

Variables clínicas y epidemiológicas en pacientes con cardiopatía congénita y síndrome genético asociado

Clinical and epidemiological variables in patients with congenital heart diseases and associated genetic syndromes

Inés Reyes-Roig^{1,2} , Julio Roberto Vázquez-Palanco^{3,4} , Giselle Vázquez-Gutiérrez⁵ , Rodolfo Martí-Martínez² , Jesús Daniel de-la-Rosa-Santana² 

¹Hospital Pediátrico Docente “Hermandos Cordové”. Manzanillo. ²Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Facultad de Ciencias Médicas “Celia Sánchez Manduley”. Manzanillo. ³Hospital Pediátrico Provincial. Camagüey. ⁴Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey. ⁵Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Dirección de Ciencia e Innovación Tecnológica. Granma, Cuba. **Correspondencia a:** Jesús Daniel de-la-Rosa-Santana, correo electrónico: jesusdaniel97@nauta.cu

Recibido: 6 de junio de 2020

Aprobado: 15 de septiembre de 2020

RESUMEN

Fundamento: las cardiopatías congénitas constituyen las malformaciones más frecuentes y pueden estar asociadas a síndromes genéticos.

Objetivo: caracterizar variables clínico-epidemiológicas de pacientes cardiopatas con síndrome genético asociado, atendidos en el Hospital Pediátrico “Hermandos Cordové”, de Manzanillo, Granma, en el período comprendido de enero 2011 a diciembre 2018.

Métodos: se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de corte trasversal, en un universo de 46 pacientes con los criterios definidos en el objetivo. Se evaluaron las variables: sexo, síndrome genético, tipo de cardiopatía, evolución y complicaciones. Se utilizó la estadística descriptiva para el procesamiento de los datos.

Resultados: fue más frecuente el síndrome de Down, como defecto genético principal, con un total de 22 pacientes para un 47,8 % y el sexo femenino con 28 casos, que representan el 60,8 %. Predominaron las cardiopatías con cortocircuito en 33 pacientes (71,7 %), de ellos 19 presentaron síndrome de Down. La mayoría de los pacientes tuvieron una evolución favorable y la malnutrición fue la complicación que sobresalió en 30 pacientes (65,2 %).

Conclusiones: el predominio de las cardiopatías con cortocircuito, en varios casos asociadas a síndrome de Down, fueron las características más relevantes en la población estudiada.

Palabras clave: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS; SÍNDROME GENÉTICO; MALFORMACIÓN.

Descriptores: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS; ENFERMEDADES GENÉTICAS CONGÉNITAS; ANOMALÍAS CONGÉNITAS; SÍNDROME DE DOWN.

ABSTRACT

Background: congenital heart diseases are the most frequent malformations and may be associated with genetic syndromes.

Objective: to characterize clinicoepidemiological variables of cardiopathy patients with an associated genetic syndrome treated at the “Hermandos Cordové” Pediatric Hospital of Manzanillo, Granma, from January 2011 to December 2018.

Methods: a descriptive, retrospective, cross-sectional study was carried out with a universe of 46 patients with the criteria defined in the objective. The following variables were assessed: sex, genetic syndrome, type of cardiopathy, progress and complications. Descriptive statistics was used to process the data.

Results: Down syndrome was more frequent as the main congenital anomaly, with a total of 22 patients for 47,8 % and the female sex with 28 cases representing 60,8 %. Cardiac shunt predominated in 33 patients (71,7 %), 19 of them suffered from Down syndrome. Most of the patients had a favorable progress. Malnutrition was the complication that stood out in 30 patients (65,2 %).

Conclusions: the predominance of cardiac shunt, in several cases associated with Down syndrome, was the most relevant characteristic in the studied population.

Keywords: CONGENITAL HEART DISEASES; GENETIC SYNDROME; MALFORMATION.



Citar como: Reyes-Roig I, Vázquez-Palanco JR, Vázquez-Gutiérrez G, Martí-Martínez R, de-la-Rosa-Santana JD. Variables clínicas y epidemiológicas en pacientes con cardiopatía congénita y síndrome genético asociado. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2020; 45(6). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/2329>.



Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas
Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas
Ave. de la Juventud s/n. CP 75100, Las Tunas, Cuba

Descriptors: HEART DEFECTS, CONGENITAL; GENETIC DISEASES, INBORN; CONGENITAL ABNORMALITIES; DOWN SYNDROME.

INTRODUCCIÓN

El aumento de la expectativa de vida al nacer por la disminución de la mortalidad neonatal e infantil, las malformaciones congénitas y las infecciones, asociado a un incremento de la eficacia y efectividad de la atención médica pediátrica en un sistema de salud con plena cobertura, accesibilidad, gratuidad y gran desarrollo de sus recursos humanos y tecnológicos ha condicionado la emergencia de otros problemas de salud infantil, específicamente, las enfermedades crónicas de la infancia y, dentro de ellas, las cardiopatías pediátricas, que actualmente son una de las preocupaciones más relevantes de la pediatría cubana, al tiempo que experimenta grandes transformaciones. ⁽¹⁻³⁾

Se puede definir como defecto congénito toda anomalía anatómica detectada en el recién nacido. Hay defectos congénitos fácilmente detectables al examen físico, pero los que corresponden a estructuras anatómicas internas generalmente se pueden detectar por anomalías de la función de un órgano en su totalidad por ausencia del mismo, o por defectos parciales que impiden su función normal y que se diagnostican durante diferentes etapas postnatales de la vida, en especial, en la etapa neonatal. ⁽⁴⁾

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen una de las principales causas de mortalidad infantil (el 30 % en el período neonatal), cuya incidencia se cifra en un 7-8 por 1000 nacidos vivos, con un rango entre 4 y 12 por mil nacidos vivos, variaciones que dependen del momento del estudio, población de estudio y métodos diagnósticos y siendo ésta mayor en mortinatos, abortos y lactantes pretérminos. ⁽⁵⁾

Se han observado patrones de herencia autosómica dominante, o recesiva, ligada al cromosoma X, incluso se han identificado varios genes responsables de ellas. Un solo defecto genético puede causar formas diferentes de una cardiopatía; por el contrario, un mismo defecto cardiovascular puede ser debido a mutaciones en dos genes diferentes; y la asociación de defectos extracardíacos es debido a la actuación del agente causal no solo en el corazón, sino también en diferentes puntos del organismo. ⁽⁶⁾

La etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones. Alrededor de un 10 % de los casos se asocian a anomalías cromosómicas, visibles con técnicas convencionales, aunque, si se incluyen las microdelecciones (como la 22q11), la proporción aumenta hasta casi un 25 %. Alrededor del 2-3 % pueden ser causadas por factores ambientales, bien sea enfermedades maternas o causadas por teratógenos. La mayor parte (80-85 %) tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial. ⁽⁷⁾ En el momento actual hay evidencia o sospecha importante respecto a la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se

encuentran algunas enfermedades maternas, como la diabetes, el lupus eritematoso o la fenilcetonuria, agentes físicos, como las radiaciones y la hipoxia, o químicos, como el litio o los disolventes, colorantes y lacas para el cabello, fármacos o drogas, como el ácido retinoico, la talidomida, las hidantoínas, trimetadiona, hormonas sexuales, anfetaminas o alcohol y agentes infecciosos, como la rubéola y, probablemente, otros virus. ⁽⁸⁾

Estas asociaciones de síndromes genéticos y cardiopatías generalmente estigmatizan al individuo de alguna manera en todas las sociedades, bien porque disminuyen su calidad de vida, bien por la necesidad de atención médica continua o por la necesidad de acciones educativas especiales, debido a la presencia de limitaciones visuales, auditivas, motoras, mentales o cognitivas o, incluso, porque disminuyen las capacidades de reproducción del individuo, interfiriendo en las aspiraciones de lograr la descendencia deseada. ⁽⁸⁾

Las malformaciones congénitas constituyen en Cuba la segunda causa de muerte en niños menores de un año, solo superada por las afecciones perinatales e infecciones, entre uno y cuatro años, y la tercera causa en los niños entre 5 y 14 años, de ahí la importancia de la participación de la cardiología pediátrica en la prevención, seguimiento y rehabilitación de estos grupos especiales. Se calcula que un 50 % de estas muertes son por CC (cardiopatías congénitas). ^(2,9) Las cifras son de alrededor de 1440 casos anuales y, de ellos, 350 son CC complejas, con tratamiento difícil y mal pronóstico. ⁽⁹⁾

En Granma, y específicamente en Manzanillo, se han desarrollado investigaciones sobre cardiopatías y la relación de las mismas con otros procesos patológicos, pero no existen estudios previos sobre las cardiopatías asociadas a síndromes genéticos; si se tiene en cuenta que el crecimiento anual de los enfermos que ingresan a la vida adulta con cardiopatías, tratadas o no, se estima en un 5 % del total, esto significa alrededor de 5 mil pacientes más al año con un peso considerable para el sistema nacional de salud, por lo que se enmarca la presente investigación en este grupo de edad, por su vulnerabilidad desde el punto de vista bio-psico-social, necesitándose un estudio de su situación clínica y epidemiológica en la región, para así incrementar la atención integral a este grupo de pacientes, con el objetivo de integrarlos a la sociedad y garantizarles una vida lo más saludable y segura posible, fortaleciendo así el rol de la red cardiopediátrica nacional. Es por ello que con la presente investigación nos propusimos caracterizar clínica-epidemiológicamente a los pacientes cardiopatas con síndrome genético asociado, en el Hospital Pediátrico "Hermanos Cordové", en el período comprendido de enero 2011 a diciembre 2018.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo de corte trasversal con el objetivo de caracterizar clínica-epidemiológicamente los pacientes cardiopatas con síndrome genético asociado en el Hospital Pediátrico "Hermanos Cordové", Manzanillo, provincia Granma, en el período comprendido de enero 2011 a diciembre 2018.

En el estudio se tomaron en cuenta todos los pacientes que acudieron remitidos a la consulta de cardiología pediátrica, de cualquier municipio de la región del Golfo del Guacanayabo, y que se diagnosticaron como cardiopatas con síndrome genético asociado y asistieron de forma regular a consulta. Así, la población de estudio quedó conformada por 46 pacientes.

Se evaluaron las variables: sexo; tipo de cardiopatía que se dividió en con cortocircuitos (que abarcan las acianóticas con flujo pulmonar aumentado), las troncoconales (en la que se encuentra la tetralogía de Fallot como tipo), las valvulopatías (ya sea con insuficiencia o estenosis congénita de los aparatos valvulares), las cardiopatías complejas (las que por su anatomía o asociación compleja de defectos hacen difícil el abordaje curativo de las mismas) y otras cardiopatías congénitas, para incluir las miocardiopatías y anomalías congénitas funcionales, que no se incluyen en ninguno de los acápites anteriores; los síndromes genéticos se clasificaron según valoración clínica y estudios citogenéticos; la evolución de los pacientes se dividió según estado actual en vivos y fallecidos. Y las complicaciones se establecieron según estado nutricional, puramente cardiovasculares y otras, en las que englobamos afectación a otros sistemas y

aparatos, como respiratorio, hematológico, neurológico, renal, etc.

Para la recogida de los datos se utilizaron elementos clínicos del expediente de cada paciente, empleando la base de datos que existe en el departamento de cardiología pediátrica para fines asistenciales e investigativos. Además, se utilizaron los anuarios estadísticos del período. Las historias clínicas de todos los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita, asociados a síndromes genéticos, se revisaron siguiendo una hoja protocolizada con definición previa de las variables, recogidos los datos más próximos al diagnóstico e incluidos todos los datos disponibles sobre la evaluación de estos enfermos.

Se confeccionó una base de datos utilizando medios computarizados y su procesamiento por el programa estadístico Static Parker for Social Sciences (SPSS) versión 13.0. Para el análisis de los datos se aplicaron las medidas de resumen: frecuencia absoluta y porcentaje.

La investigación recibió la aprobación del Consejo Científico y el Comité de Ética de la institución y se respetó la confidencialidad de la información obtenida, solo para fines científicos. Se respetaron los principios de la bioética, según lo establecido en la declaración de Helsinki, para la realización de estudios investigativos en seres humanos.

RESULTADOS

En la **tabla 1** se listan los síndromes genéticos según sexo, donde el síndrome de Down aportó mayor número de casos con 22 pacientes, para un 47,8 %, y predominó el sexo femenino con 28 féminas, para un 60,8 %.

TABLA 1. Distribución según síndrome genético y sexo

Síndromes genéticos	Masculino		Femenino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Síndrome de Down	8	17,4	14	30,4	22	47,8
Síndrome de Marfán	1	2,2	4	8,7	5	10,9
Artrogriposis	-	-	2	4,3	2	4,3
Neurofibromatosis	-	-	2	4,3	2	4,3
Síndrome de Cornelia de Lange	2	4,3	-	-	2	4,3
Kabuki	1	2,2	1	2,2	2	4,4
Otros	6	13,1	5	10,9	11	24
Total	18	39,2	28	60,8	46	100

Fuente: historias clínicas

La **tabla 2** hace referencia a los tipos de cardiopatías relacionadas con el sexo, donde se aprecia que las cardiopatías con cortocircuito predominaron con 33 pacientes y, de ellas, las

comunicaciones interauricular e interventricular con 11 pacientes cada una, para un 24 %, y entre ellas dos corresponden (30,5 %) al sexo femenino.

TABLA 2. Distribución según tipo de cardiopatía y sexo

Tipo cardiopatía	Masculino		Femenino		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Cortocircuito						
CIA	1	2,2	10	21,8	11	24
CIV	7	15,2	4	8,7	11	24
Canal	3	6,5	6	13,1	9	19,5
PCA	-	-	2	4,3	2	4,3
Valvulopatías	3	6,5	2	4,3	5	10,9
Tetralogía de Fallot	-	-	4	8,7	4	8,7
Defectos complejos	2	4,3	-	-	2	4,3
Otros	2	4,3	-	-	2	4,3
Total	18	39,2	28	60,8	46	100

Fuente: historias clínicas

En la **tabla 3** podemos observar que el tipo de cardiopatía más frecuente, según síndrome genético, fue el cortocircuito con 19 pacientes con síndrome de Down, para un 41,5 %.

TABLA 3. Distribución según tipo de cardiopatía y síndrome genético

Síndrome genético	Tipo de cardiopatía											
	Cortocircuito		Valvulopatías		Malformaciones troncales		Defectos complejos		Otros		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Síndrome de Down	19	41,5	-	-	3	6,5	-	-	-	-	22	48
Síndrome de Marfán	-	-	2	4,3	-	-	-	-	-	-	2	4,3
Artrogriposis	2	4,3	-	-	-	-	-	-	-	-	2	4,3
Neurofibromatosis	1	2,2	1	2,2	-	-	-	-	-	-	2	4,3
Síndrome de Cornelia de Lange	2	4,3	-	-	-	-	-	-	-	-	2	4,3
Kabuki	-	-	1	2,2	1	2,2	-	-	-	-	2	4,3
Otros	9	19,5	1	2,2	-	-	2	4,3	2	4,3	14	30,5
Total	33	71,8	5	10,9	4	8,7	2	4,3	2	4,3	46	100

Fuente: historias clínicas

En la **tabla 4** se describe la evolución clínica de los pacientes afectados, donde 39 pacientes tuvieron una evolución favorable y solamente siete pacientes fallecieron, de los cuales cinco eran con malformaciones de cortocircuito.

En la **tabla 5** se describen las complicaciones de los pacientes estudiados, predominó la malnutrición energonutricional en el 65,2 % de los casos.

TABLA 4. Distribución según tipo de cardiopatía y evolución

Tipo de cardiopatía	Vivos		Fallecidos	
	Nº	%	Nº	%
Cortocircuitos	28	61,8	5	10,9
Valvulopatías	5	10,9	-	-
Malformaciones troncales	4	8,7	-	-
Defectos complejos	-	-	2	4,3
Otros	2	4,3	-	-
Total	39	85,0	7	15

Fuente: historias clínicas

TABLA 5. Distribución según tipo de cardiopatía y complicaciones*

Tipo de cardiopatía	Nutricionales		Cardiovasculares propias		Otras	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Cortocircuitos	23	50	4	8,7	10	22
Valvulopatías	2	4,3	1	2,2	2	4,3
Malformaciones troncales	4	8,7	-	-	2	4,3
Otras	1	2,2	-	-	1	2,2
Total	30	65,2	5	10,9	15	32,8

*Un paciente puede haber tenido más de una complicación.
Fuente: historias clínicas

DISCUSIÓN

Debido a la alta mortalidad que suponen este tipo de malformaciones congénitas, la mayoría de ellas son tratadas de manera inmediata, para mejorar la calidad de vida de los pacientes; sin embargo, la falta de conocimiento sobre la prevalencia de cardiopatías congénitas asociadas a síndromes genéticos puede resultar en el tratamiento aislado de esta malformación, pasando por alto los posibles síndromes genéticos asociados que pueden padecer los pacientes.

La doctora Ley, ⁽¹⁾ en un estudio que realizó a los pacientes con diagnóstico de cardiopatías asociadas a síndromes genéticos, atendidos en el Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda" de la Ciudad de Santa Clara, encontró que el síndrome de Down (SD) fue el síndrome genético que predominó con un total de 37 pacientes, para un 56,06 %. Por otra parte, la doctora Aguilera, ⁽²⁾ en su investigación realizada a 247 pacientes, que acudieron al servicio de cardiología del hospital "José Carrasco Arteaga" de la ciudad de Cuenca, Ecuador, obtuvo que el síndrome genético con mayor prevalencia fue el síndrome de Down, para un 87 %. Ambos estudios coinciden con nuestro trabajo.

Según el criterio de varios autores, ⁽⁶⁻⁸⁾ la trisomía 21 es la alteración cromosómica más frecuente en el ser humano, su incidencia es de 1/680 RNV y su diagnóstico es fenotípico, los neonatos con esta condición son hipotónicos, hiperlaxos y con piel marmórea; presentan microcefalia leve, occipucio

plano, fontanelas amplias y cabello fino; su facie es redonda, plana, con hipoplasia medio facial, hendiduras palpebrales oblicuas hacia arriba y afuera, epicanto, pliegue interciliar longitudinal al llanto y pueden tener iris moteado (manchas de Brushfield); la nariz y la boca son pequeñas y la lengua tiende a protruir; los pabellones auriculares suelen tener el hélix plegado, el cuello es corto y ancho con piel redundante; el tórax corto con mamilas hipoplásicas, abdomen de pared hipotónica con diástasis de rectos anteriores; las manos cortas, anchas con braquimesofalangia del quinto dedo, lo que determina la clinodactilia y pliegue palmar transversal único. Hay separación entre el 1º y 2º artejo.

Los sujetos con SD presentan más malformaciones congénitas que la población general. Destacan las cardiopatías congénitas, las que ocurren en 40 a 50 % de estos pacientes. Las más comunes son la comunicación interventricular perimembranosa, seguida por canal aurículo-ventricular, ductus arterioso, comunicación interauricular y tetralogía de Fallot. ⁽¹⁰⁻¹³⁾ Las malformaciones estructurales mayores, que afectan el corazón o los grandes vasos, se reportan en el 1 % de los recién nacidos y entre 2-10 % de las muertes perinatales. ⁽¹³⁾

En cuanto a la edad, la doctora López, ⁽¹⁰⁾ en su estudio realizado a los pacientes con cardiopatía congénita, ingresados en la unidad de neonatología del Hospital José Carrasco Arteaga, de Ecuador, encontró que, de 207 pacientes, 124 fueron del sexo

masculino. Según la doctora Uribe, ⁽³⁾ de un total de 109 pacientes, 60 correspondían al sexo masculino. Ambos estudios no coinciden con nuestra investigación, donde predominó el sexo femenino, para un 60,8 %. Otro estudio, realizado por la doctora Aguilera, ⁽²⁾ encontró que de la muestra estudiada 134 pacientes correspondían al sexo femenino, para un 54,25 %. Al igual que tenemos el estudio realizado por la doctora Gallo, ⁽⁷⁾ donde encontró que el sexo masculino fue el que prevaleció, con un total de 281 pacientes, obteniendo un resultado similar al de la presente investigación.

Otras literaturas ⁽⁵⁻⁹⁾ recogen predominio del sexo en algunas cardiopatías, por ejemplo, los defectos septales ventriculares y la coartación aórtica predomina en el sexo masculino, mientras que la comunicación interatrial y la persistencia del conducto arterioso lo hacen en el femenino.

El doctor Stelmaszewski ⁽¹¹⁾ en su investigación obtuvo, que la cardiopatía más frecuente fue la tetralogía de Fallot, para un 22,6 %, resultado que no coincidió con nuestro estudio. Por otra parte, la doctora Ley ⁽¹⁾ en su estudio encontró que el tipo de cardiopatía predominante fueron los cortocircuitos cardíacos: entre este grupo, los defectos intraauriculares (16 pacientes, para un 34 %), seguidos de los defectos múltiples -interauriculares e interventriculares (11, 23 %), la persistencia del conducto arterioso (9, 19 %).

Nuestros resultados coinciden con la bibliografía consultada. ⁽¹¹⁻¹³⁾ Aquí se encuentran las cardiopatías más frecuentes en la práctica pediátrica, hemodinámicamente existe una comunicación o cortocircuito entre las dos circulaciones que va de izquierda a derecha, siguiendo un gradiente de presión. El aumento del flujo pulmonar da lugar a una disminución del espacio libre alveolar, edema intersticial y de la pared, lo que origina una disminución de la elasticidad pulmonar, que se traduce clínicamente en polipnea, toda la literatura describe que la comunicación interventricular es la más frecuente de todas las cardiopatías, seguida de la comunicación interauricular.

En la presente investigación obtuvimos que existe una asociación de síndromes genéticos con cardiopatías, donde el Down y las cardiopatías con cortocircuito se asocian en un gran porcentaje.

Resultado similar fue obtenido por el doctor Ruz, ⁽⁶⁾ donde encontró que las cardiopatías congénitas más frecuentes en niños con síndrome de Down fueron: la comunicación interventricular, comunicación interauricular y el canal aurículo-ventricular.

Las cardiopatías con cortocircuito ocasionan el 20 % del total de todos los ingresos hospitalarios por descompensación, puesto que, al margen del tipo de cardiopatía, el volumen suplementario de sangre que origina el shunt no supone beneficio, ya que se trata de sangre normalmente saturada, que pasa sin finalidad alguna por la red alveolar y sobrecarga el circuito pulmonar. ⁽²⁻⁴⁾

Según la doctora Ley ⁽¹⁾ en su estudio, 60 pacientes tuvieron una evolución favorable, coincidiendo con nuestro estudio, donde obtuvimos un total de 39 pacientes, para un 85 %, con una alta supervivencia de vida.

La evolución de los síndromes genéticos muestra amplia asociación de mortalidad con síndromes genéticos cardiopatas, la presente investigación demuestra que con un adecuado seguimiento, tratamiento, orientación y concientización a la familia acerca del manejo de estos pacientes lograremos una mayor supervivencia. Una adecuada interrelación de nuestro sistema de salud pública, con la medicina de atención primaria como primer eslabón, hasta los sistemas secundarios y terciarios, garantiza mayor calidad de vida a estos pacientes.

En la investigación realizada por la doctora López ⁽¹⁰⁾ se encontró, que las complicaciones más frecuentes en niños con cardiopatía congénita son las cardiovasculares, más específicamente la hipertensión pulmonar. Esto no coincidió con nuestro estudio, donde la malnutrición energonutricional fue la complicación que resaltó.

A pesar de que algunos autores ^(4,5) consideran la malnutrición como parte del cortejo sintomático de los cardiopatas, los investigadores actuales lo consideran una complicación, ya que observaron en el seguimiento de los pacientes la frecuente asociación de la entidad con mala evolución y frecuentes descompensaciones, determinadas por infecciones respiratorias repetidas, que motivaron en muchos casos implementación de tratamientos energéticos e ingresos para paliar la situación.

En resumen, el síndrome de Down fue la afección más frecuente, no obstante, se detectaron otros síndromes genéticos, además, las cardiopatías más frecuentes asociadas a síndromes genéticos son los cortocircuitos. Con independencia de su seguimiento posterior en el nivel terciario de atención, los pacientes de las provincias deben mantener sus consultas a nivel provincial y adecuada interrelación con la atención primaria, hayan o no recibido un tratamiento médico, paliativo o correctivo. El personal de la atención primaria debe conocer los aspectos fundamentales del manejo de cada paciente, para un buen seguimiento y prevención adecuada de las complicaciones inherentes a ellos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Ley Vega L, Díaz Castro A, Arcas Ermeso G, Satorre Ygualada JA, Satorre Ygualada S, González Fernández E. Cardiopatías asociadas a síndromes genéticos diagnosticados en pacientes pediátricos. Acta Méd. Cent. [revista en internet]. 2017 [citado 1 de junio 2020]; 11(4). Disponible en: <http://revactamedica.centro.sld.cu/index.php/amc/article/view/853/1091>.

2. Aguilera Astudillo C, Carrasco Ortiz P, Neira V. Frecuencia de cardiopatías congénitas asociadas con síndromes genéticos en pacientes pediátricos del Hospital José Carrasco Arteaga, período noviembre 2014, noviembre 2015. *Rev. Med. Ateneo* [revista en internet]. 2016 [citado 1 de junio 2020]; 18(1): 35-48. Disponible en: <https://www.colegiomedicosazuay.ec/ojs/index.php/ateneo/article/view/54/59>.
3. Uribe Rivera AK, Díaz Vélez C, Cerrón Rivera C. Características epidemiológicas y clínicas de las cardiopatías congénitas en menores de 5 años del Hospital Almanzor Aguinaga Asenjo. *Enero-Diciembre 2012. Horiz. Med.* [revista en internet]. 2015 [citado 1 de junio 2020]; 15(1): 49-56. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/3716/371637138007.pdf>.
4. Valentín Rodríguez A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. *Rev. Méd. Electrón.* [revista en internet]. 2018 [citado 1 de junio 2020]; 40(4). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2479/3971>.
5. Corona Carnero Y, Pérez Corona RE, Fiallo Delgado LY. Asociación de defectos cardíacos con síndromes genéticos y su utilidad en el diagnóstico prenatal. *Rev. Cubana Obstet. Ginecol.* [revista en internet]. 2018 [citado 1 de junio 2020]; 44(1). Disponible en: <http://www.revginecobstetricia.sld.cu/index.php/gin/article/view/315/246>.
6. Ruz Montes MA, Cañas Arenas EM, Lugo Posada MA, Mejía Carmona MA, Zapata Arismendy M, Ortiz Suárez L, et al. Cardiopatías congénitas más frecuentes en niños con síndrome de Down. *Rev. Colomb. Cardiol.* [revista en internet]. 2017 [citado 1 de junio 2020]; 24(1): 66-70. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.rccar.2016.06.014>.
7. Gallo Urina K. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en pacientes con Síndrome de Down en cuatro hospitales pediátricos de la ciudad de Bogotá en los años 2011-2014 [Tesis]. Bogotá-Colombia: Universidad Nacional de Colombia. Facultad, Departamento de Pediatría; 2015 [citado 1 de junio 2020]. Disponible en: <http://bdigital.unal.edu.co/50918/1/22657392.2015.pdf>.
8. Cartón Sánchez AJ, Gutiérrez Larraya Aguado F. Cardiopatías congénitas: evolución con la edad y seguimiento en Atención Primaria. *Pediatr. Integral* [revista en internet]. 2016 [citado 1 de junio 2020]; XX(8): 539-547. Disponible en: https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2016/xx08/04/n8-539-547_AntonioCarton.pdf.
9. Ministerio de Salud Pública. Anuario Estadístico de Salud 2019 [en línea]. La Habana: Dirección de Registros Médicos y Estadística de salud; 2020 [citado 1 de junio 2020]. Disponible en: <http://files.sld.cu/bvscuba/files/2020/05/Anuario-Electr%C3%B3nico-Espa%C3%B1ol-2019-ed-2020.pdf>.
10. López Ochoa EG. Perfil epidemiológico del paciente con cardiopatía congénita ingresado en la unidad de neonatología del hospital José Carrasco Arteaga. diciembre 2015 - diciembre 2018 [Tesis]. Cuenca-Ecuador: Universidad de Cuenca. Facultad de Ciencias Médicas; 2020 [citado 1 de junio 2020]. Disponible en: <http://dspace.ucuenca.edu.ec/bitstream/123456789/34115/3/TESIS.pdf>.
11. Stelmaszewsk EV, Lafuente MV, Galeano F, Mouratian M, Zelaya G, Foncuberta ME, et al. Cardiopatías congénitas asociadas a la Microdelección 22q11.2, en un Hospital Pediátrico. *Med. Infantil* [revista en internet]. 2019 [citado 1 de junio 2020]; XXVI(2): 92-98. Disponible en: http://www.medicinainfantil.org.ar/images/stories/volumen/2019/xxvi_2_092.pdf.
12. Quito Cardenas LP. Factores que generan cardiopatías congénitas, complicaciones y tratamiento estudio a realizarse en Hospital Maternidad Mariana de Jesús, periodo 2015 [Tesis]. Guayaquil-Ecuador: Universidad de Guayaquil. Facultad de Ciencias Médicas; 2016 [citado 1 de junio 2020]. Disponible en: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/26231>.
13. Aracena M. Cardiopatías congénitas y síndromes malformativos-genéticos. *Rev. Chil. Pediatr.* [revista en internet]. 2003 [citado 1 de junio 2020]; 74(4): 426-431. Disponible en: <http://plataforma.revistachilenadepediatria.cl/index.php/rchped/article/viewFile/1984/1807>.

Declaración de autoría

Inés Reyes-Roig

 <https://orcid.org/0000-0002-6392-1523>

Participó en la concepción y diseño del estudio, adquisición de los datos, análisis y discusión de los resultados y elaboración de las versiones del artículo.

Julio Roberto Vázquez-Palanco

 <https://orcid.org/0000-0002-2018-1545>

Participó en el diseño del estudio, adquisición de los datos, análisis y discusión de los resultados y revisión crítica de las versiones del artículo.

Giselle Vázquez-Gutiérrez  https://orcid.org/0000-0002-1779-4172	Participó en el diseño del estudio, adquisición de los datos, análisis y discusión de los resultados y revisión crítica de las versiones del artículo.
Rodolfo Martí-Martínez  https://orcid.org/0000-0002-7092-3973	Participó en el análisis y discusión de los resultados y revisión de las versiones del artículo.
Jesús Daniel de-la-Rosa-Santana  https://orcid.org/0000-0001-7024-5052	Participó en el análisis y discusión de los resultados y revisión de las versiones del artículo.

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.