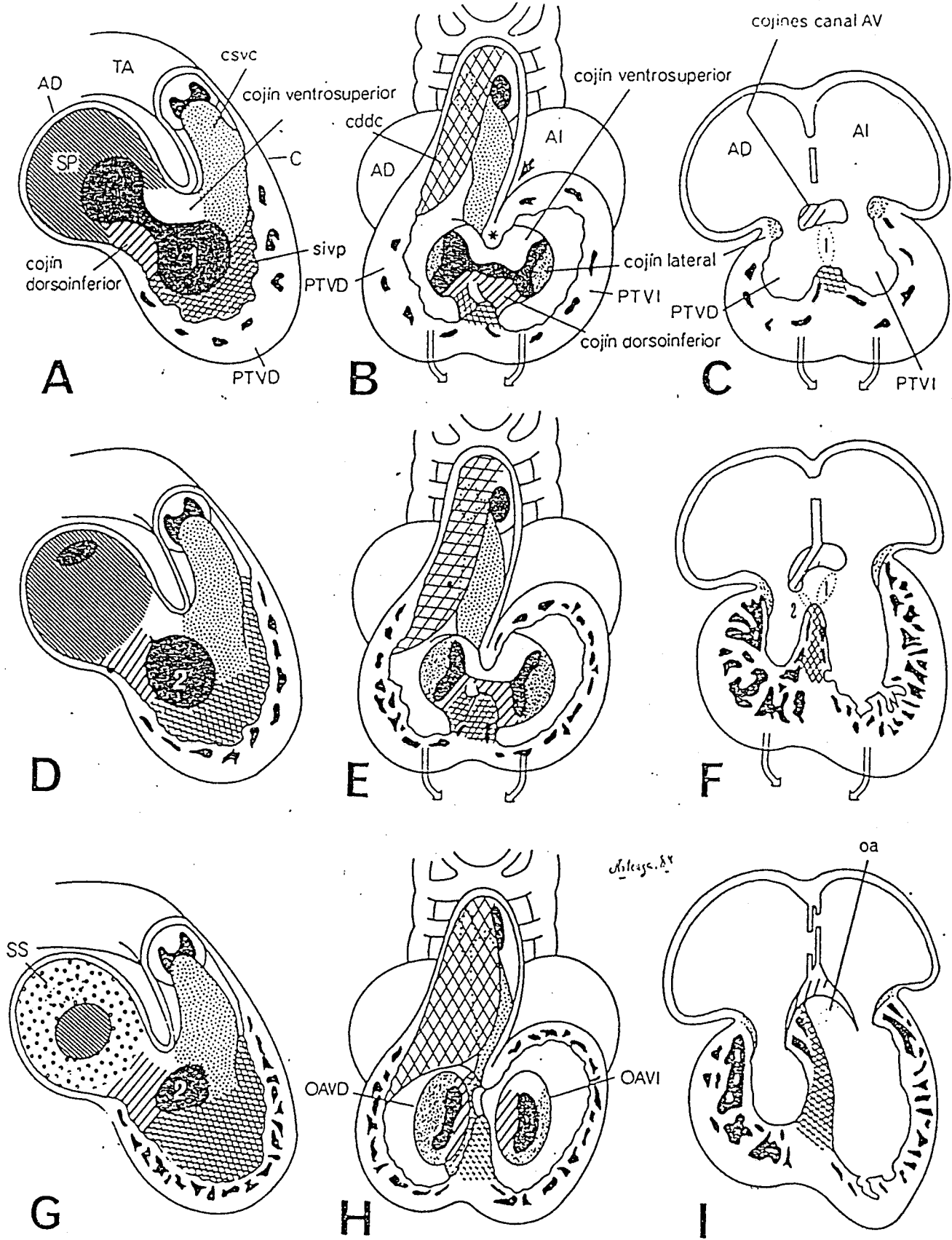


Fig. 9-D

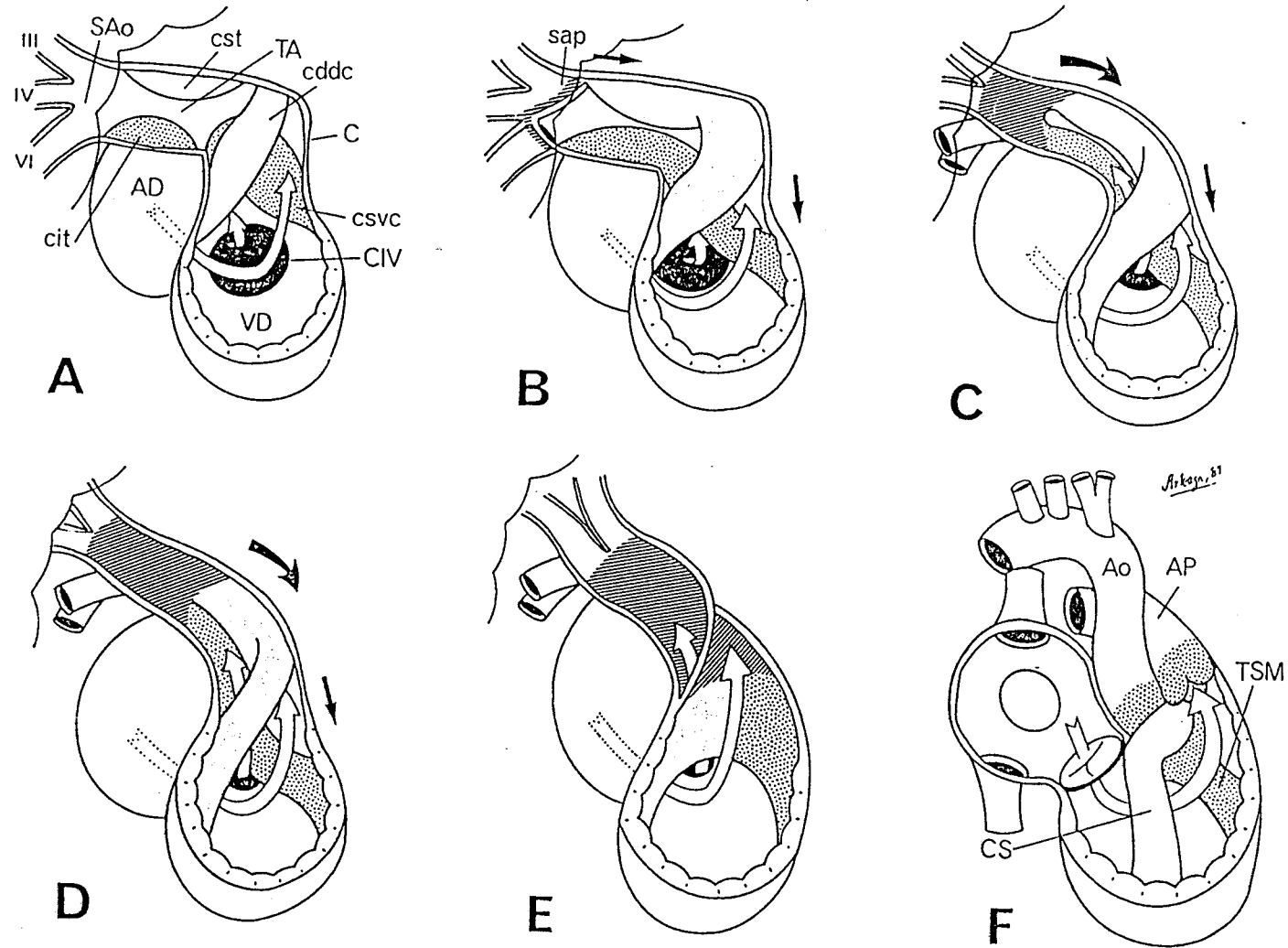


Fig. 9-E

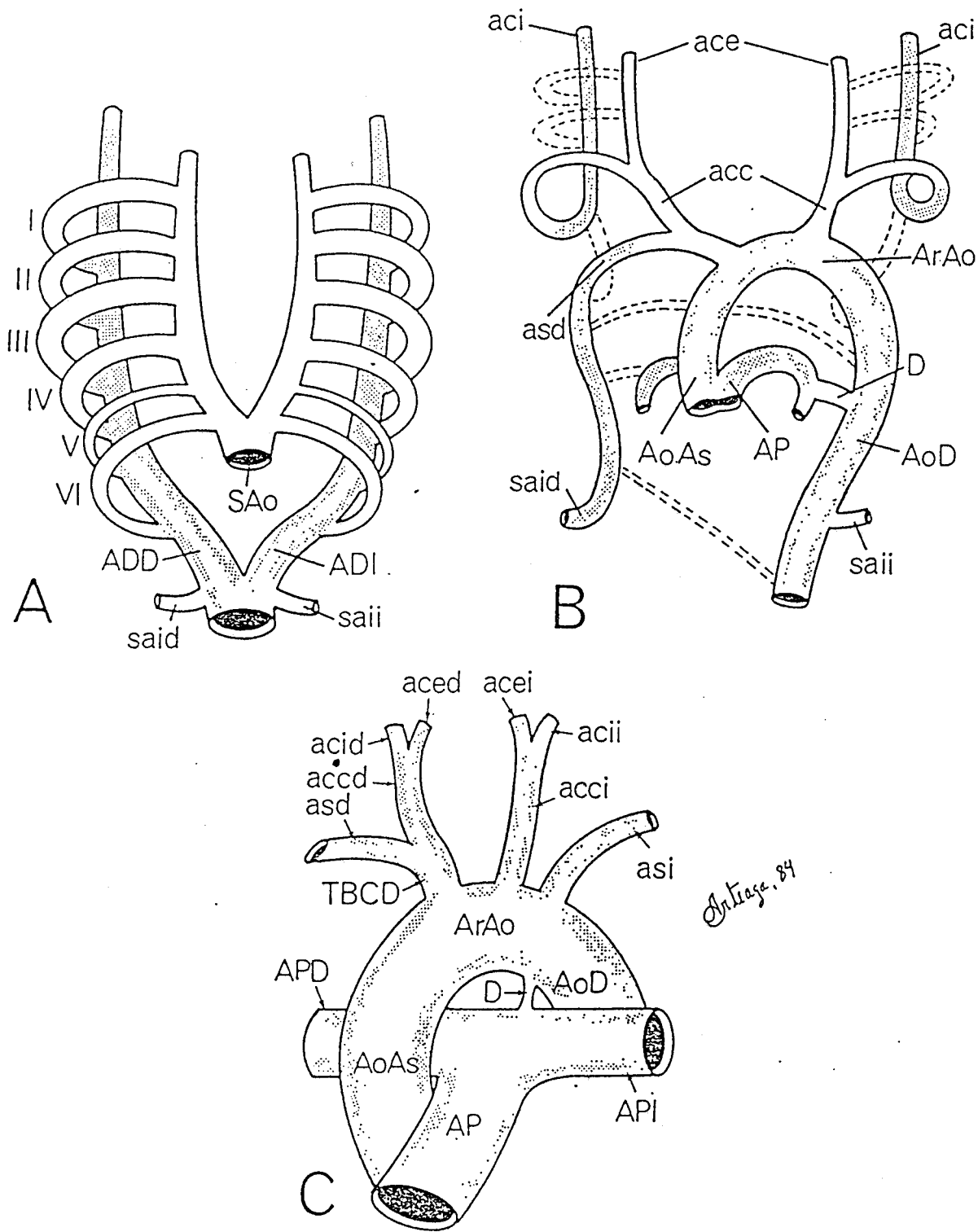
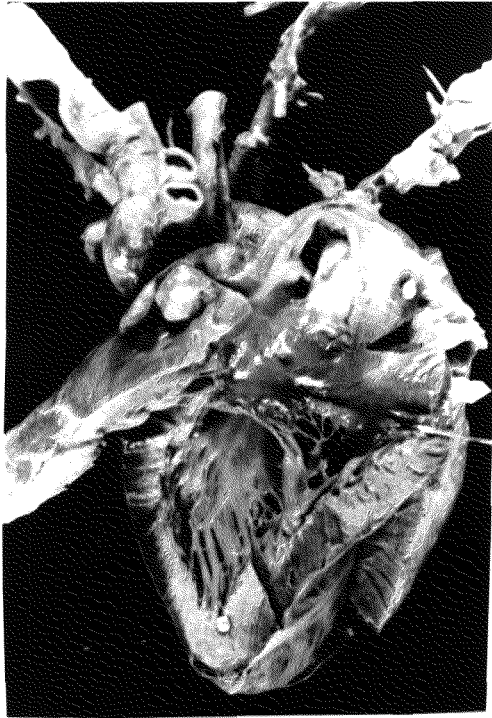


Fig. 9-F

Fig-9: Representación esquemática del desarrollo embriológico del corazón. A:Proceso de tubulación.B:Aparición secuencial de las cavidades cardíacas. C:Formación del tabique interauricular. D:Desarrollo de los ventrículos y canal atrio-ventricular. E: Desarrollo del tronco y cono, con incorporación de los mismos a los ventrículos.F: Desarrollo de los arcos aórticos.

Abreviaturas: Ec:Ectodermo. En:Endodermo, Sp:Somatopleura. Ep:Es - placnopleura. Ms: Mesodermo. IA: Intestino anterior. MD:Mesodermo dorsal. MV:Mesodermo ventral. SP: Septum primum. CVS:Cojin ventrou superior. CDI:Cojin dorsoinferior. OSA: Ostium sinistroatrial. -- F.P.:Foramen primum. F.S.:Foramen secundum. SS: Septum secundum. FO:Foramen oval. SIVP: Septum interventricular primitivo.PTVD:Porte trabeculada del ventrículo derecho. PTVI:Parte trabeculada del ventrículo izquierdo. CSVC:Cresta sinistroventral del cono.cddc: Cresta dextrodorsal del cono. O.A.V.D.:Orificio atrio-ventricular derecho. O.A.V.I.:Orificio atrio-ventricular izquierdo. 1:foramen interventricular primario.2:foramen interventricular secundario. S.Ao: Saco aórtico .TA:Tronco arterial. Sap:Septum aórtico pulmonar C:Cono. C.S.:Crista supraventricular. TSM:Trabécula septomarginalis.AoAS:Aorta ascendente.D.Ductus.TBCD: Tronco braquiocefálico derecho.a.s.i.:arteria subclavia izquierda. acci:arteria carótida común izquierda. asd:arteria subclavia derecha. accd:arteria carótida común derecha.

Figura 10: Anatomía del corazón normal. A: Cavidades izquierdas en concordancia aurículo-ventricular. Obsérvese la superficie de la aurícula izquierda lisa y del tercio superior de la superficie septal del ventrículo izquierdo. Trabéculas endocárdicas finas. B: Cavidades derechas en concordancia aurículo-ventricular. Superficie septal del ventrículo derecho con trabéculas groseras. C y D: Tracto de salida del ventrículo izquierdo (C) y derecho (D). E: Detalle del tracto de salida del ventrículo derecho. F: Músculos pectíneos prominentes en aurícula derecha.



A



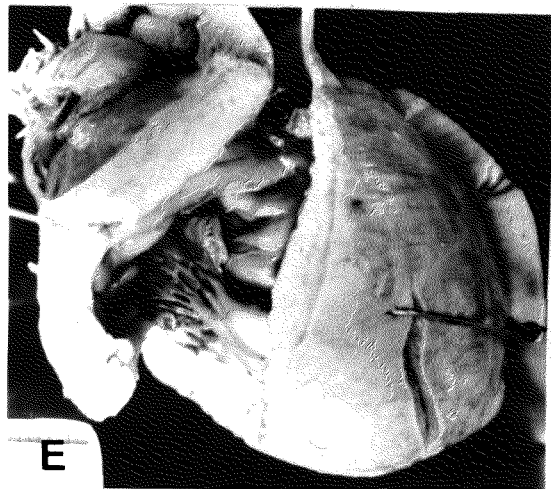
B



C



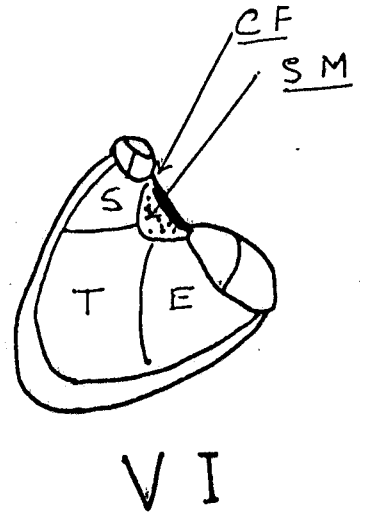
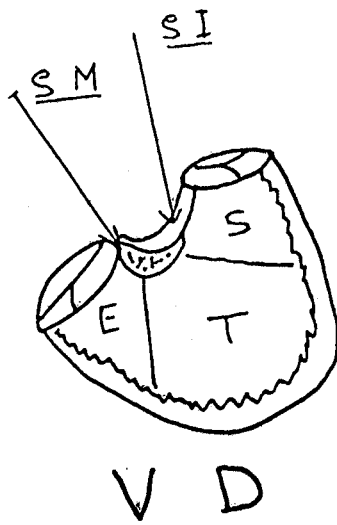
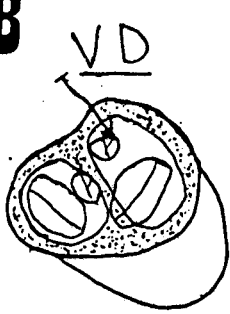
D



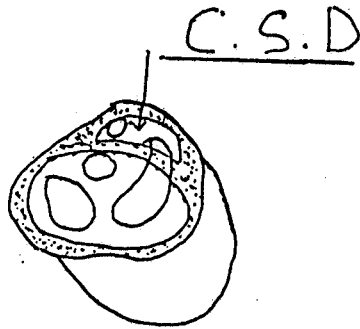
E



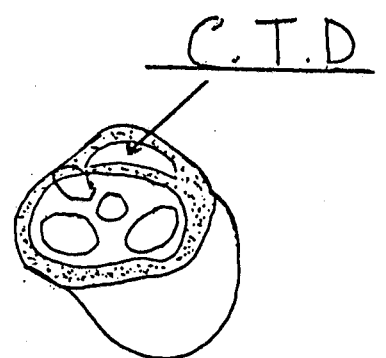
F

A**B**

$> 50\% \text{ V-A.V}$
 $> 50\% \text{ V.S}$



$< 50\% \text{ V-A.V}$
 $> 50\% \text{ V.S}$



$< 50\% \text{ V-A.V}$
 $< 50\% \text{ V.S}$

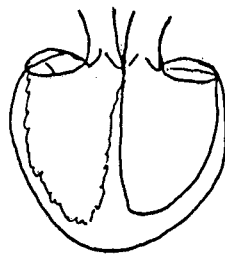
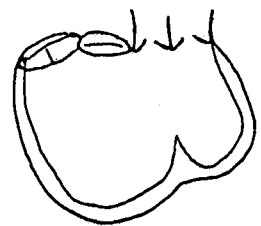
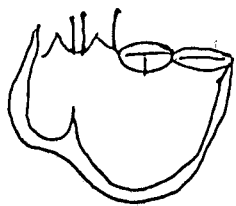
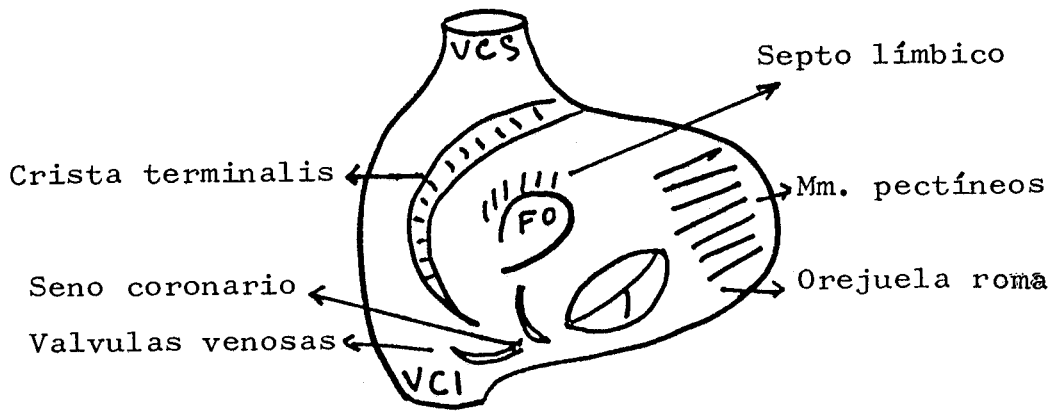
C

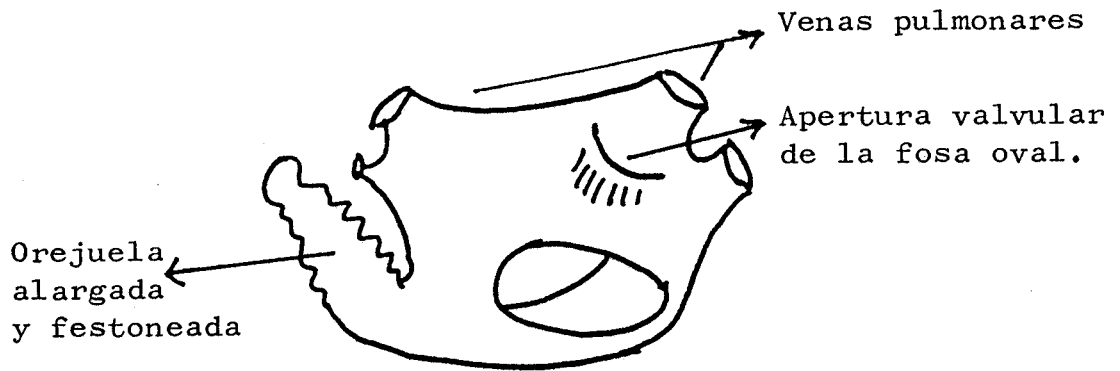
Fig. 11

Fig-11: Cámaras ventriculares. A:Componentes de un ventrículo.B:Cámaras ventriculares cuando hay acabalgamiento de las válvulas aurículo-ventriculares (V-A.V.) o sigmoideas (VS).C:Tipos de cámara residual. VD:Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo. SM: Septo membranoso. CF: Continuidad fibrosa. SI: Septo infundibular. CSD: Cámara de salida derecha. CTD: Cámara trabeculada derecha. CSI: Cámara de salida izquierda. CTI: Cámara trabeculada izquierda.



AURICULA DERECHA

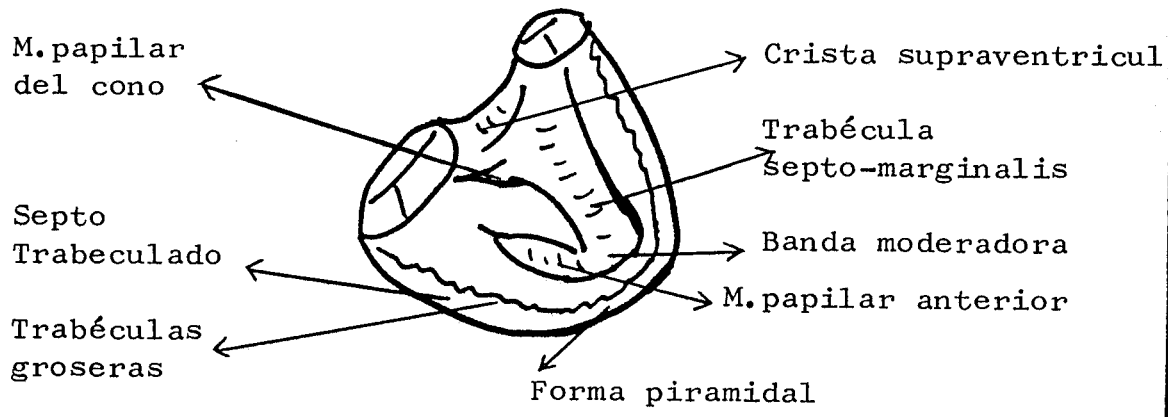
AD



AURICULA IZQUIERDA

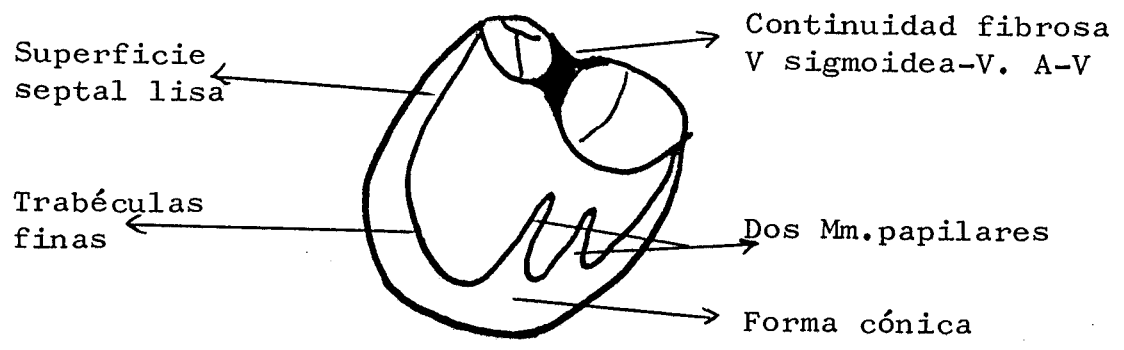
AI

Fig-12: Características anatómicas de la Aurícula derecha (AD) y Aurícula izquierda (AI) V C S: Vena cava superior. V C I: Vena cava inferior.



VENTRICULO DERECHO

VD



VENTRICULO IZQUIERDO

VI

Fig-13: Características anatómicas del V.D. y V.I.

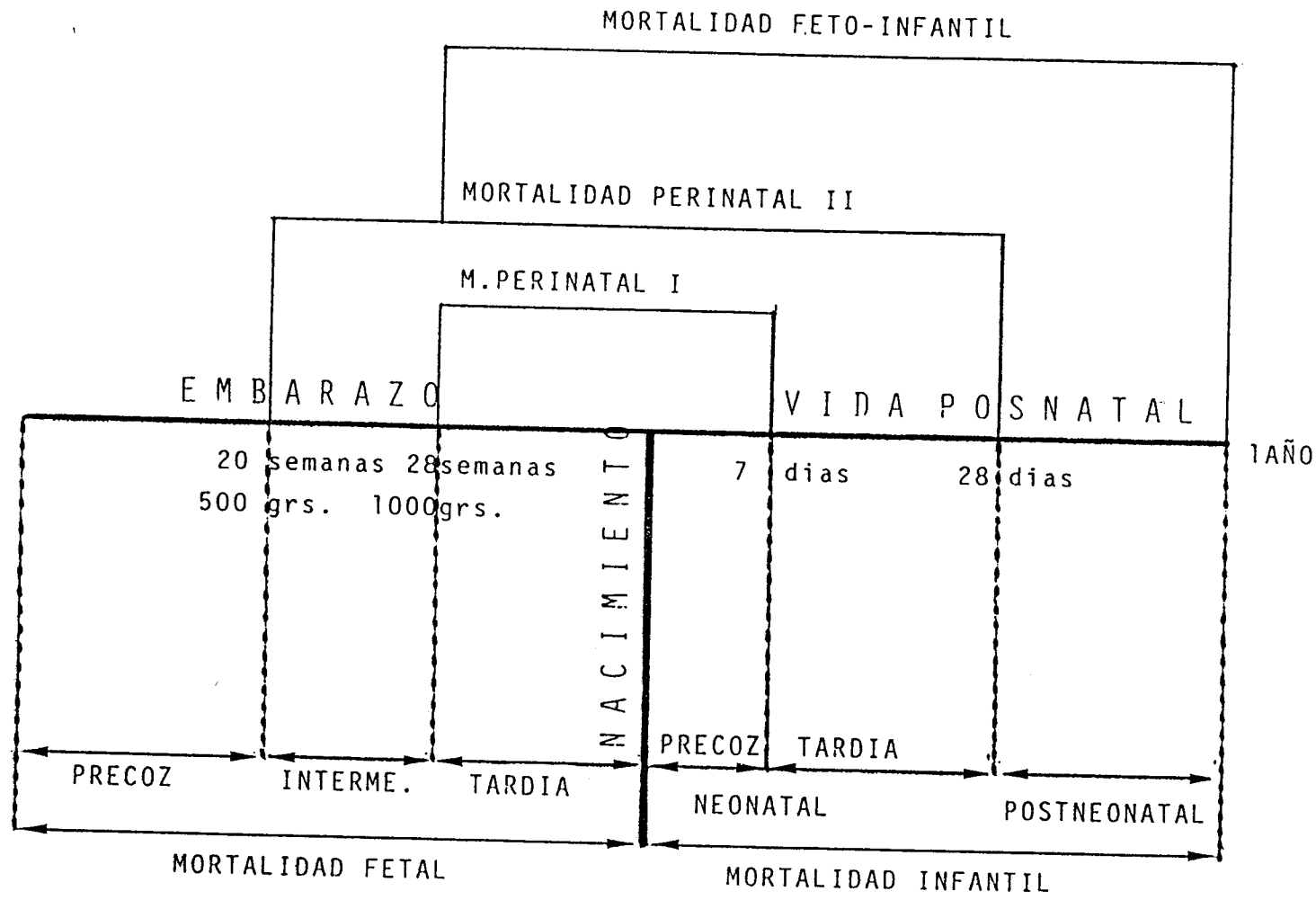


Fig.:14: Componentes de la mortalidad feto-infantil.

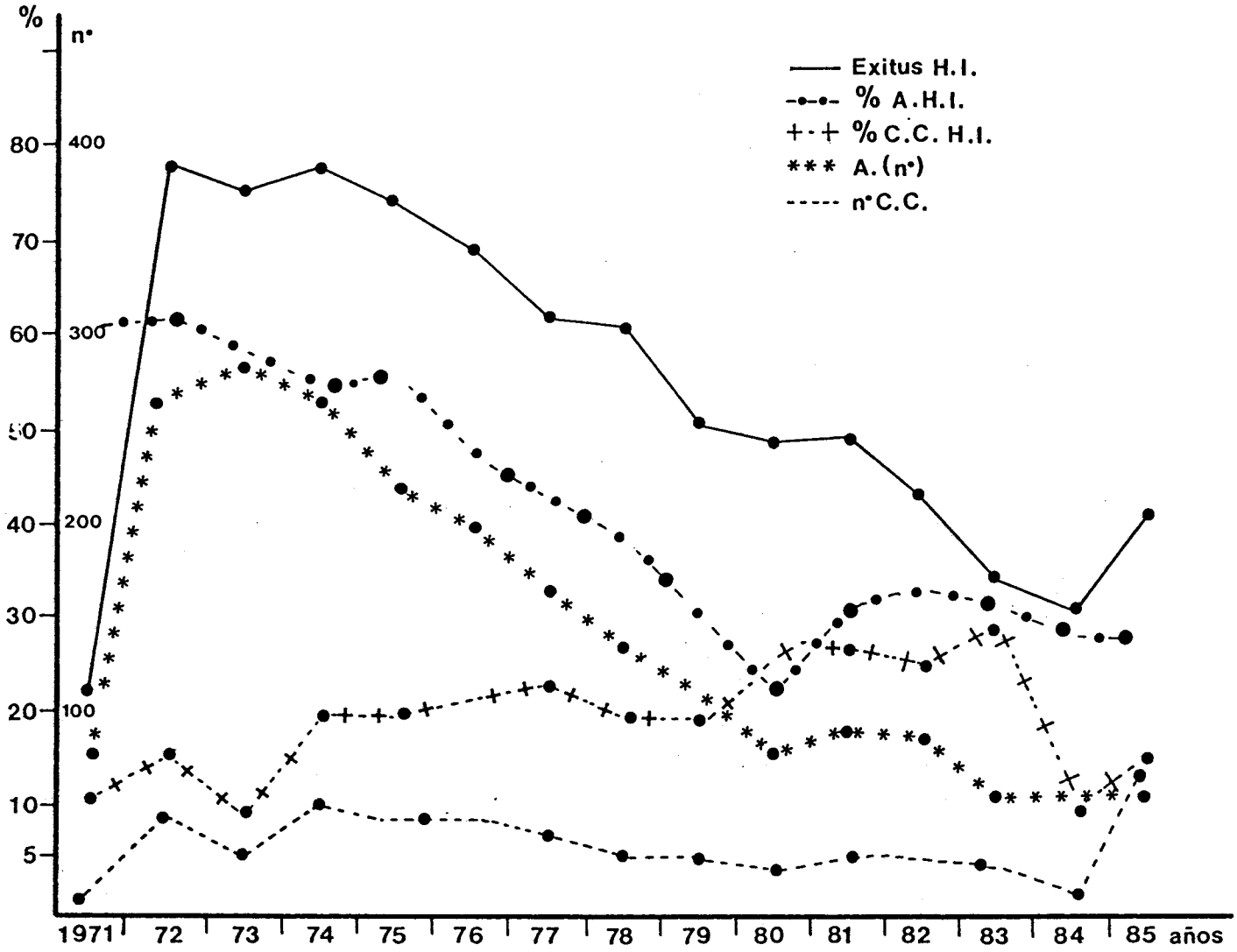
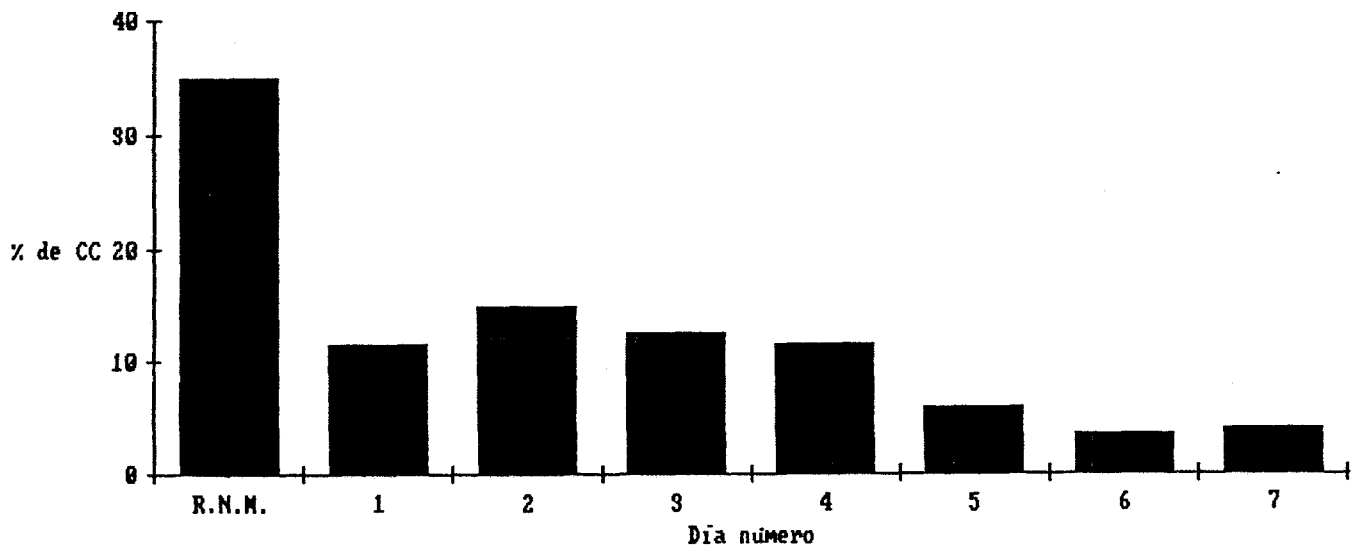
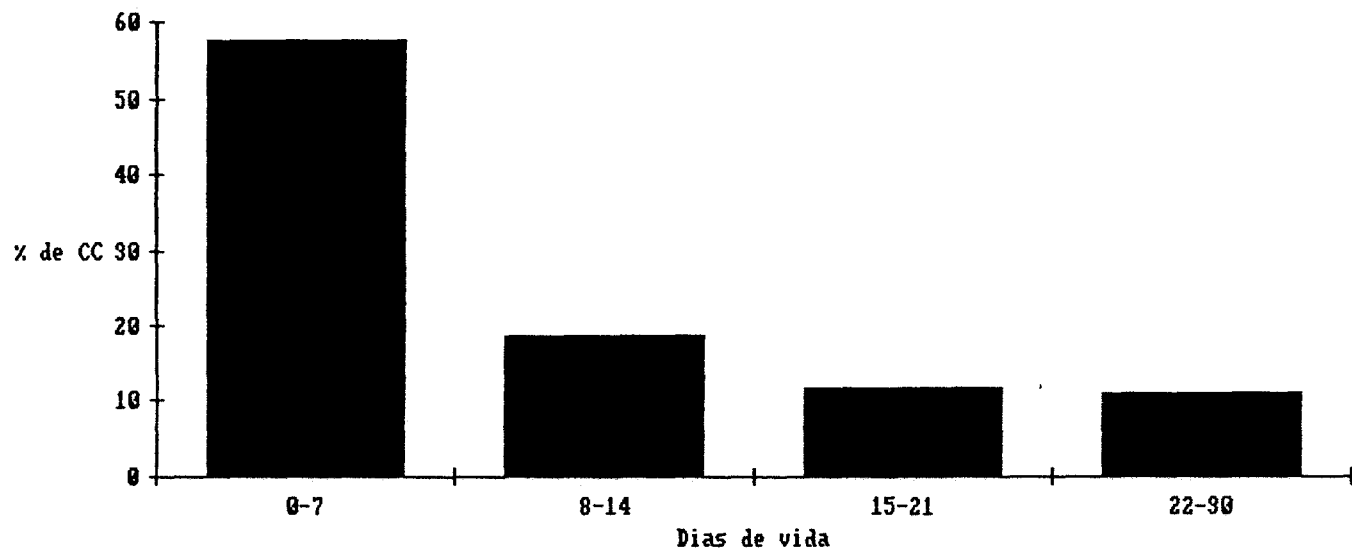


Fig. 15: Frecuencia de autopsias (A) y Cardiopatías congénitas (C.C.) del Hospital Infantil (H.I.), en relación al número de éxitus.

Frecuencia de CC en la primera semana de vida



Frecuencia de CC en 1er. mes de vida



Frecuencia de CC en 1er. año de vida

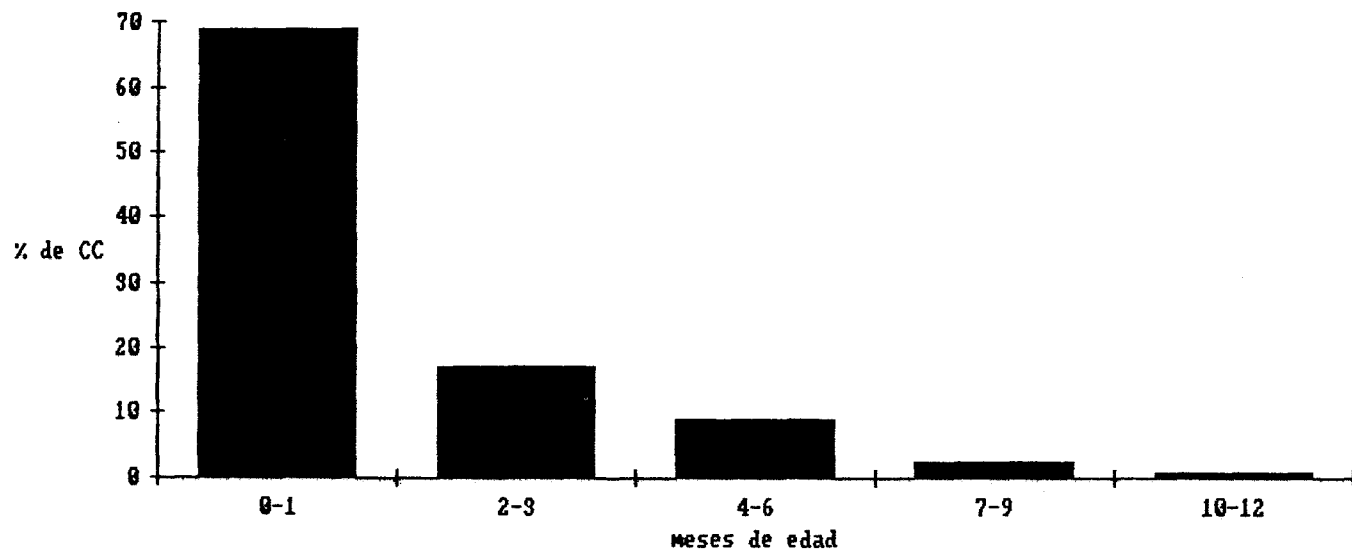


Fig. 16-A

Supervivencia Global Agrupada

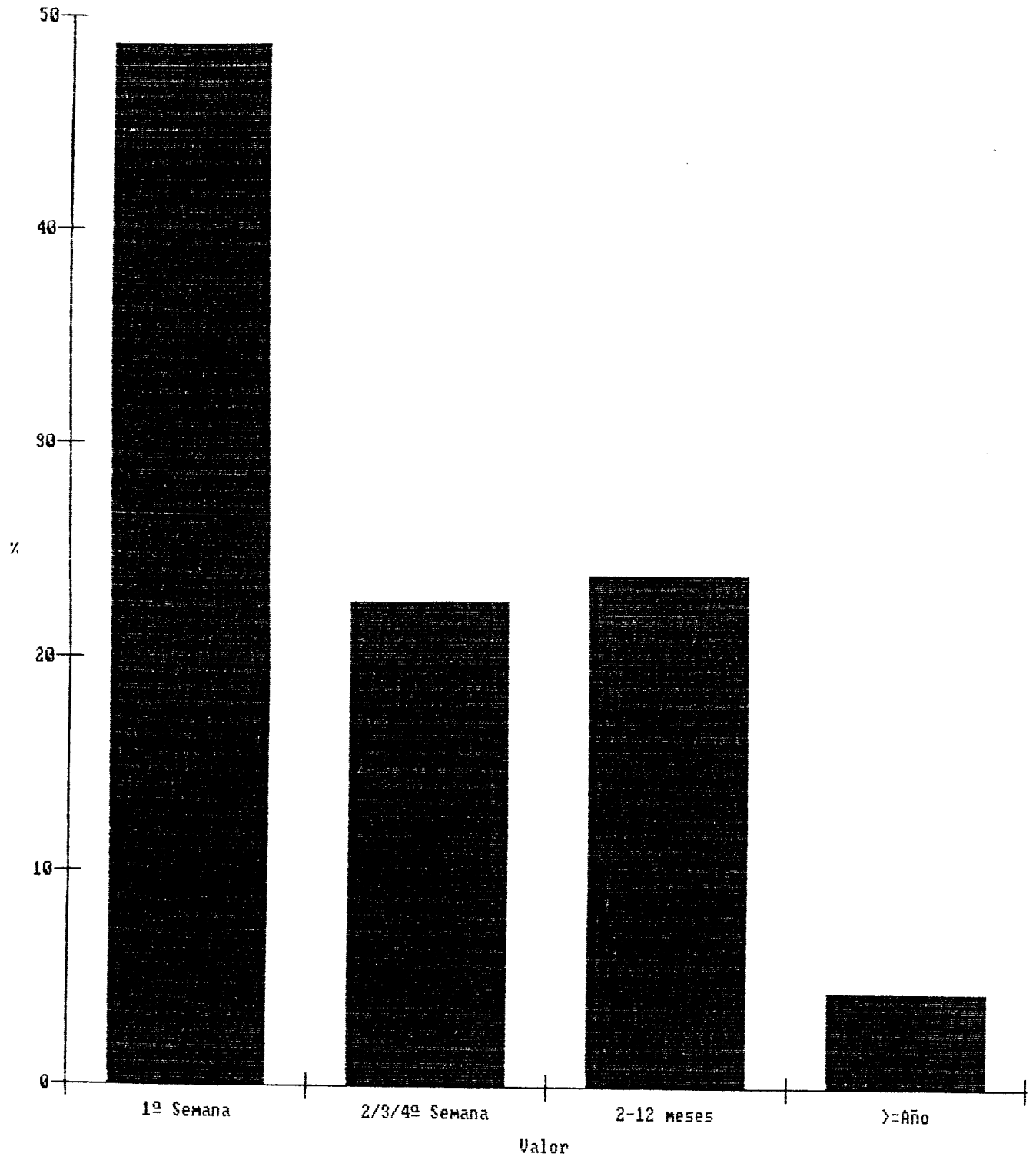
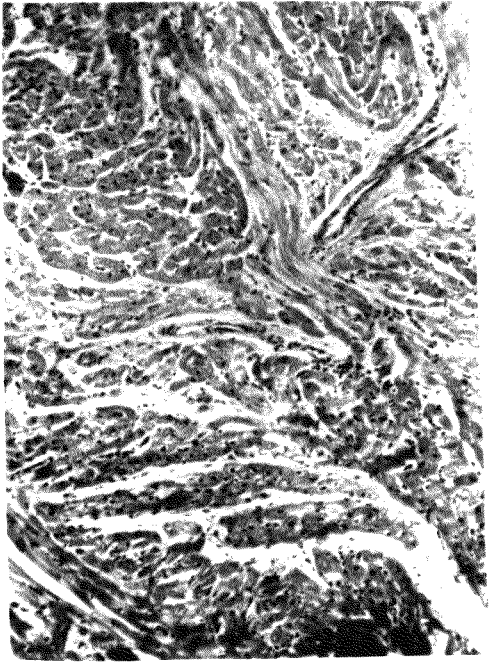
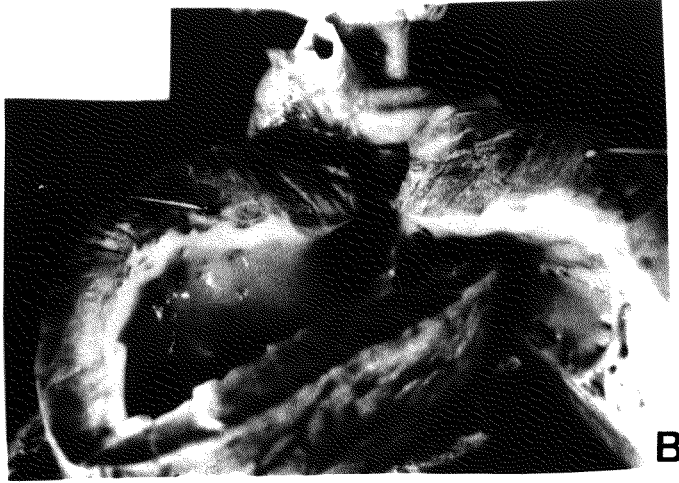


Figura 16/B

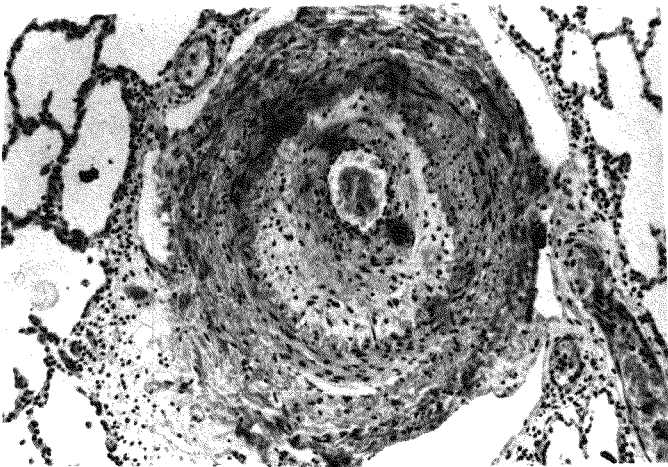
Figura 17: Causa de la muerte, relacionada con la Cardiopatía congénita (A y B), anomalías extracardíacas (C y D) ó lesiones pulmonares (E y F). A: Corte histológico de un caso de miocardiopatía, con irregularidad en la disposición de las fibras miocárdicas. B: Fibroelastosis endocárdica congénita (flecha). Obsérvese la gran hipertrofia del miocardio. C: Agenesia renal izquierda. D: Hipoplasia pulmonar bilateral, muy severa del pulmón izquierdo en un caso de hernia diafragmática izquierda. E y F: Hipertensión pulmonar (H.T.P.) por shunt izquierda-derecha. E: Grado avanzado, con gran fibrosis subendotelial (H.T.P. irreversible). F: H.T.P. moderada con gran hipertrofia de la media.



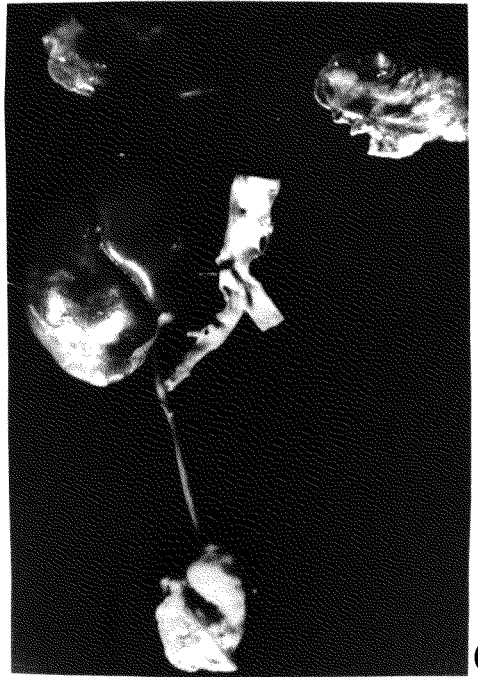
A



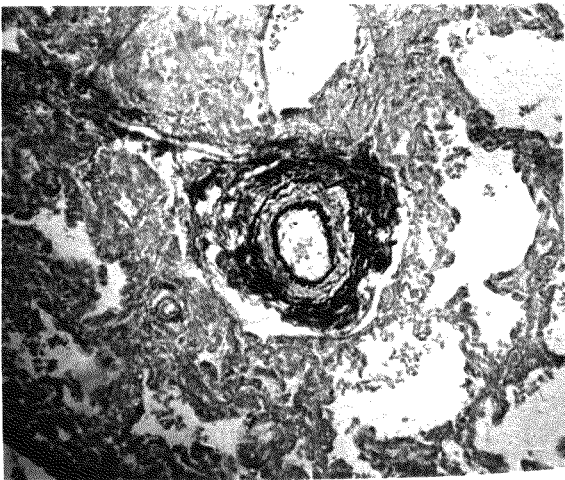
B



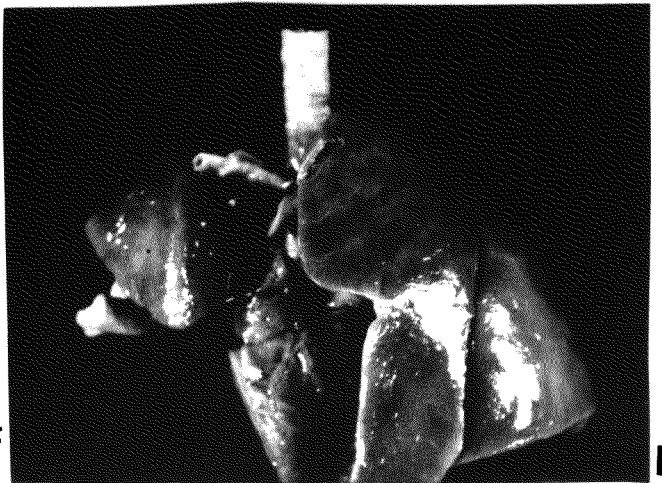
E



C



F



D

Frecuencia de C.C./Global

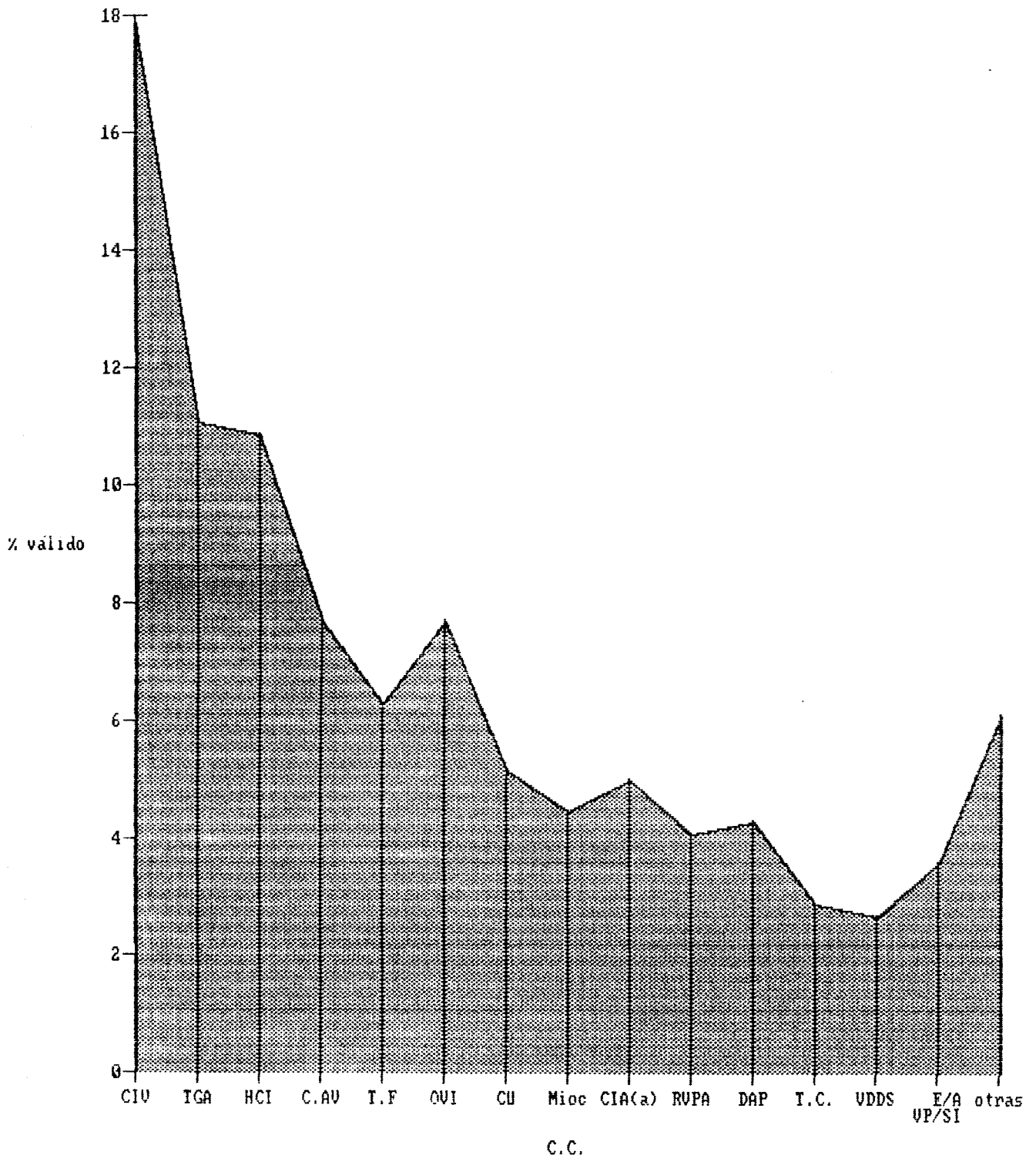


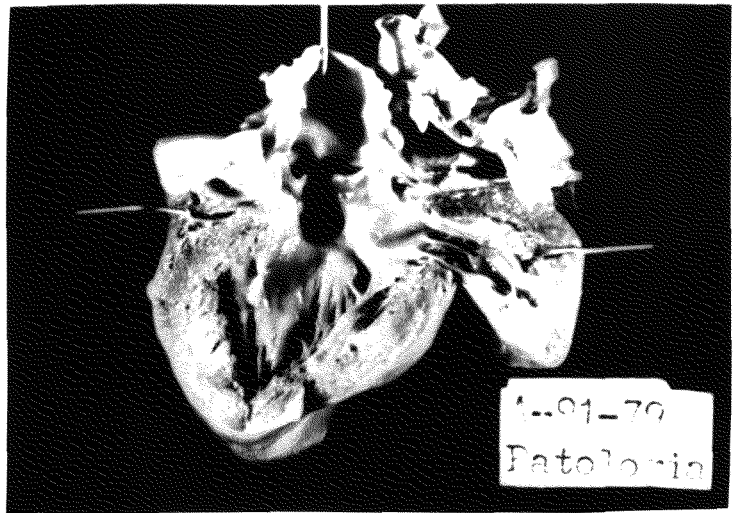
Figura 18

Figura 19: Comunicación interventricular (C.I.V.).

A y B: C.I.V. basal media. En A con extensión anterior. B: Típica C.I.V. perimembranosa. C: C.I.V. apical en el septo muscular. D: C.I.V. infundibular, subpulmonar. E: C.I.V. basal media corregida quirúrgicamente.



A



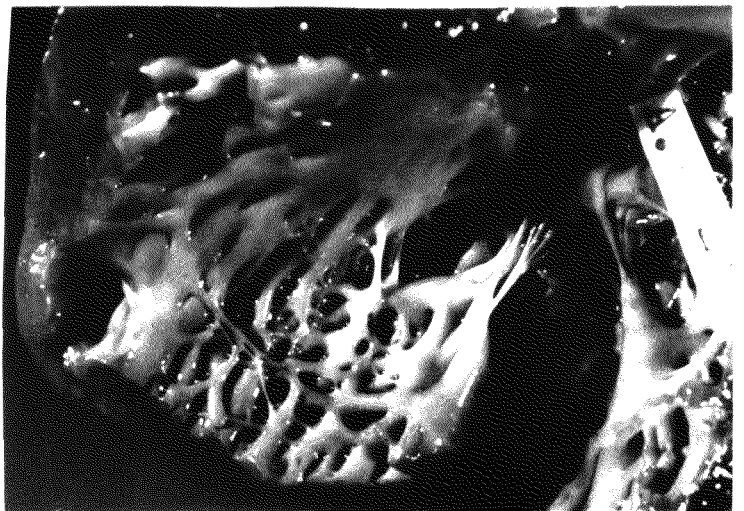
B



D



E



C

Figura- 20 : Hipoplasia de cavidades izquierdas. A: Aspecto externo, donde se ve la gran hipoplasia de la Aorta ascendente en un caso de atresia aórtica y severa estenosis mitral. Obsérvese la salida de las Arterias coronarias (flecha). B : Extrema hipoplasia del ventrículo izquierdo, con fibroelastosis endocárdica (histología en E) y gran hipertrofia del miocardio. C : Corte transversal del ventrículo izquierdo. D:Histología de la Aorta ascendente, con gran hipoplasia.

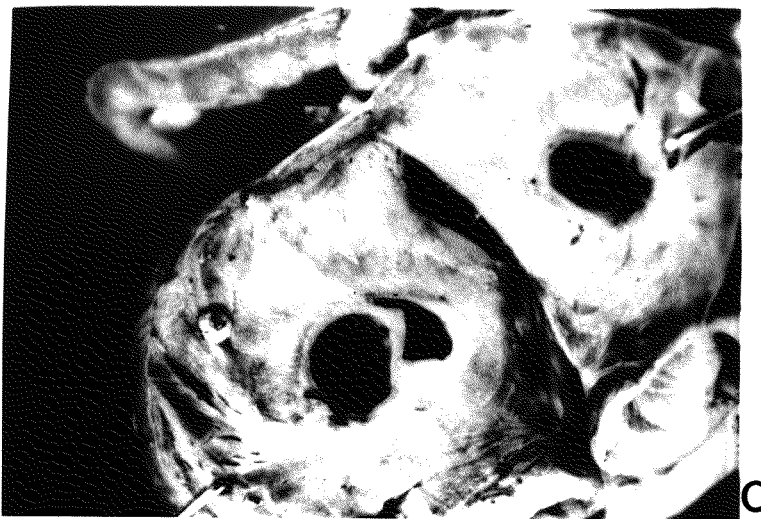
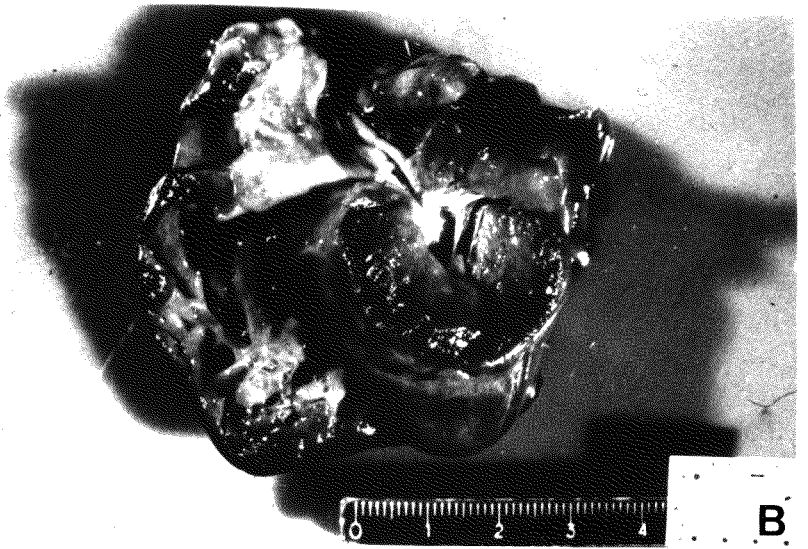
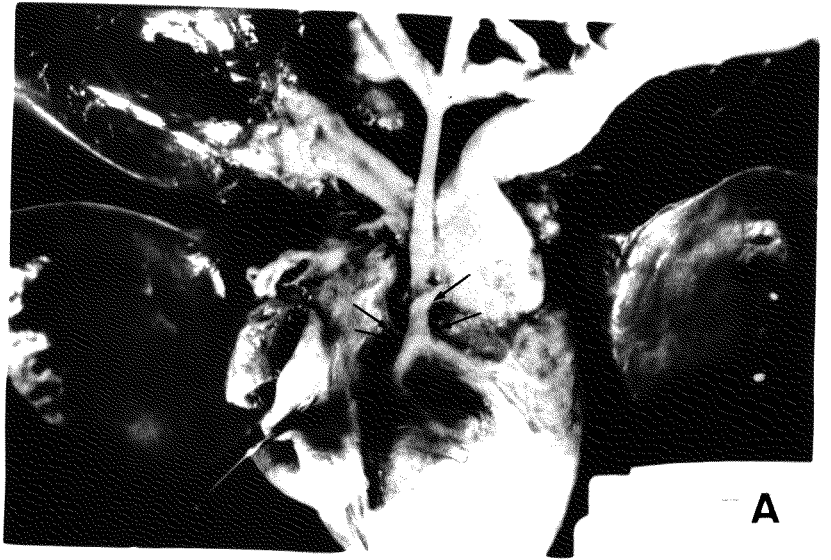
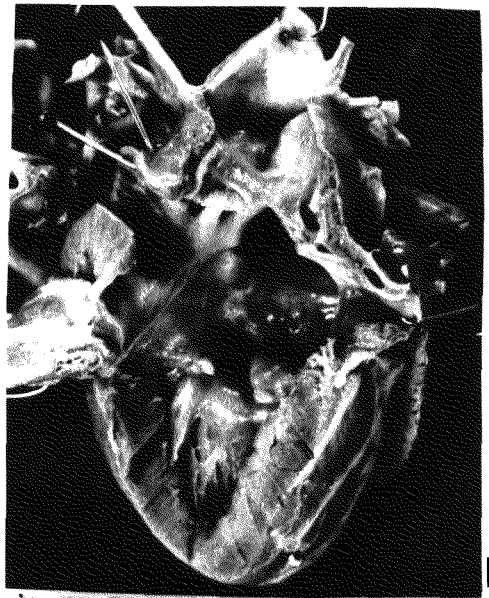


Figura 21 : Varios tipos de cardiopatías congénitas.

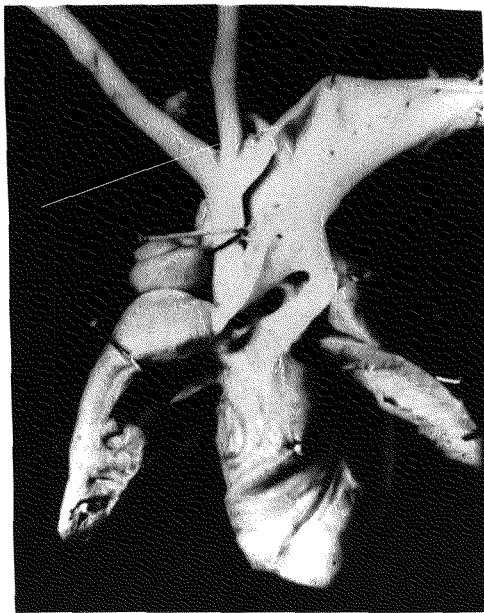
A y B: Canal atrio-ventricular común persistente completo. Observese en borde superior del tabique inter-ventricular libre de tejido valvular (flecha). C: Ductus arterioso persistente. Los asteriscos señalan los límites del ductus, que conecta el tronco de la arteria pulmonar con el comienzo de la Aorta descendente. D: Retorno venoso pulmonar anómalo total a Vena porta (infradiafragmático). E y F: Transposición de las grandes arterias, con aorta anterior en dextroposición (E) y levoposición (F).



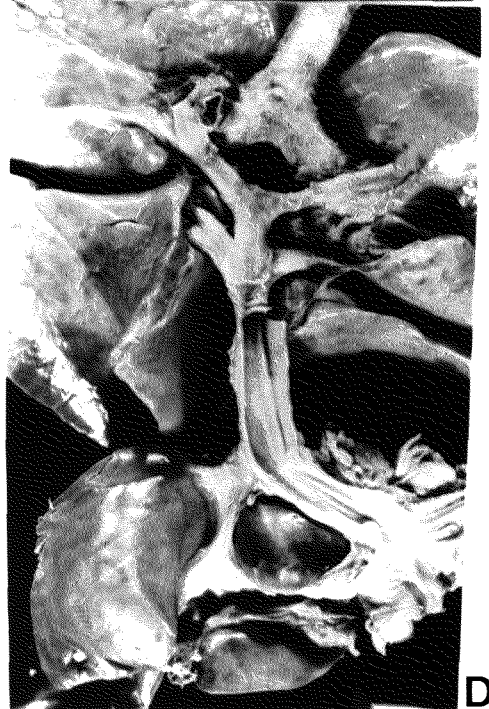
A



B



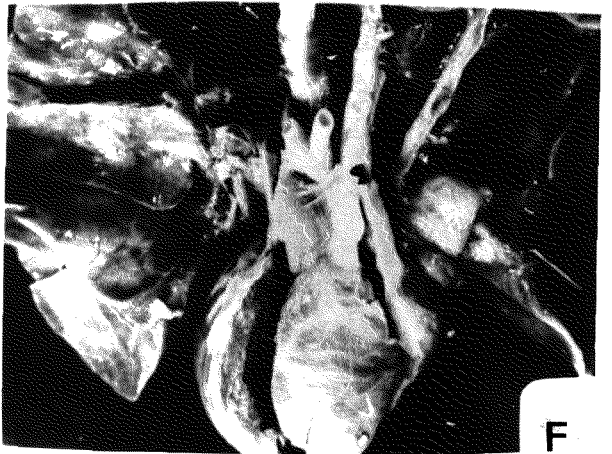
C



D

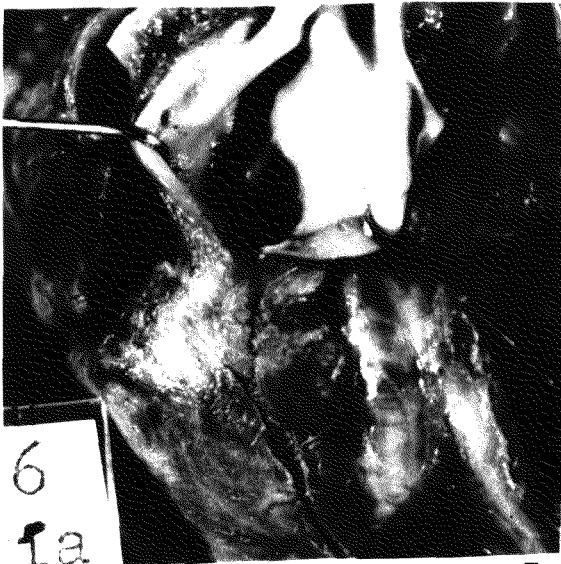


E



F

Figura- 22: Tetralogía de Fallot y Estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro. A: Atresia de la válvula pulmonar, con fusión de las tres valvas. B: Estenosis tricúspide e hipoplasia del ventrículo derecho en un caso de atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro. Obsérvese la gran hipertrofia del ventrículo derecho (flecha). C: Estenosis infundibular y valvular pulmonar. D: Tetralogía de Fallot Tracto de salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular subaórtica. Obsérvese el comienzo del infundíbulo pulmonar con severa estenosis.



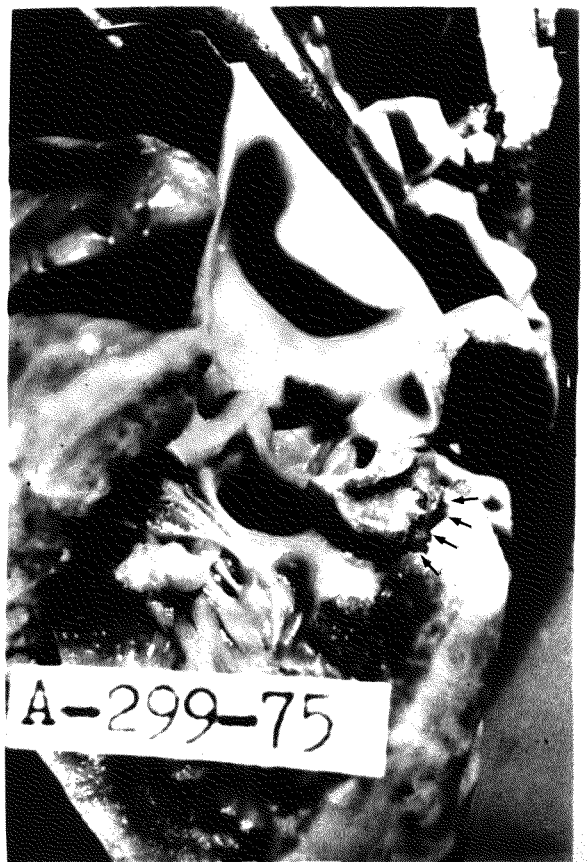
A



B



C



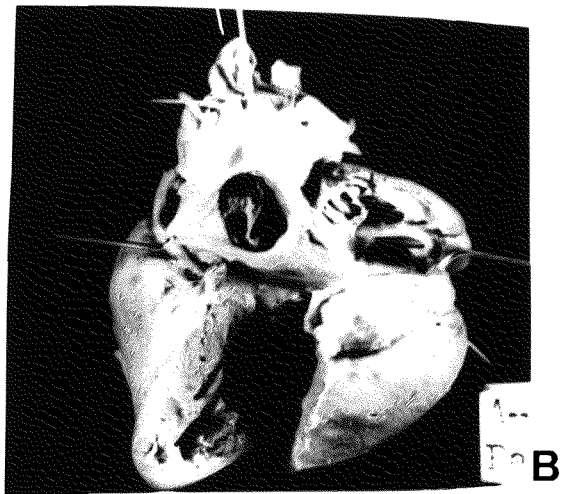
D

Figura-23 : Varios tipos de Cardiopatía Congénita.

A, C y F, corresponden a casos con obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. A : Coartación aórtica istmica de tipo infantil. Observese la hipoplasia de todo el arco aórtico, especialmente del istmo. B: Comunicación interauricular de tipo oval. C: Estenosis aórtica aislada severa, con notable displasia valvular. D: Atresia tricúspide. El fondo de la aurícula acaba en un saco ciego (asterisco). E: Miocardiopatía hipertrófica asimétrica con severa estenosis subaórtica (flechas). F: Interrupción del arco aórtico. Aorta descendente conectada al tronco de la Arteria Pulmonar.



A



B



C



D

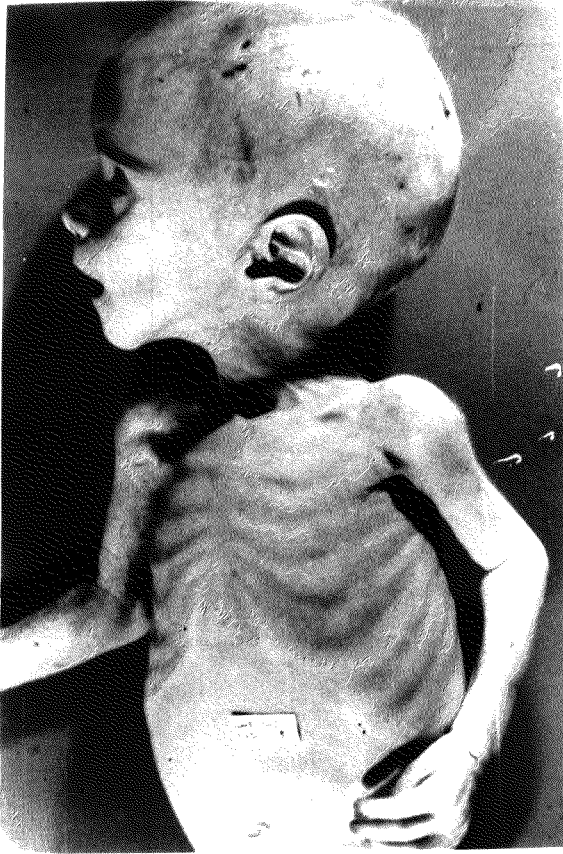


E



F

Figura- 24 : Asociación de malformaciones extracardíacas. A: Facies típica de un caso con Síndrome de Edwards (Trisomía 18). B: Síndrome de Down (trisomía 21). Facies característica. C: Atresia de esófago, con fístula tráqueo-esofágica. D: Labio leporino.



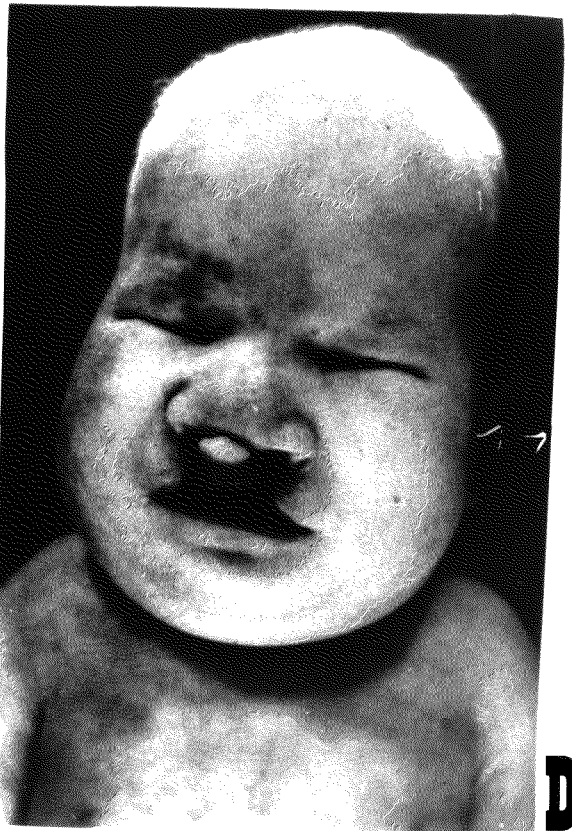
A



B



C



D

% Fallecidos 1ª Semana de Vida según CC

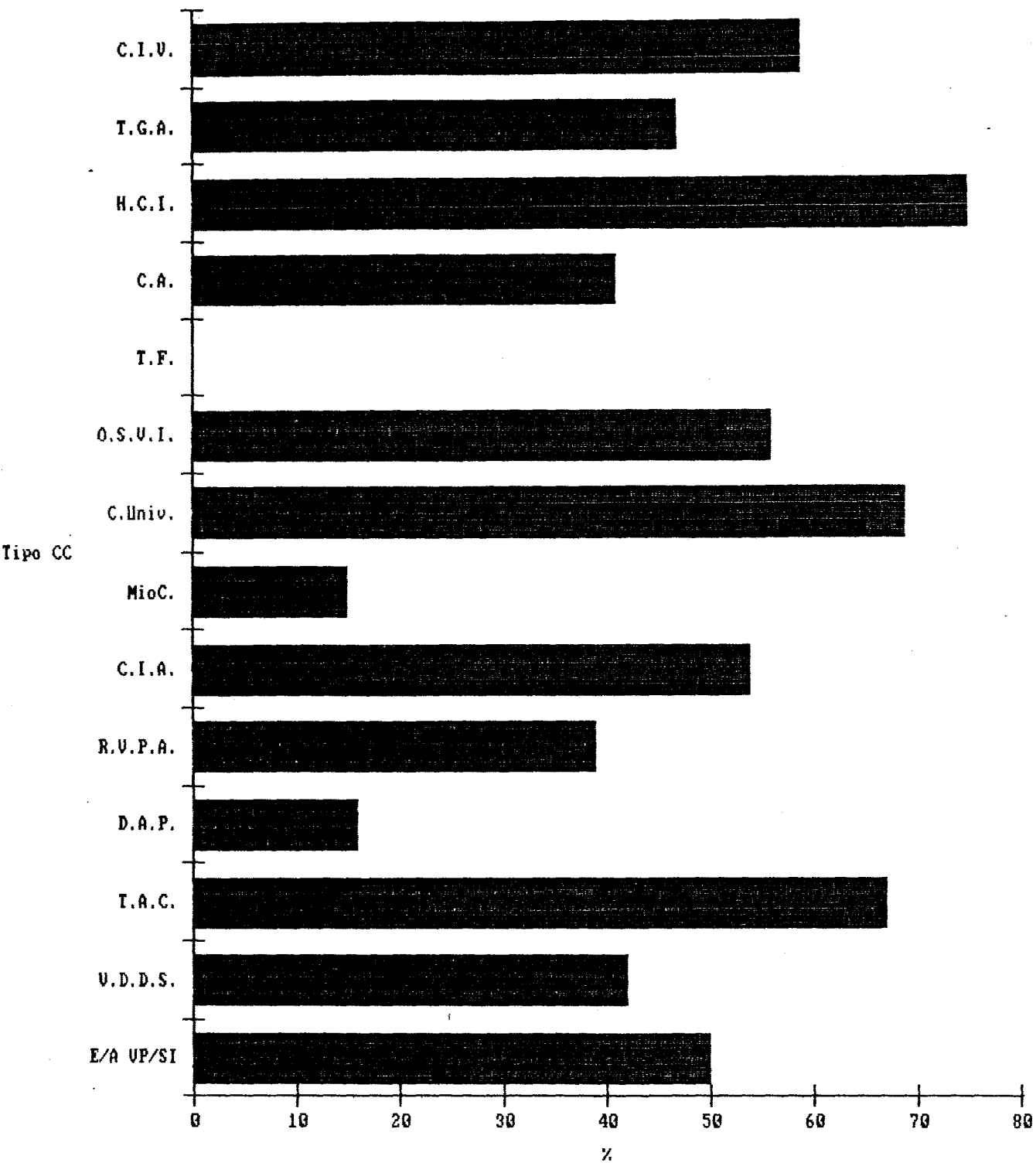
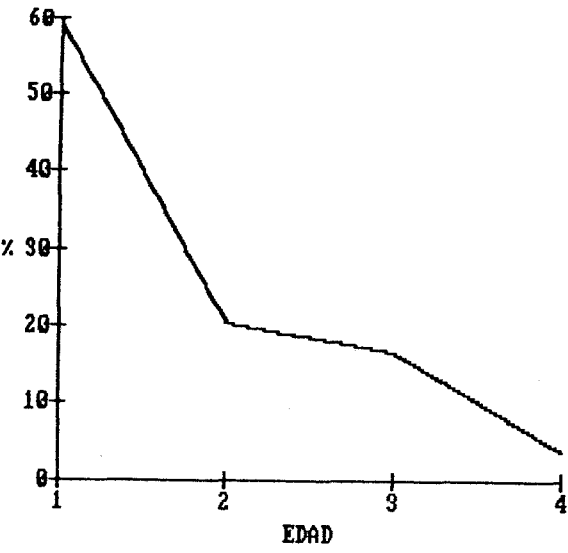


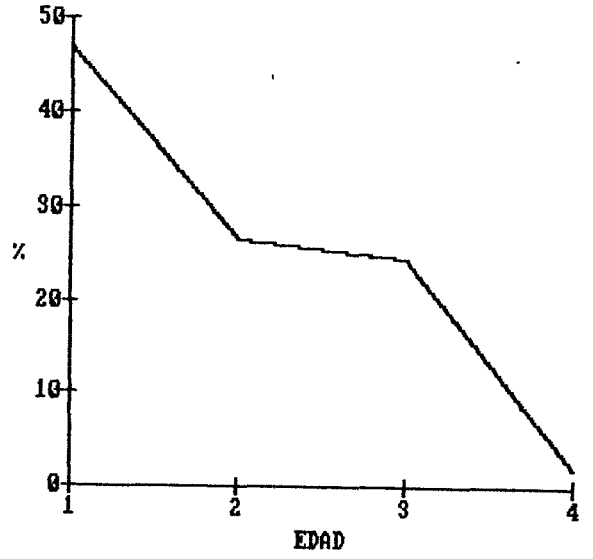
Figura 25

MORTALIDAD - 1

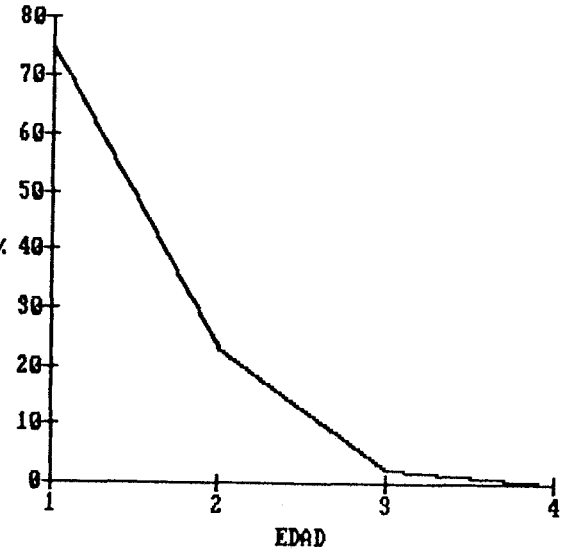
C.I.U.



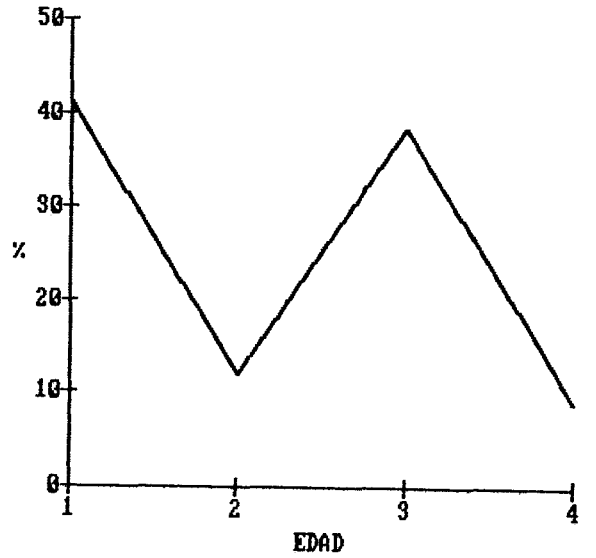
T.G.A.



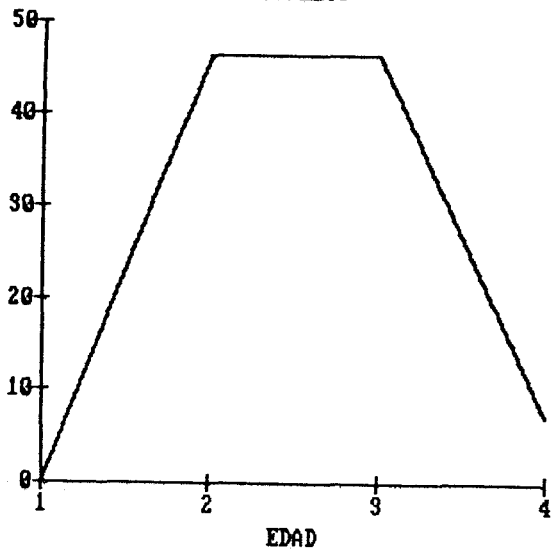
H.C.I.



C.A-V



I. FALLOT



O.S.U.I.

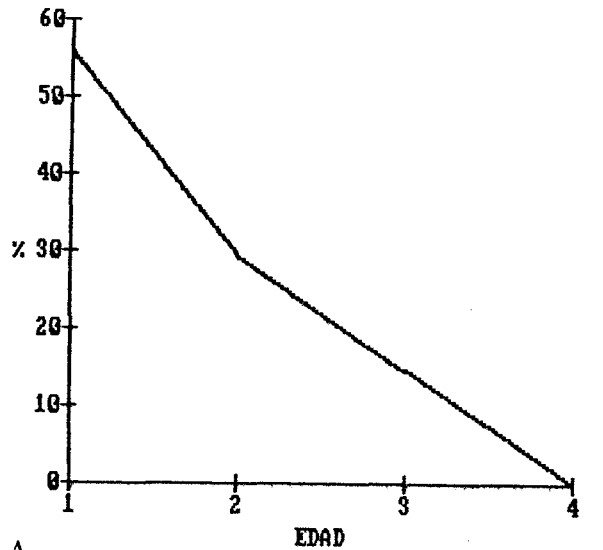
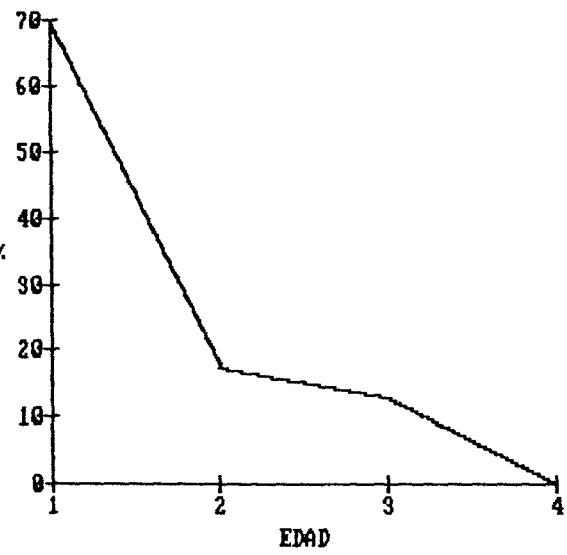
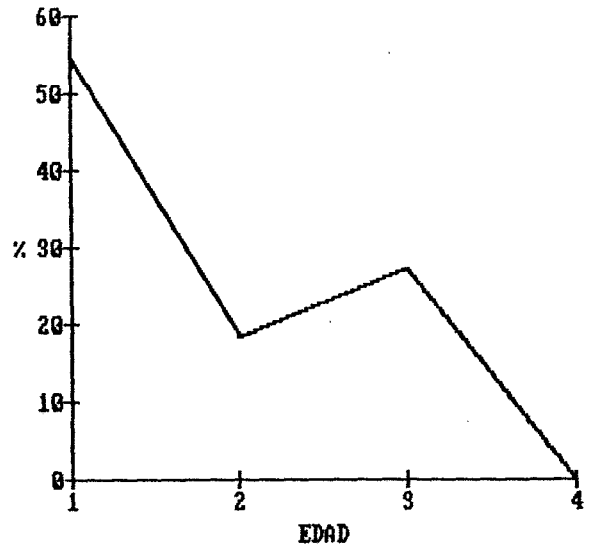


Fig. 26-A

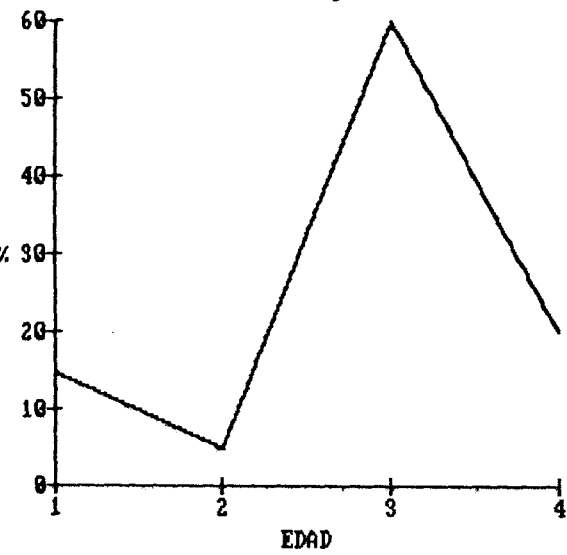
Corazón Univentricular



C.I.A.



Miocardopatía



R.U.P.A.

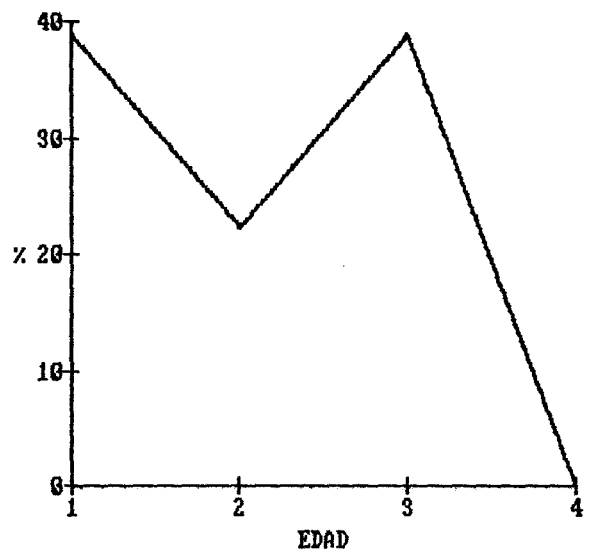
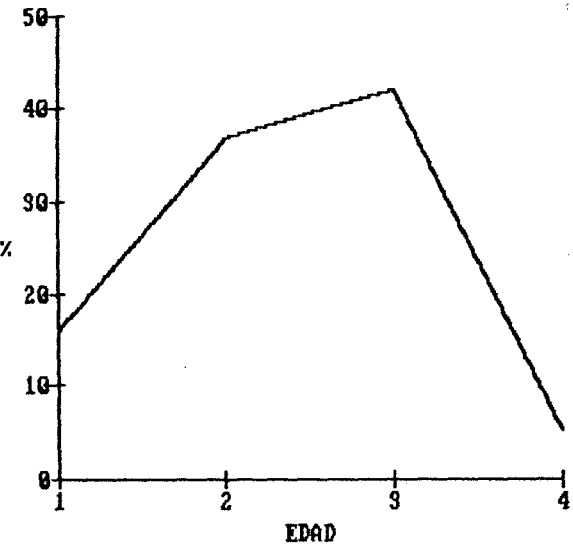


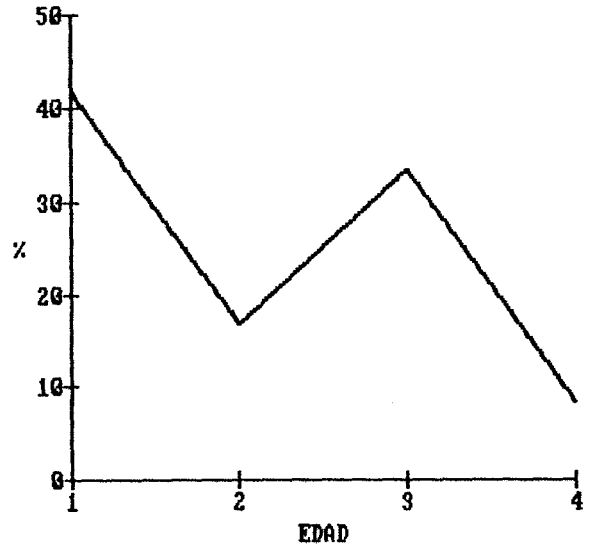
Fig. 26-B

MORTALIDAD - 3

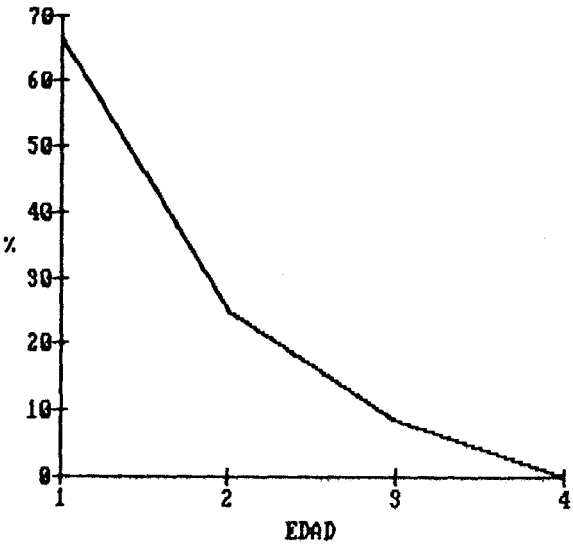
D.A.P.



V.D.D.S.



I.A.C.



E/A UP/SI

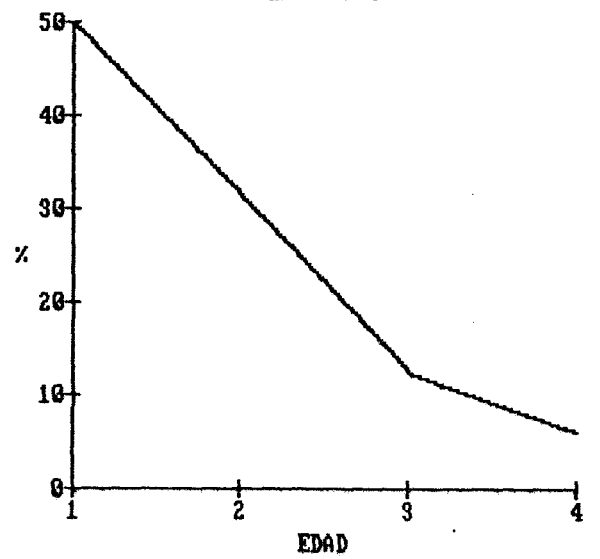


Fig. 26-C

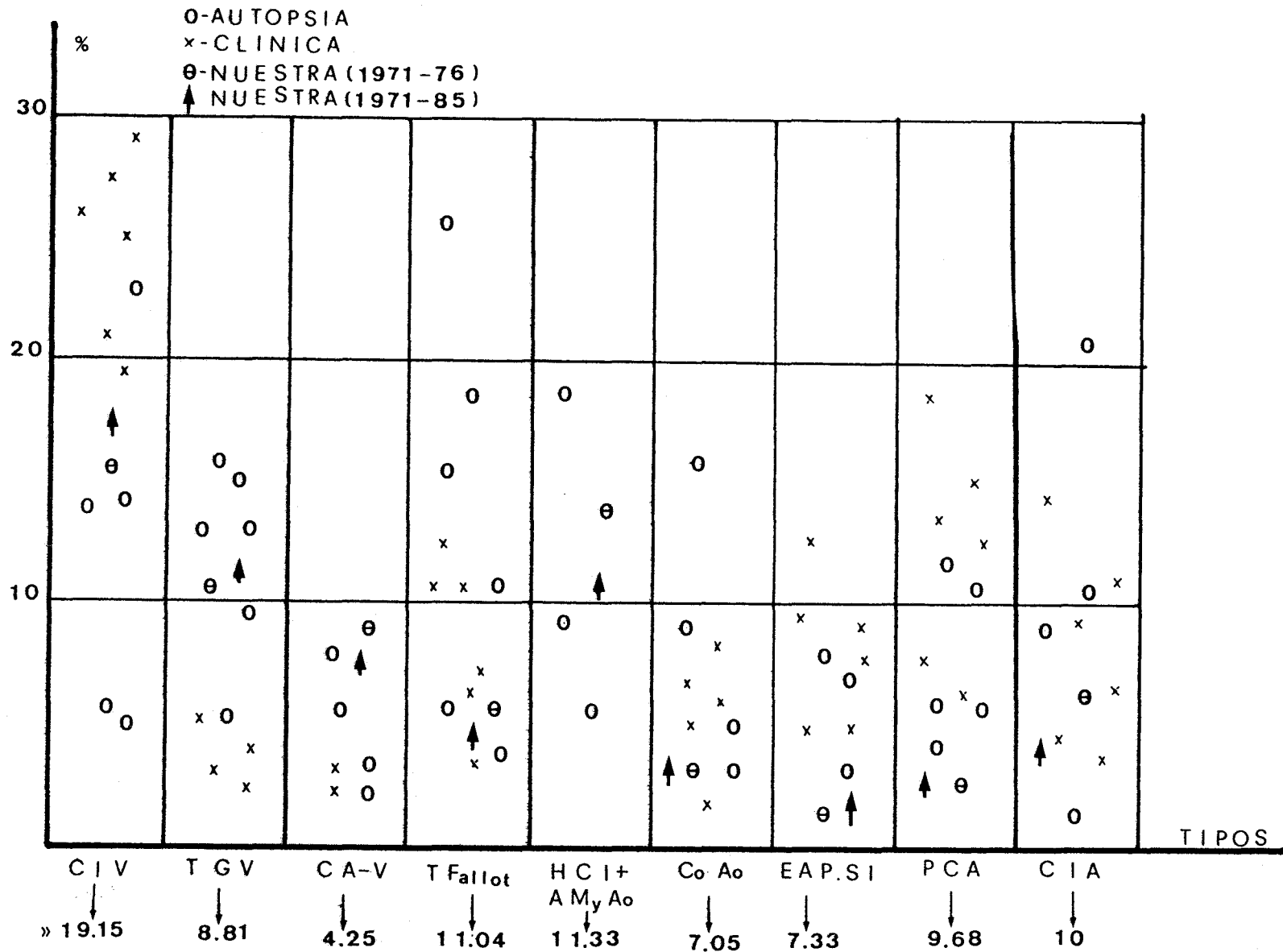


Fig. 27.- Frecuencia de cardiopatías congénitas en 13 series, incluyendo la nuestra. Frecuencias medias () de las series procedentes de las referencias bibliográficas 90, 91, 92, 93, 125, 126, 130, 132, 135 y 138

ABREVIATURAS

- R.N.: Recién nacido.
- R.N.M.: Recién nacido muerto.
- A.E.C.: Anomalías Extracardiácas.
- C.C.: Cariopatía Congénita.
- C.I.V.: Comunicación Interventricular.
- T.G.A.: Transposición de las grandes arterias.
- H.C.I.: Hipoplasia de cavidades izquierdas.
- C.A-V.: Canal atrio-ventricular común persistente.
- T.F.: Tetralogía de Fallot.
- O.S.V.I.: Obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo.
- C.Univ.: Corazón univentricular.
- Miocard.: Miocardiopatías.
- C.I.A.: Comunicación interauricular.
- R.V.P.A.: Retorno venoso pulmonar anómalo.
- D.A.P.: Ductus arterioso persistente.
- T.A.C.: TRonco arterioso común.
- V.D.D.S.: Ventrículo derecho de doble salida.
- E/A/VP/SI.: Estenosis o atresia de la válvula pulmonar con septo íntegro.
- H.T.P.: Hipertensión pulmonar.
- I.P.: Inflamación pulmonar.
- E.P.: Enfermedad pulmonar.

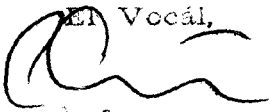
UNIVERSIDAD DE SEVILLA

Reunido el Tribunal integrado por los abajo firmantes en el día de la fecha, para juzgar la Tesis Doctoral de D. Manuela Cañadas García de Leon

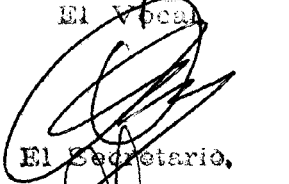
titulada "Estudio estadístico de cardiopatías congénitas. Factores pronósticos."

acordó otorgarle la calificación de APTO CON LAUDE

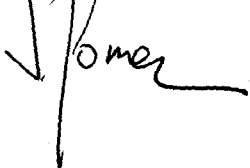
Sevilla, 12 de Julio 1988

El Vocál,


El Presidente

El Vocál,


El Secretario,



El Vocál,


El Doctorado,

