

Situación actual de las cardiopatías congénitas en Panamá. 2009-2014.

Documento diagnóstico

IGORGAS
INSTITUTO CONMEMORATIVO GORGAS
DE ESTUDIOS DE LA SALUD


salud



Situación actual de las cardiopatías congénitas en Panamá. 2009-2014

Documento Diagnóstico



615.1

C761 Motta Borrel, Jorge Alejandro

Situación actual de las cardiopatías congénitas en Panamá. 2009 al 2014.
/ Jorge Motta Borrel ... [et. al.]. -- Panamá : Instituto Conmemorativo Gorgas
de Estudios de la Salud, 2015.

63p. ; 28 cm.

ISBN 978-9962-699-08-8

1. Cardiología
2. Epidemiología I. Título.

Agradecimientos

Los investigadores de este estudio desean agradecer a todos los colaboradores que hicieron posible el desarrollo del estudio “Situación actual de las cardiopatías congénitas en Panamá. 2009 a 2014”.

Agradecemos a la Secretaría Nacional de Ciencia, Tecnología e Innovación (SENACYT), al Ministerio de Economía y Finanzas, Instituto Nacional de Estadística y Censo, al Departamento de Registro de Nacimientos del Tribunal Electoral, a los colaboradores del Hospital del Niño, Hospital de Especialidades Pediátricas, Hospital José Domingo de Obaldía y Región de Salud de Bocas del Toro. Un especial agradecimiento a la Dra. Carla Padmore por sus valiosos aportes en la elaboración de este estudio.

También deseamos agradecer al ingeniero Thomas Ford, presidente de la Fundación Obsequio de Vida, por el interés demostrado en esta investigación y al Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudios de la Salud por el apoyo institucional brindado.

Investigadores

Jorge Motta
Investigador Principal

Julio Zúñiga Cisneros
Investigador

Franz Castro
Investigador

Gladys Higuera
Investigadora

María Teresa Carrión
Investigadora

Beatriz Gómez
Coordinadora de proyectos

Contenido

1. Prólogo.....	1
2. Introducción	5
3. Objetivos	9
4. Metodología	10
5. Aspectos éticos	14
6. Resultados.....	15
7. Conclusiones y análisis de los resultados	41
8. Recomendaciones.....	48
9. Limitaciones	51
10. Anexo: Clasificación internacional de enfermedades (CIE-10).....	52
11. Referencias bibliográficas.....	56

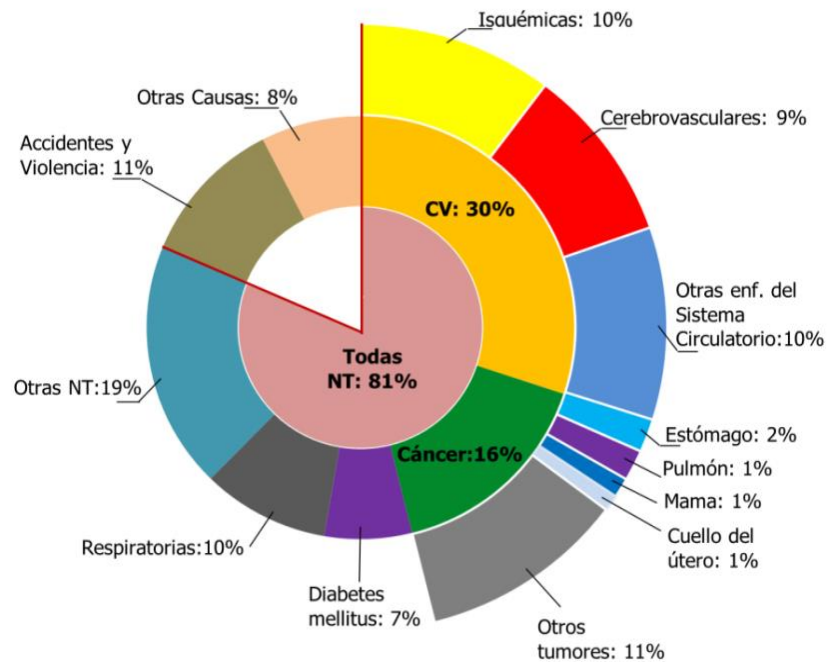
1. Prólogo

Las enfermedades cardiovasculares son la principal causa de muerte a nivel mundial. Según datos de la OMS, un estimado de 17,5 millones de personas murió a causa de enfermedades cardiovasculares en 2012, lo que representa el 31% de todas las muertes a nivel mundial. Dentro de este grupo se incluye la enfermedad isquémica del corazón, enfermedad cerebrovascular, la enfermedad arterial periférica y las cardiopatías congénitas.¹ Se estima que 7,4 millones de muertes se debieron a enfermedad isquémica del corazón y 6,7 millones a enfermedad cerebrovascular.²

En Latinoamérica las enfermedades cardiovasculares causan alrededor de 5 millones de muertes por año, representando el 37% de la mortalidad total.³ Panamá no escapa a esta realidad: según datos del Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudios de la Salud sobre mortalidad asociada a enfermedades cardiovasculares de 2001 a 2013, estas son responsables del 30% de las muertes en panameños (ver Figura 1). Se estima que de este 30%, las cardiopatías congénitas representan el 4% de los casos.

Ante esta problemática creciente, se inicia en 2014 una estrategia nacional para identificar los distintos componentes de las enfermedades cardiovasculares y sus factores de riesgo en Panamá. Esta estrategia propuesta por el Ministerio de Salud se sustenta en el “Plan estratégico nacional para la prevención y control integral de las enfermedades no transmisibles y sus factores de riesgo”, con base jurídica en el decreto ejecutivo 1510 del 19 de septiembre de 2014

Figura N°1. Mortalidad proporcional según las principales causas de muerte en la República de Panamá. Defunciones certificadas por médicos, 2001- 2013.



Fuente: Hechos Vitales (Defunciones). 2001-2013. INEC.

Es poco lo que se conoce actualmente sobre la epidemiología de las cardiopatías congénitas en Panamá. No contamos con sistemas de información que permitan establecer la prevalencia e incidencia de estas, lo que hace necesario estudios observacionales que aporten un panorama de la situación.

Enfocados en el plan nacional y siguiendo las recomendaciones de la Organización Mundial de la Salud (OMS) en cuanto al abordaje de las enfermedades cardiovasculares, buscamos aportar información sobre las características epidemiológicas de las cardiopatías congénitas en el país y describir variables que probablemente juegan un papel importante en la presentación de estas patologías.

El abordaje metodológico de las cardiopatías congénitas es favorecido por el hecho de que su diagnóstico y manejo requieren un alto nivel de especialización médica, por lo cual la información de estos pacientes está localizada en los registros médicos de ciertas instalaciones puntuales. El estudio incluyó a los hospitales pediátricos de

referencia nacional y algunos centros de salud de Bocas del Toro, de modo que se abarcaran todas las instituciones a nivel nacional que contasen con cardiólogos peditras.

El presente informe se encuentra en el sitio web sobre enfermedades cardiovasculares del Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudio de la Salud (<http://www.gorgas.gob.pa/SIGCARDIOVASCULARES/Inicio.htm>). De esta manera, estos datos se encuentran a disposición de la comunidad científica como punto de referencia para el inicio de investigaciones futuras respecto al tema.

2. Introducción

Cardiopatía congénita se define como toda anomalía estructural macroscópica del corazón o los grandes vasos intra-torácicos que es realmente (o potencialmente) de significancia funcional. Esta definición excluye algunos defectos específicos:⁴

- Ductus arterioso patente en prematuros
- Síndrome de Marfán
- Trastornos de la conducción congénitos
- Cardiomiopatías
- Válvula aórtica bicúspide

Las anomalías congénitas en general son un importante problema de salud: son responsables de 276 000 muertes neonatales cada año, según cifras de la Organización Mundial de la Salud. Se estima que a nivel mundial el 2% de todos los nacidos vivos presentan algún tipo de malformación. De estos, 28% nacen con algún tipo de defecto congénito del corazón.⁵⁻⁷

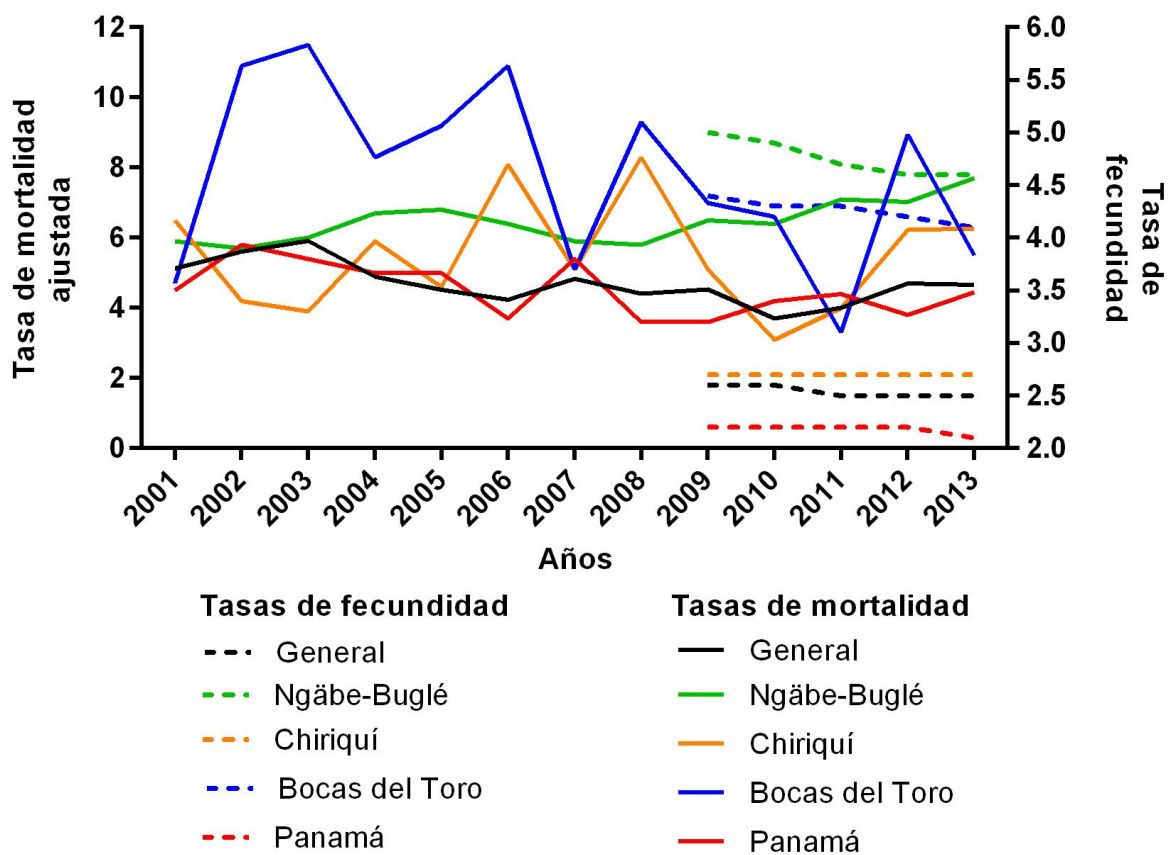
Dados estos datos, las cardiopatías congénitas constituyen la primera causa de muerte en menores de 1 año con anomalías congénitas. En reportes de mortalidad mundial, se ubican entre el 1% al 1.5 % de las causas de muerte en la población general.⁸ Como un aproximado, entre el 26.6% al 48.1% de los niños con anomalías del nacimiento mueren de algún defecto cardíaco congénito, dependiendo de la severidad del defecto.^{1,7-10}

La tasa de prevalencia de cardiopatías congénitas a nivel mundial es de 8 a 9 casos por 1000 nacidos vivos. Según un meta-análisis de Van der Linde y colaboradores, se ha observado una tendencia al aumento a través de las décadas. Esto puede deberse al desarrollo relativamente reciente de estudios de imagen que han permitido una mejor caracterización de los casos. No existen diferencias marcadas entre los distintos continentes: en Europa la prevalencia se ubica en 8.2 casos por 1000 nacidos vivos y en Asia 9.3 casos por 1000 nacidos vivos. Sin embargo, la diferencia se hace más

acentuada al estratificar las regiones por ingreso socioeconómico, dado que las tasas de prevalencia parecen ser menores en países de bajos recursos. Esto puede estar explicado por mayores limitaciones en cuanto a facilidades diagnósticas.^{8,11,12}

A pesar de que la prevalencia de defectos congénitos del corazón es relativamente similar a nivel mundial, la carga de pacientes con estas enfermedades recae con mayor peso sobre países con altas tasas de fecundidad. Estos países, a su vez, tienen los más bajos ingresos per cápita y esto agrava la situación de inequidad.⁸ La realidad en nuestro país no es distinta, ya que en las regiones con más altas tasas de fecundidad, se observan concomitantemente mayores tasas de mortalidad por cardiopatías congénitas (ver Figura 2).

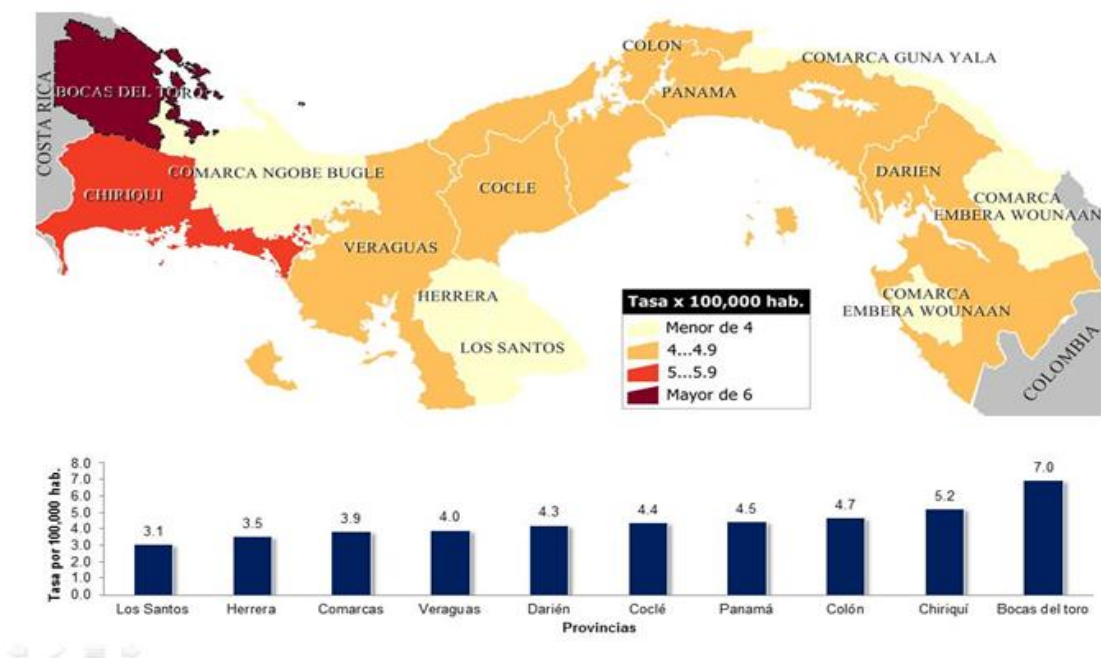
Figura N° 2. Tasa de mortalidad para cardiopatías congénitas y tasa de fecundidad por año (2001-2013)



Fuente: Datos de la Contraloría General de la República.

En nuestro país no existen registros de prevalencia de cardiopatías congénitas. No obstante, la tasa específica de mortalidad por cardiopatías congénitas fue de 4.01 defunciones por cada 100 000 habitantes en el período 2001-2013, según datos del Instituto Nacional de Estadística y Censo y el Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudios de la Salud. Las provincias de Chiriquí y Bocas del Toro presentan las mayores tasas de mortalidad (ver Figura 3).¹³

Figura N°3: Tasa ajustada de mortalidad de enfermedades circulatorias congénitas según provincias. Años: 2001-2013.



Fuente: Base de datos de Hechos Vitales (Defunciones). 2001-2003. Mapa elaborado por el Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudios de la Salud.

Se han logrado avances importantes en el abordaje diagnóstico y manejo terapéutico de las cardiopatías congénitas, favoreciendo un aumento de la sobrevivencia de estos pacientes y llevándolos a alcanzar la edad adulta.¹⁴ Según resultados de un estudio realizado por Oster y colaboradores, se espera que el 69% de los pacientes con cardiopatías congénitas severas y el 95% de aquellos con cardiopatías no severas sobrevivan hasta los 18 años de edad.¹⁵ El aumento de la sobrevivencia trae consigo posibles complicaciones tardías y requiere un seguimiento estricto a largo plazo, para

lo cual es necesario un manejo médico especializado junto a los altos costos derivados de esta atención.¹⁶

En un estudio realizado por Raucci y colaboradores, se evidenció el alto costo de los procedimientos quirúrgicos concernientes a cardiopatías congénitas.¹⁷ Se ha observado de igual manera que pacientes con estatus socioeconómicos bajos están expuestos a mayores complicaciones derivadas de su enfermedad.¹⁸

Son múltiples los factores de riesgo que se han identificado asociados al desarrollo de cardiopatías congénitas, como exposición a fármacos, tóxicos, agentes infecciosos, déficit nutricionales en el primer trimestre del embarazo y herencia genética. De esta manera, se destaca el papel primordial que puede jugar la prevención en el desarrollo de cardiopatías congénitas.¹⁹⁻²²

La Organización Mundial de la Salud destaca como recomendaciones para el estudio de las cardiopatías congénitas la mejora de los sistemas de vigilancia y el fortalecimiento de la investigación, áreas muy poco desarrolladas en Panamá hasta la fecha.^{7,23,24}

3. Objetivos

1. Desarrollar una línea base que permita establecer una aproximación a la situación actual de las cardiopatías congénitas en Panamá.
2. Describir las características clínicas y sociodemográficas de los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita atendidos en instituciones públicas de salud en Panamá.
3. Ofrecer información que contribuya a orientar las intervenciones y políticas de salud dirigidas a pacientes con cardiopatías congénitas.

4. Metodología

Tipo de estudio

Se realizó un estudio de corte transversal retrospectivo. El universo de estudio comprendió los casos con cardiopatía congénita con fecha de nacimiento entre el 1 de enero del 2009 y 31 diciembre del 2014, cuyo diagnóstico fuese consignado por un especialista en cardiología pediátrica a través de ecocardiograma. Se revisaron historias clínicas de instituciones que contaban con un especialista idóneo para llevar a cabo el diagnóstico: Hospital de Especialidades Pediátricas, Hospital del Niño, Hospital José Domingo de Obaldía y centros de salud de Bocas del Toro.

Se utilizaron registros de mortalidad generados por el Instituto Nacional de Estadística y Censo (INEC) y registros de fechas de nacimiento generados por el Tribunal Electoral de Panamá. El propósito de cotejar nuestros datos con estos registros fue verificar la fecha de muerte de los pacientes fallecidos.

Cálculo de la muestra

Considerando que en Panamá se dan 67 635 nacimientos anuales en promedio (2000-2014), y en base a una incidencia anual de 0.65% de cardiopatías congénitas en América Latina,¹² se estima que por año nacen cerca de 440 niños con alguno de estos defectos. Teniendo estos datos en consideración, se realizó un cálculo de muestra empleando el software Open Epi, con una frecuencia esperada de comunicación interventricular (cardiopatía más común a nivel mundial) del 25% y un nivel de confianza del 95%. Se obtuvo una muestra de 175 casos por año. Se calculó un 25% adicional, para un total de 219 casos por año y una muestra total de 1314 pacientes.

Se solicitó a las distintas instituciones una lista de los casos con cardiopatías congénitas junto a su fecha de nacimiento. Elaboramos listas anuales de pacientes incluyendo a todas las instituciones y se procedió a seleccionar los pacientes mediante números aleatorios. Se identificaron los pacientes repetidos entre instituciones. Luego

de excluir los casos que así lo ameritaban (169), la muestra final fue de 1145 pacientes.

Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión:

- Fecha de nacimiento entre el 1/1/09 al 31/12/14
- Diagnóstico por cardiólogo pediatra mediante el empleo de ecocardiograma
- Pacientes con diagnóstico del Q20.0 al Q26.9 de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10)

Criterios de exclusión

- Ductus arterioso persistente en menores de 37 semanas, al menos que estuviese presente junto a otra cardiopatía congénita.
- Diagnóstico de algunos defectos específicos: síndrome de Marfan, arritmias congénitas, cardiomiopatías, válvula aórtica bicúspide.

Definición de cardiopatía severa

Existen diversas definiciones en la literatura para el término cardiopatía severa o crítica. Consideramos como cardiopatía severa todos aquellos defectos que usualmente cursan con hipoxemia, considerados como objetivos primarios del tamizaje con oximetría de pulso: dextro-transposición de grandes vasos, tronco arterioso, conexión anómala total de venas pulmonares, atresia tricuspídea, atresia pulmonar (con septo intacto), síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y tetralogía de Fallot.

También fueron considerados como severos aquellos defectos que pueden cursar con hipoxemia (objetivos secundarios del tamizaje con oximetría de pulso): doble tracto de salida del ventrículo derecho, anomalía de Ebstein, coartación o hipoplasia del arco aórtico, interrupción/atresia/hipoplasia aórtica y ventrículo único. Por último, consideramos también defectos no mencionados anteriormente que pueden ameritar intervención quirúrgica en el primer año de vida y que han sido considerados como severos en estudios previos: defectos septales auriculoventriculares, defectos septales

ventriculares grandes, ductus arterioso persistente grande, estenosis aórtica severa y estenosis pulmonar severa.^{25,26}

Variables de estudio

VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS	VARIABLES CLÍNICAS
<ul style="list-style-type: none">•Cédula del paciente•Sexo•Fecha de nacimiento•Procedencia•Muerte y fecha de muerte (si aplica)•Cédula materna•Edad materna•Seguro social•Etnia indígena•Nivel de educación materno•Controles prenatales	<ul style="list-style-type: none">•Diagnósticos clínicos•Fechas de diagnóstico•Tipos de procedimiento•Fechas de procedimiento•Antecedentes patológicos maternos•Cromosomopatías y malformaciones

Fuentes de información

- Registro de mortalidad de la Contraloría General de la República. Esta información fue cotejada con nuestra base de datos para hallar a aquellos pacientes cuyas defunciones no constaran en el expediente hospitalario o del centro de salud.
- Expedientes clínicos en instituciones.

Análisis Estadístico

Estadística descriptiva e inferencial

Se utilizaron medidas de resumen (porcentajes, medias y medianas) y medidas de dispersión (desviación estándar, rangos) en la presentación de los datos. Para evaluar la distribución de los datos, se realizó la prueba de Kolmogorov-Smirnov, con la cual se concluye que la muestra no presenta una distribución normal. Por lo tanto, para evaluar la diferencia entre grupos se utilizaron pruebas no paramétricas según su indicación, para un nivel de significancia del 5% (Kruskal-Wallis y U de Mann Whitney).

- Para los análisis entre variables dicotómicas categóricas, se usó la prueba de chi cuadrado y test de Fisher con elaboración de tablas de contingencia para la obtención de un odds ratio de prevalencia (ORp).
- Para el análisis de diferencia entre dos grupos y datos cuantitativos independientes, se realizó un análisis con la prueba U de Mann Whitney.
- Para los análisis donde se incluyeron más de 2 grupos y datos cuantitativos independientes, se utilizó la prueba de Kruskal-Wallis.

Modelos de regresión

Se utilizaron modelos de regresión logística para establecer asociaciones entre variables sociodemográficas (edad materna, escolaridad materna, pertenencia a una etnia indígena) y presencia de cardiopatía congénita severa. Los resultados fueron expresados mediante odds ratio ajustados (ORa). La bondad de ajuste del modelo fue evaluada mediante la prueba de ómnibus.

Curvas de supervivencia

Se realizó un análisis de supervivencia mediante la elaboración de curvas de Kaplan Meier. Se realizaron pruebas log rank y se calcularon hazard ratios (HR) para evaluar la diferencia en la supervivencia entre los grupos.

- Se realizó un análisis de supervivencia entre los pacientes con cardiopatía congénita severa y no severa.
- Se realizó un análisis de supervivencia entre los pacientes indígenas y no indígenas con cardiopatías congénitas.

Programas utilizados

Para el análisis estadístico se emplearon programas del paquete Microsoft Office, SPSS Statistics 20.0 y GraphPadPrism6.0.

5. Aspectos éticos

Durante la elaboración de este estudio, en ningún momento se tuvo contacto con los pacientes ni sus familiares. Se registró el número de identificación personal del niño y de la madre solamente como variable de control para evitar duplicidad de los datos.

Se tomaron los siguientes puntos en consideración para respetar las normativas éticas en investigación:

1. Los expedientes médicos fueron solicitados al departamento de registro y estadística de las instituciones participantes, de donde se obtuvieron las variables de estudio, con previa autorización de los comités de ética.
2. Se mantuvo el anonimato de los pacientes durante y después de la realización del estudio.
3. La presentación de los datos se realizará de manera agrupada, nunca individualmente.

6. Resultados

Datos generales

Del total de los pacientes, 588 pertenecían al sexo masculino (51.44%) y 555 al sexo femenino (48.56%); en cuanto a la severidad, 601 pacientes tenían cardiopatías congénitas severas (52.49%), mientras que 544 (47.5%) tenían cardiopatías congénitas no severas. Al observar la distribución por años, 2013 fue el año con más pacientes incluidos en el estudio (215) (ver Gráficos 1-3).

Gráfico 1. Pacientes con cardiopatías congénitas según sexo. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

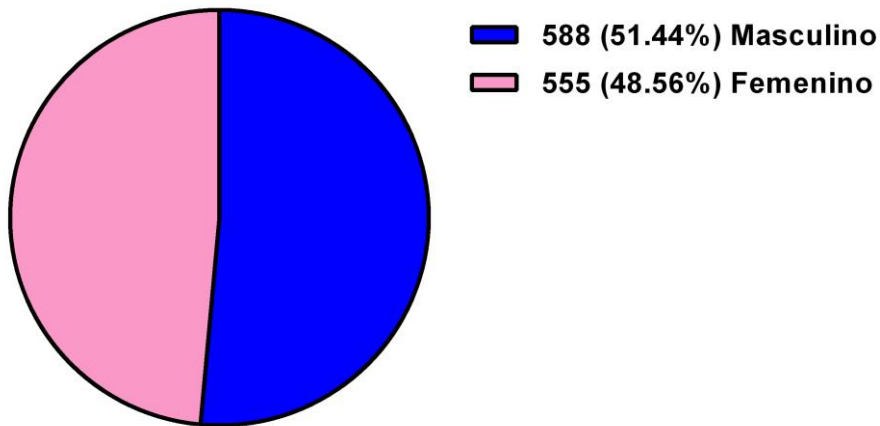


Gráfico 2. Pacientes con cardiopatías congénitas según severidad. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

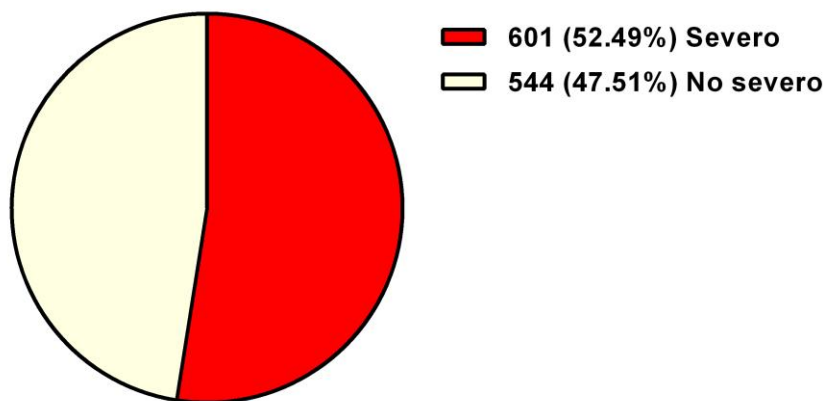
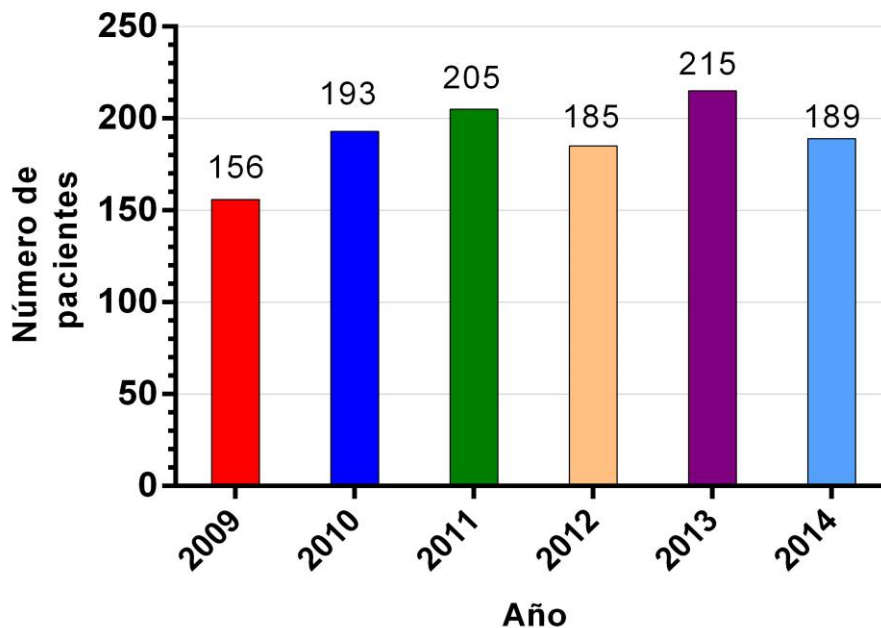


Gráfico 3. Pacientes con cardiopatías congénitas según año de nacimiento. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



De acuerdo a la región de procedencia de los pacientes, Panamá (incluyendo Panamá Oeste) fue la región con mayor número de casos en el estudio (499), seguido por Chiriquí (171). Un total de 689 (80.2%) pacientes provenían del Hospital del Niño (Ciudad de Panamá), seguido por el Hospital José Domingo de Obaldía (Ciudad de David) con 291 pacientes (25.4%) (ver Gráficos 4-6).

Gráfico 4. Pacientes con cardiopatías congénitas según región de procedencia. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

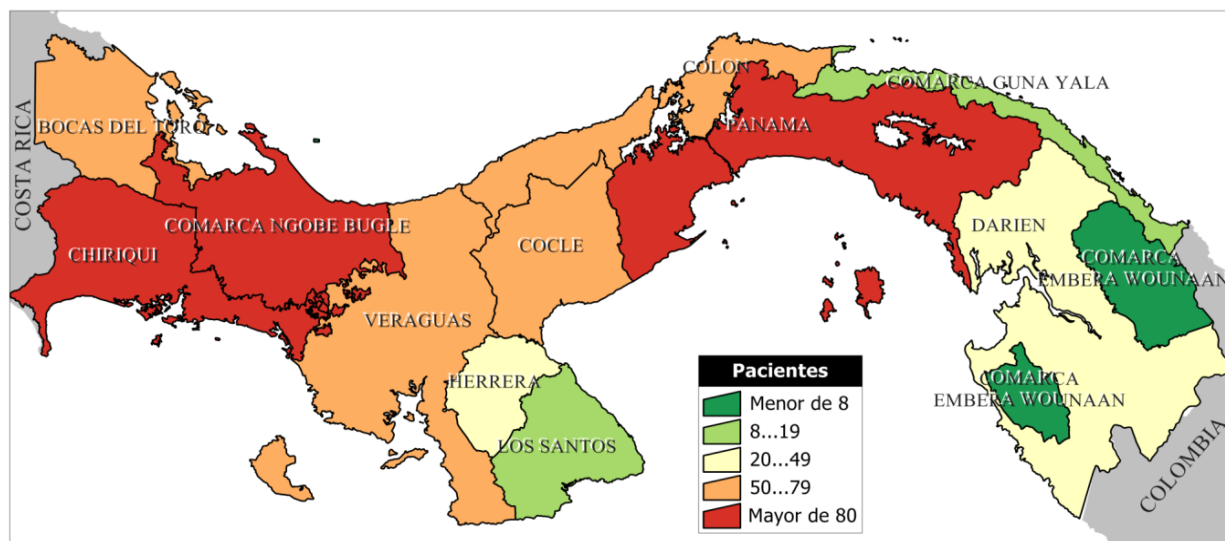


Gráfico 5. Pacientes con cardiopatías congénitas según región de procedencia. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

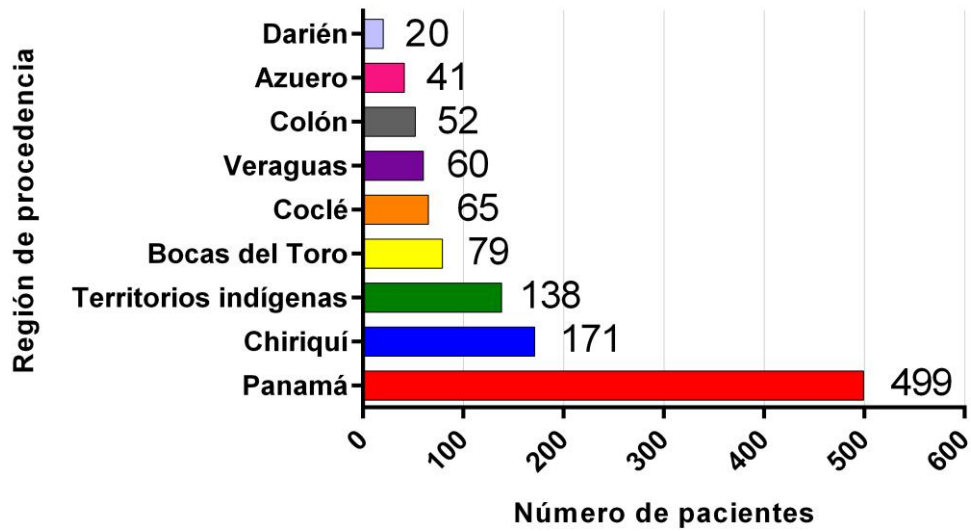


Gráfico 6. Pacientes con cardiopatías congénitas según institución de procedencia. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

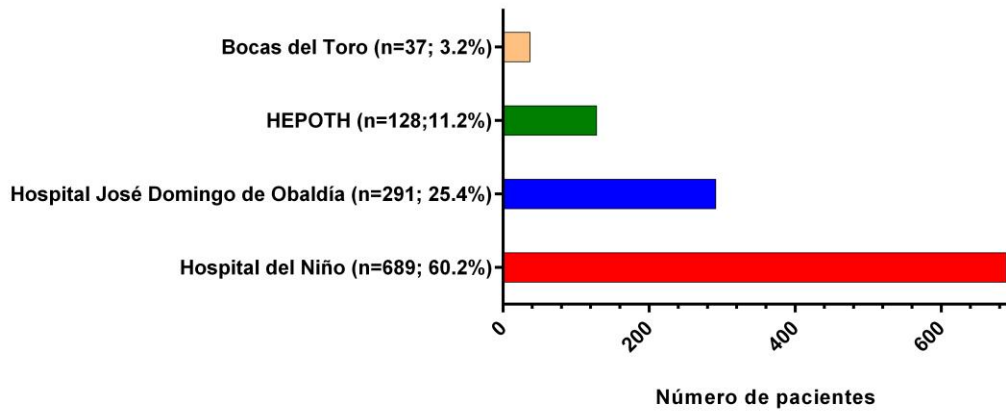
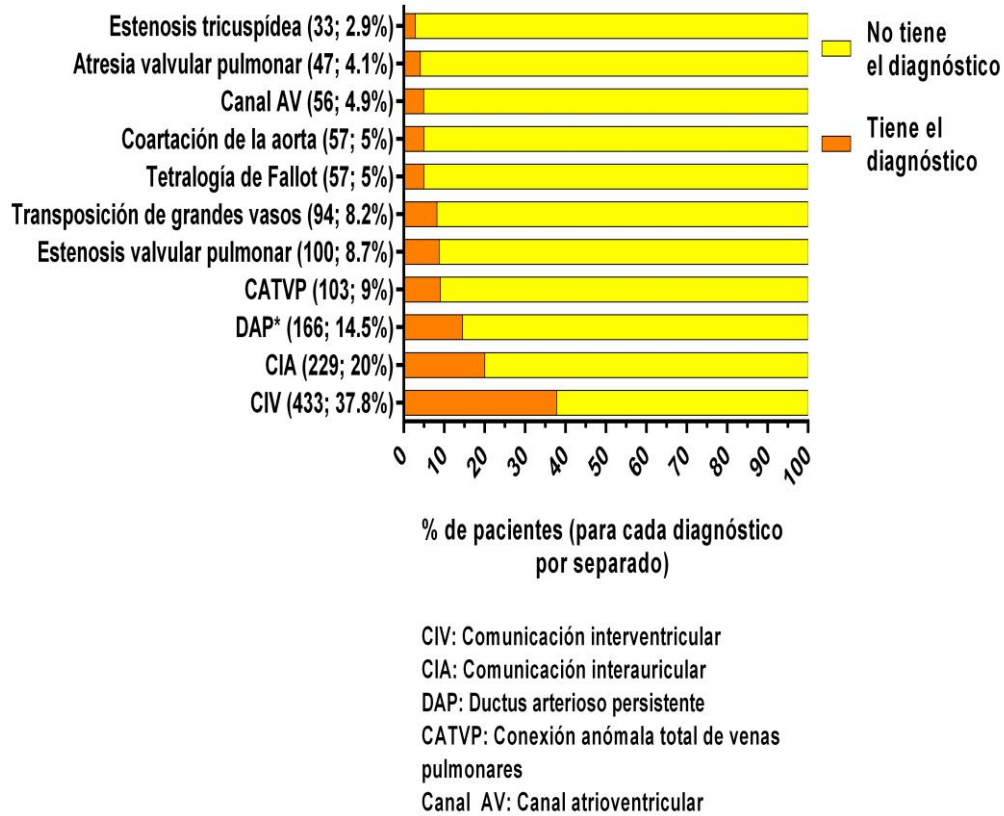


Gráfico 7. Pacientes con cardiopatías congénitas según defectos más frecuentes. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



*Para el DAP, solo se cuantificaron defectos únicos.

Las cardiopatías congénitas se pueden presentar como un defecto único o pueden coexistir varias de ellas en el mismo paciente. En nuestro estudio se cuantificó, en un análisis separado para cada tipo de cardiopatía, la cantidad de pacientes que presentaban el defecto, observando que la comunicación interventricular fue el defecto más frecuente en 433 pacientes (37.8%). El defecto severo más frecuente fue la conexión anómala total de venas pulmonares, en 103 pacientes (9%)(verGráfico 7).

La cromosopatía más frecuente reportada en nuestro estudio fue el Síndrome de Down, presente en 139 casos (70.9%) de 196 pacientes con cromosopatías. El canal auriculoventricular fue la cardiopatía más asociada a Síndrome de Down, hallando que de los 139 pacientes con esta cromosopatía, 33 presentaban canal auriculoventricular (23.7%) (ver Gráficos 8-9).

Gráfico 8. Pacientes con cardiopatías congénitas según presencia de otras malformaciones y cromosomopatías. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

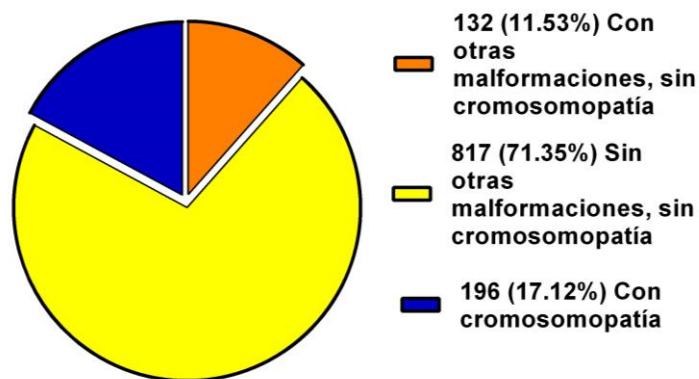
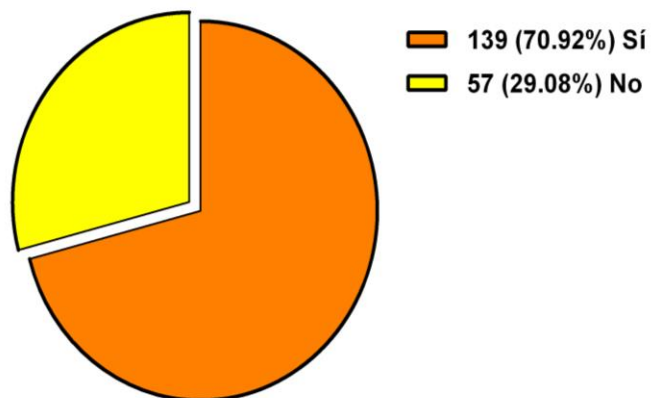


Gráfico 9. Pacientes con cardiopatías congénitas y cromosomopatías según presencia de Síndrome de Down. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



Variables sociodemográficas

Casi un cuarto de los pacientes eran hijos de madres indígenas (256; 22.36%) y 299 (26%) madres habían cursado 6 años o menos de educación. El pertenecer a una etnia indígena es un factor de riesgo para la presencia de conexión anómala total de venas pulmonares, para un ORp de 4 (2.64-6.07). Esta asociación se estudió para otras patologías, obteniendo resultados que no fueron estadísticamente significativos (ver Gráficos 10-12).

Gráfico 10. Pacientes con cardiopatías congénitas según grupo étnico. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

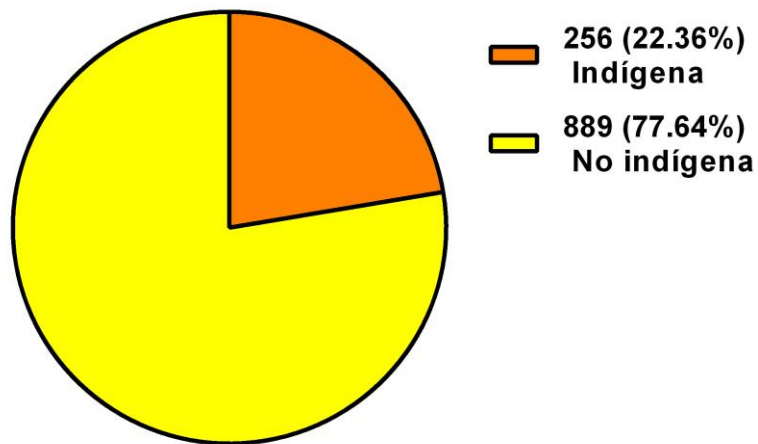


Gráfico 11. Asociación entre etnia indígena y tipo de cardiopatía. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

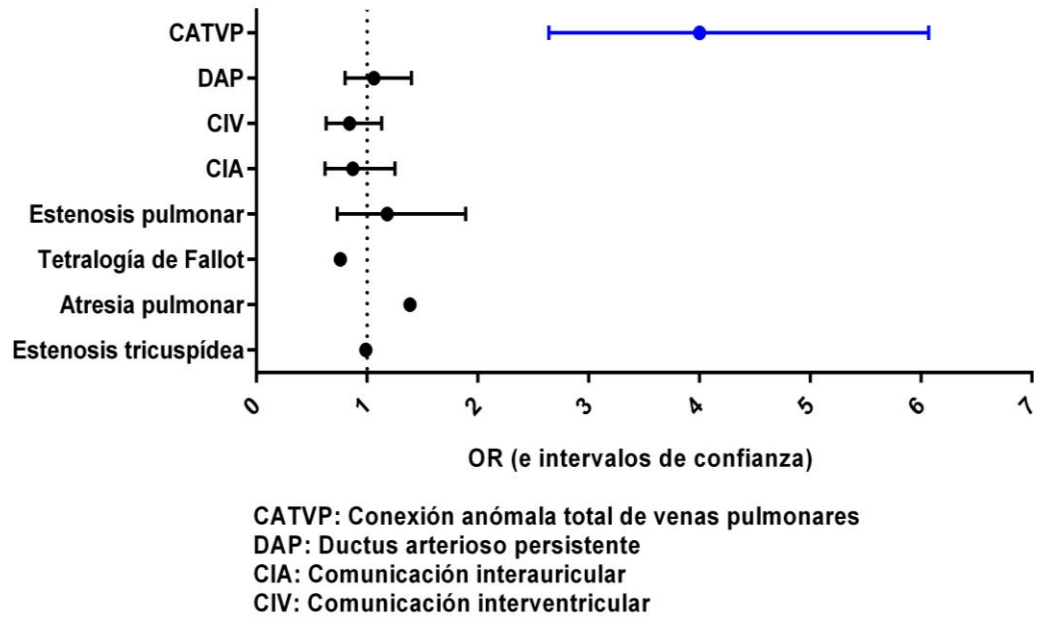
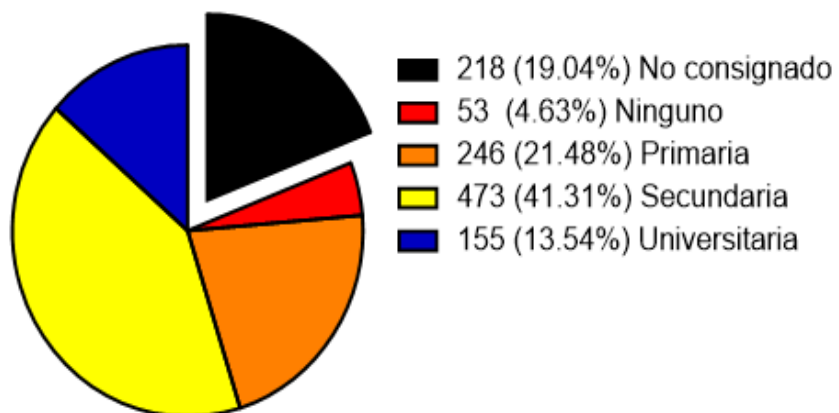


Gráfico 12. Pacientes con cardiopatías congénitas según escolaridad materna. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



De acuerdo a la distribución de edades maternas, el mayor número de pacientes se observó en el grupo de madres con edades entre los 21 a 23 años. Las medianas de edad materna no varían grandemente entre las distintas regiones de procedencia. La dispersión de edades es mayor en los territorios indígenas y la menor mediana de edad materna se halló en Bocas del Toro (23 años). No se observó diferencia estadísticamente significativa entre grupos ($p=0.38$) (ver Gráficos 13-14).

Gráfico 13. Pacientes con cardiopatías congénitas según edades maternas. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

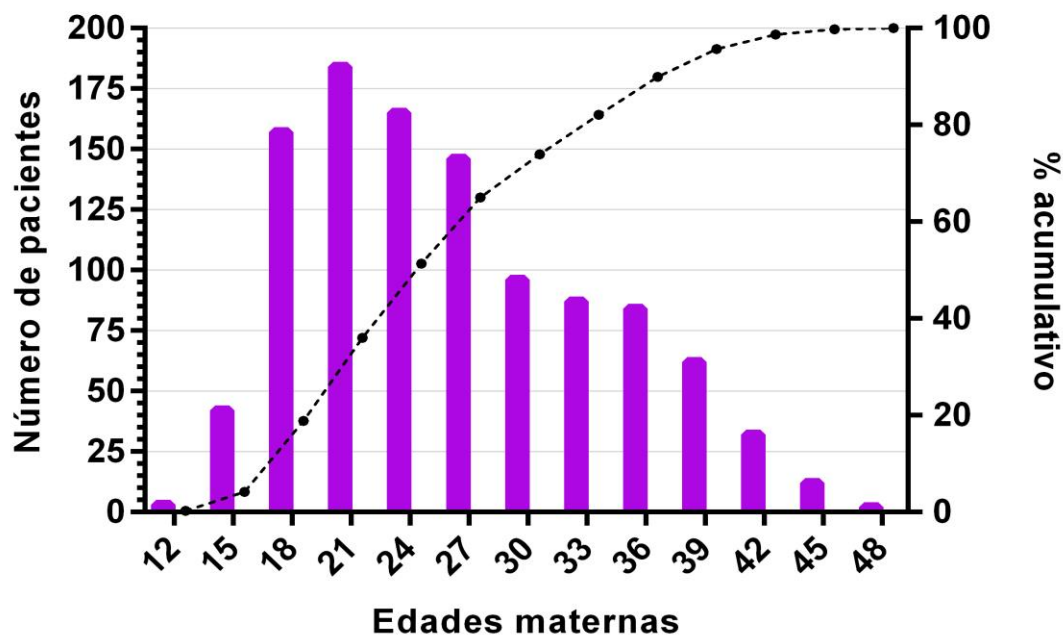
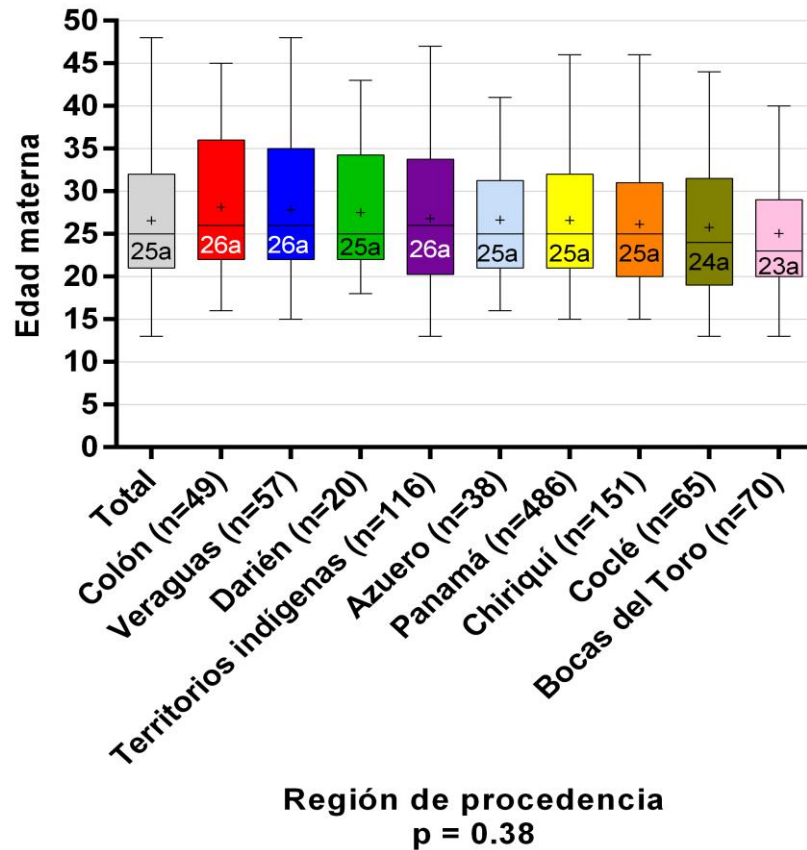


Gráfico 14. Edades maternas según provincia de procedencia. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



Al estratificar a los pacientes según grupos de edad materna, se observó que en el grupo de pacientes con madres de 35 años o más, la severidad de las cardiopatías era porcentualmente mayor (56.2%)(ver Gráfico 15). Se elaboró un modelo de regresión logística para establecer la asociación entre variables sociodemográficas y severidad de la cardiopatía congénita. Se observó que el tener una madre perteneciente al grupo de 35 años de edad o más confiere un riesgo dos veces mayor de padecer una cardiopatía congénita severa (ORa = 2.1) en comparación con los hijos de madres menores de 35 años (ver Gráfico 16).

Gráfico 15. Pacientes con cardiopatías congénitas según grupo de edad materna por categoría de severidad. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

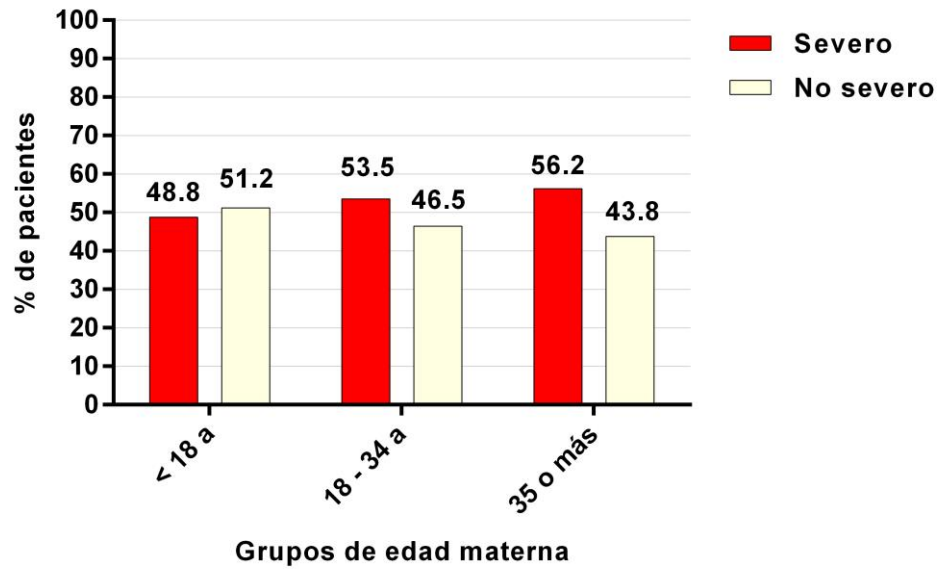
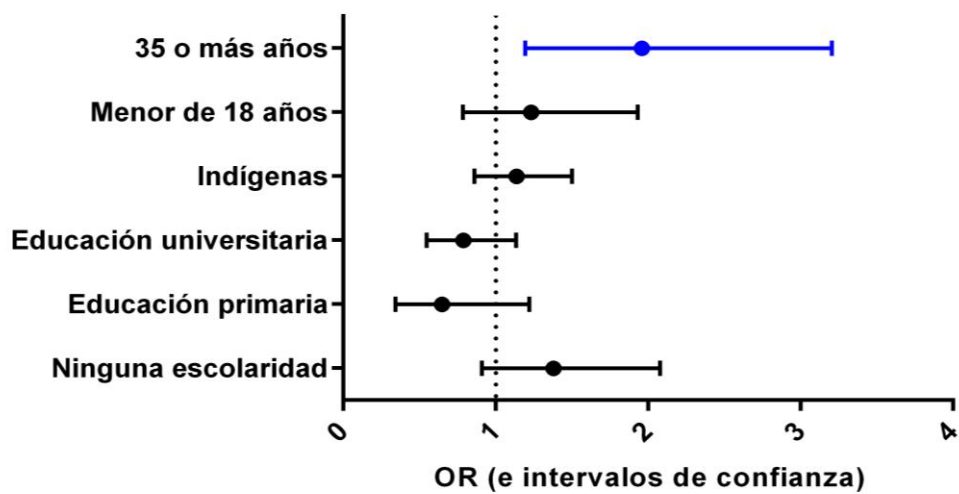


Gráfico 16. Asociación entre variables sociodemográficas y severidad de la cardiopatía congénita. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



En total, 248 (21.6%) pacientes eran hijos de madres aseguradas y 644 (56.2%) nacieron luego de un embarazo con un número adecuado de controles prenatales (por lo menos 5 controles). El 50% de las madres tenían 3 embarazos o más. Acerca de antecedentes maternos patológicos de importancia, 64 (5.6%) de las madres padecían de hipertensión arterial crónica y 21 madres (1.83%) padecían de diabetes mellitus pregestacional (ver Gráficos 17-20).

Gráfico 17. Pacientes con cardiopatías congénitas según seguridad social. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

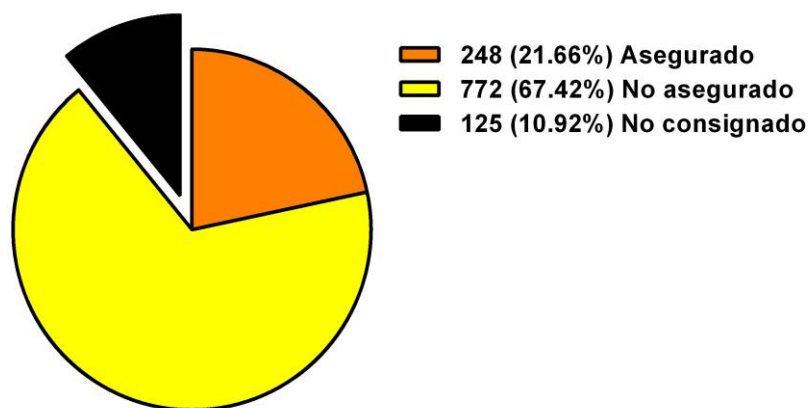


Gráfico 18. Pacientes con cardiopatías congénitas según controles prenatales. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

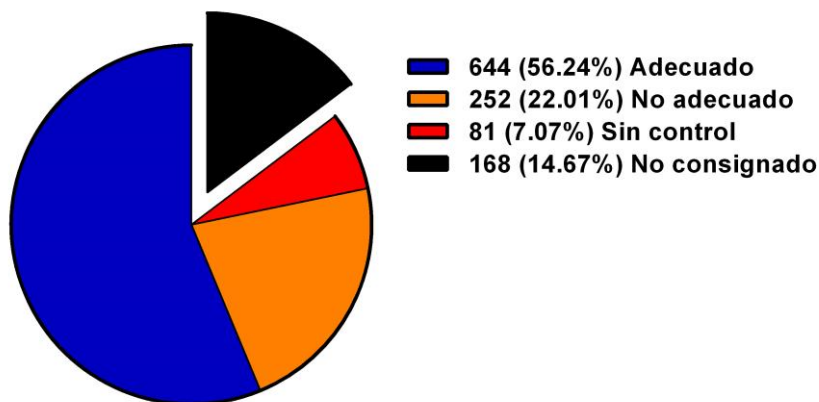


Gráfico 19. Pacientes con cardiopatías congénitas según antecedentes patológicos maternos. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

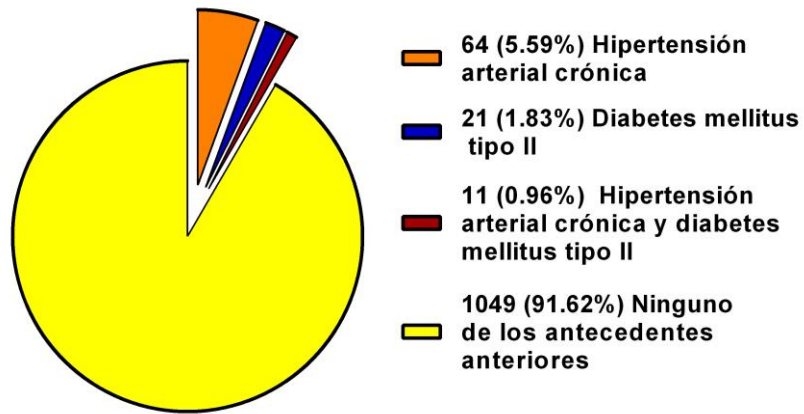
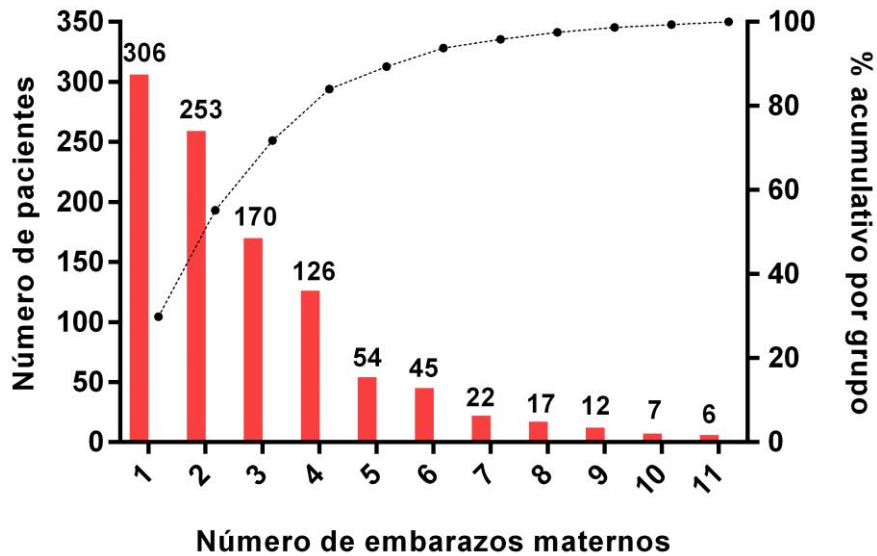


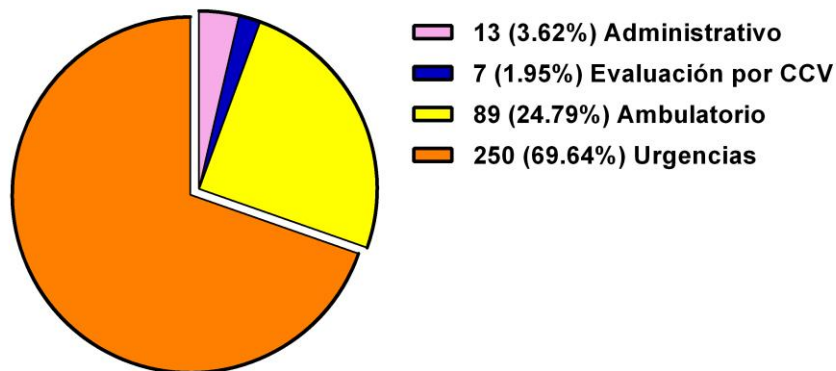
Gráfico 20. Pacientes con cardiopatías congénitas según número de embarazos maternos. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



Tiempos de diagnóstico

En 359 casos (31%) se encontró consignado en el expediente el motivo por el cual el paciente fue referido al cardiólogo pediatra, siendo el motivo más común el traslado de urgencias en 250 casos (69.64%), seguido por referencia ambulatoria en 89 casos (24.79%) (ver Gráfico 21).

Gráfico 21. Pacientes con cardiopatías congénitas según motivo de referencia al cardiólogo pediatra. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



n = 359 referidos

*CCV = cirugía cardiovascular

Para fines de nuestro estudio, definimos tiempo de diagnóstico como la cantidad de días transcurridos entre el nacimiento del niño y el diagnóstico de la cardiopatía congénita por un especialista. Al comparar los tiempos de diagnóstico entre el grupo de pacientes con cardiopatías severas y no severas, se observa que la mediana de tiempo de diagnóstico es de 13 días para el grupo de pacientes con cardiopatías severas y de 23 días para el grupo de pacientes con cardiopatías no severas, encontrando diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.0001$) entre grupos. La mediana de tiempo de diagnóstico para pacientes asegurados fue de 19 días versus 12 días en los no asegurados, sin hallar diferencia estadísticamente significativa entre grupos ($p = 0.15$). Al realizar esta comparación entre pacientes indígenas y no indígenas, la mediana de tiempo de diagnóstico fue mayor en el grupo de pacientes indígenas (38 días) en comparación con el grupo de pacientes no indígenas (13 días). Se halló diferencia estadísticamente significativa entre grupos ($p < 0.0001$).

Realizamos un análisis estratificado de la etnia de los pacientes de acuerdo a la severidad de la cardiopatía, para descartar que la diferencia en tiempos de diagnóstico estuviese afectada por la variable confusora severidad. Se observó de igual forma que hay un tiempo de diagnóstico más prolongado en los pacientes indígenas, con diferencias estadísticamente significativas entre grupos tanto para los pacientes con cardiopatías severas ($p = 0.02$) como para aquellos con cardiopatías no severas ($p < 0.0001$) (ver Gráficos 22-23).

En los hijos de madres con mayor escolaridad, el diagnóstico se hace de manera más rápida: en los grupos de hijos de madres con educación secundaria y universitaria las medianas de tiempos de diagnóstico son de 12 y 20 días respectivamente, versus 37 días en el grupo de hijos de madres sin ninguna educación. Se halló diferencia estadísticamente significativa entre grupos ($p=0.0001$). Al estratificar estos grupos por severidad, es consistente el hallazgo, observando diferencia estadísticamente significativa entre grupos tanto para los pacientes con cardiopatías severas ($p = 0.0059$) como para aquellos con cardiopatías no severas ($p = 0.0062$) (ver Gráfico 24).

Gráfico 22. Tiempo entre nacimiento y diagnóstico en pacientes con cardiopatías congénitas según severidad. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

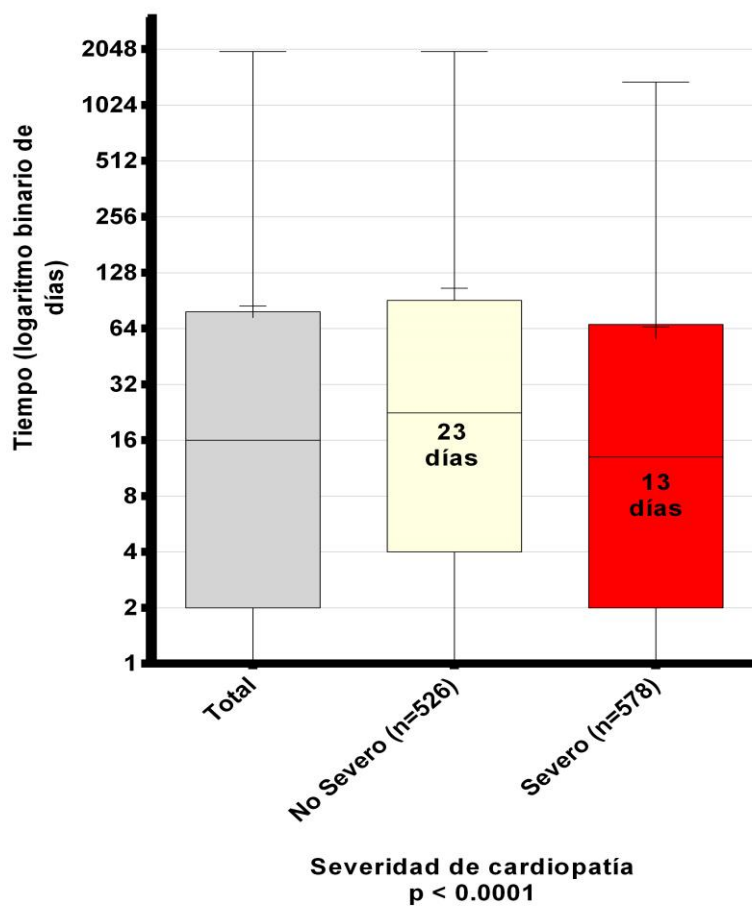


Gráfico 23. Tiempo entre nacimiento y diagnóstico en pacientes con cardiopatías congénitas según grupo étnico por categoría de severidad. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

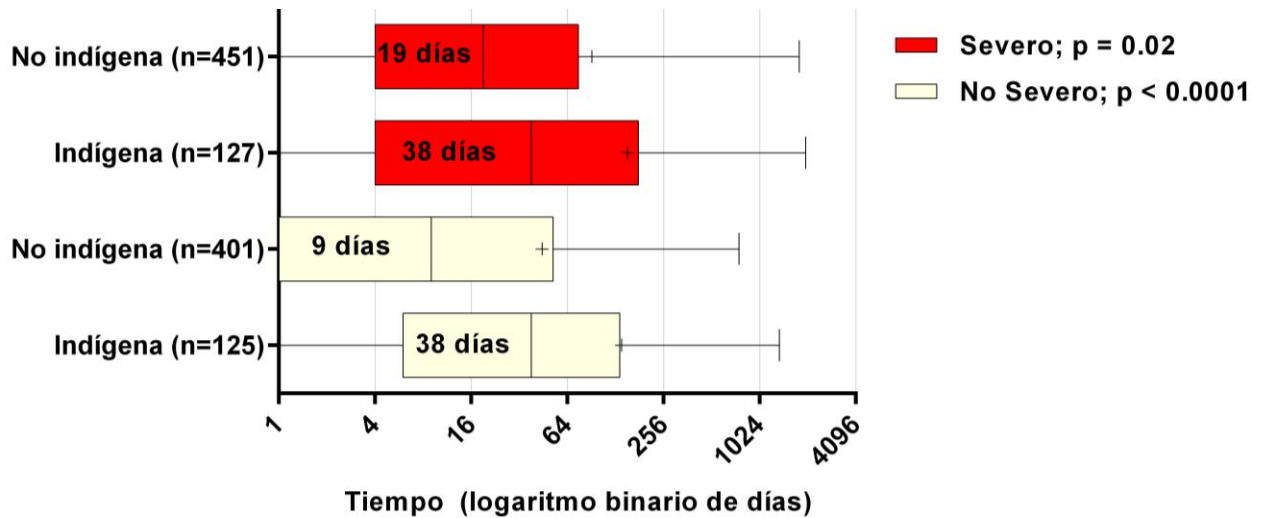
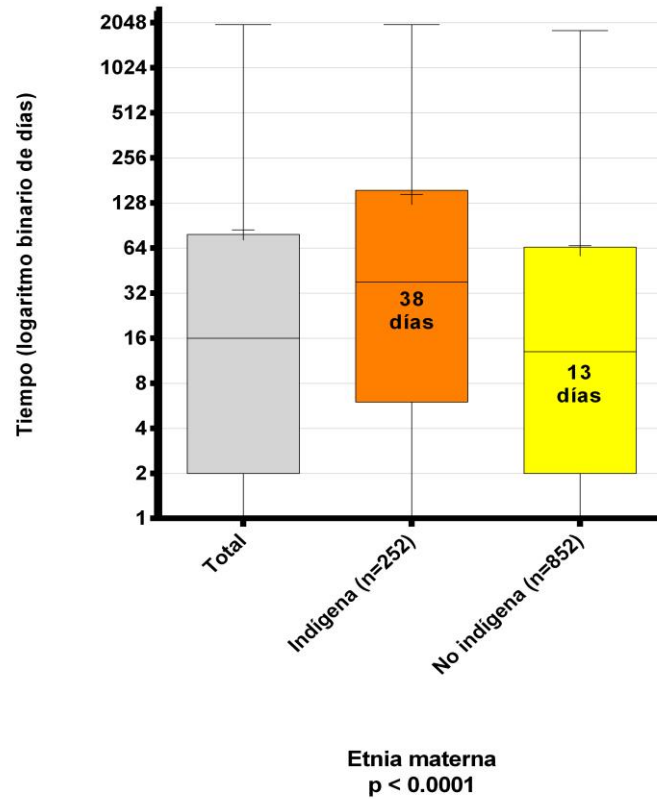
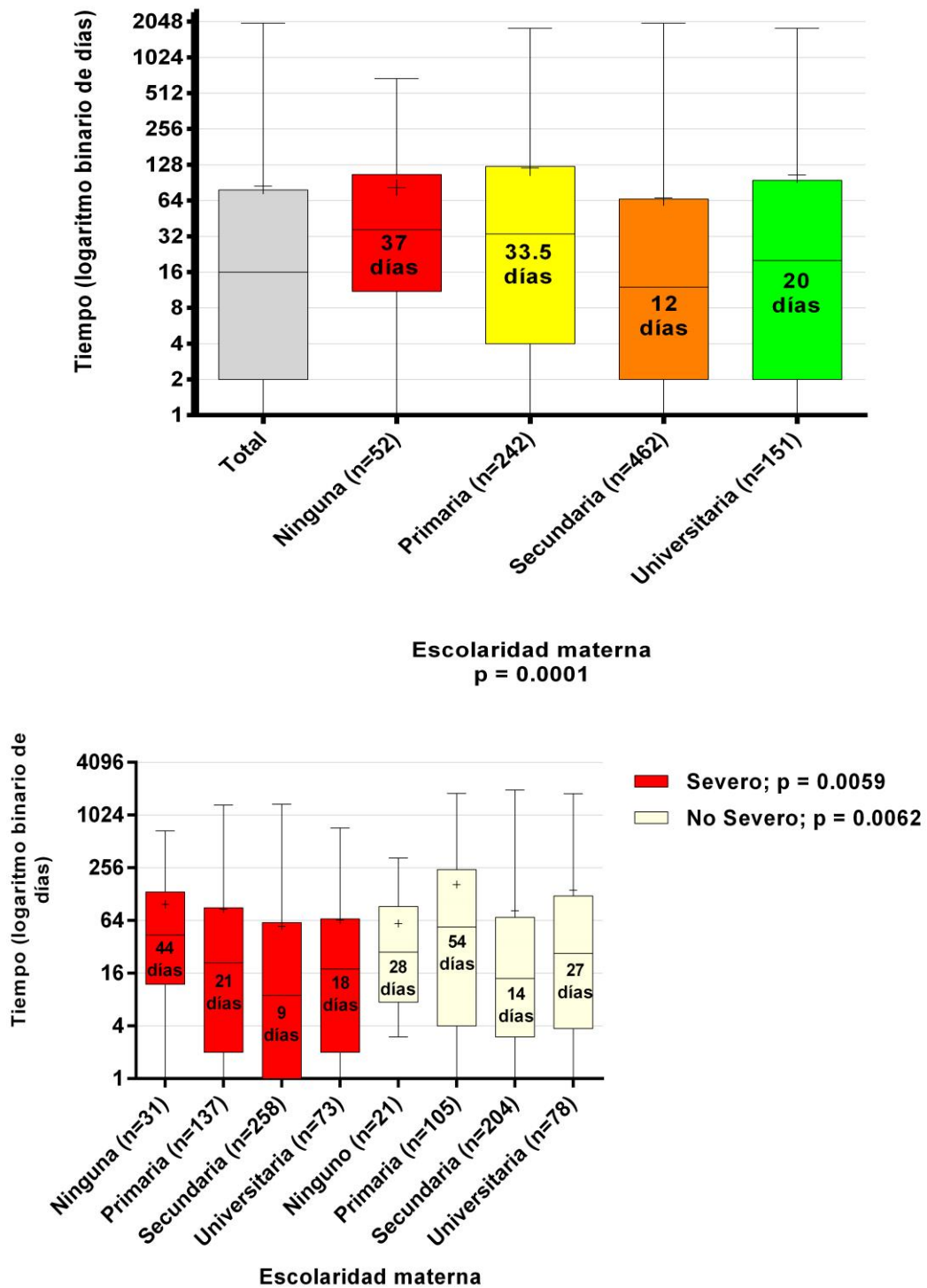
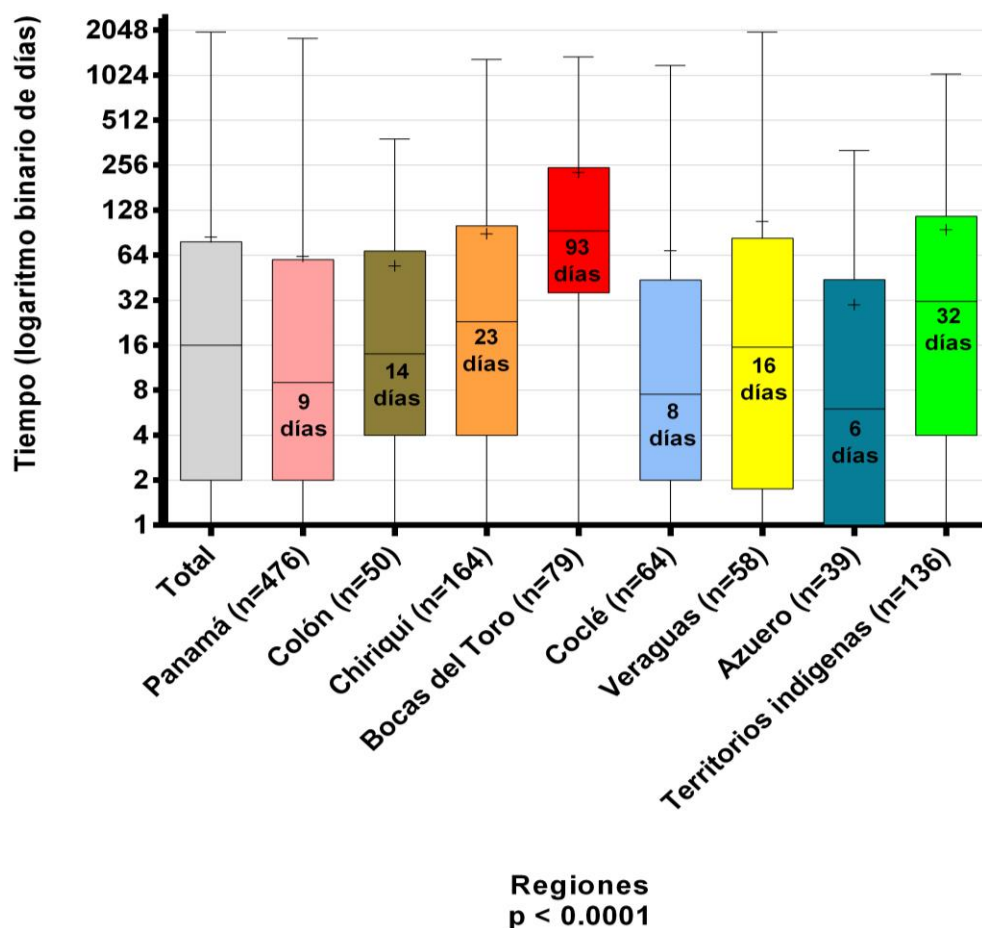


Gráfico 24. Tiempo entre nacimiento y diagnóstico en pacientes con cardiopatías congénitas según escolaridad por categoría de severidad. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



Acerca de los tiempos de diagnóstico según procedencia del paciente, el diagnóstico se hace de manera más temprana en Azuero (6 días), seguido por Coclé (8 días) y Panamá (9 días). Por el contrario, es en los territorios indígenas y en Bocas del Toro donde tardan más en diagnosticarse los casos de cardiopatías congénitas con medianas de 32 y 93 días respectivamente. Se halló diferencia estadísticamente significativa entre grupos ($p < 0.0001$) (ver Gráfico 25).

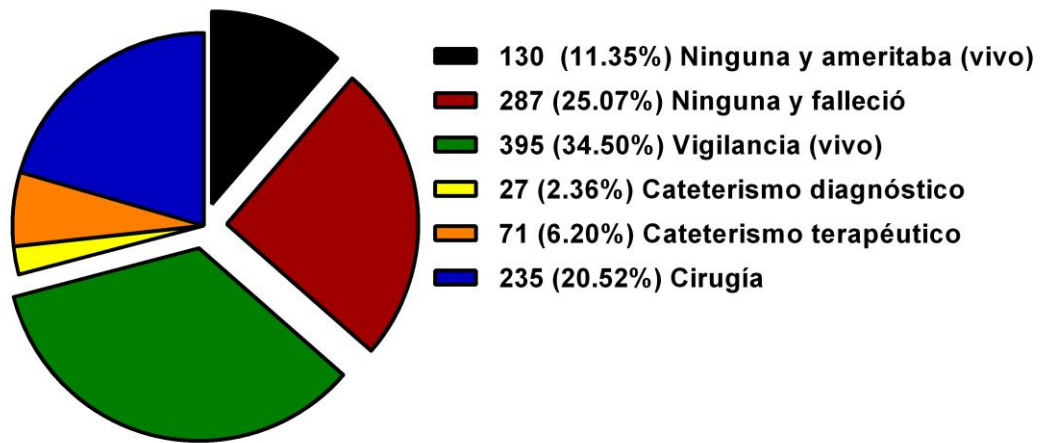
Gráfico 25. Tiempo entre nacimiento y diagnóstico en pacientes con cardiopatías congénitas según región de procedencia. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



Tiempos de intervención

De la totalidad de los pacientes, 306 (26.72%) recibieron algún tipo de intervención (cateterismo terapéutico o cirugía), mientras que 287 (25.07%) fallecieron sin ser intervenidos a pesar de ameritar intervención (ver Gráfico 26).

Gráfico 26. Pacientes con cardiopatías congénitas según tipo de intervención recibida. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



La mediana de tiempo entre diagnóstico e intervención para pacientes indígenas fue de 90 días versus 143 días en pacientes no indígenas, sin hallar diferencia estadísticamente significativa entre grupos ($p=0.15$)(ver Gráfico 27). Es de esperarse que el tiempo entre diagnóstico e intervención varíe de acuerdo al tipo de cardiopatía congénita. Se calcularon las medianas de tiempo de intervención para las 4 cardiopatías severas más comunes. Encontramos que la mediana de tiempo de intervención para coartación de la aorta fue de 40 días mientras que para canal auriculoventricular y tetralogía de Fallot fueron de 293 y 381 días respectivamente (ver Gráfico 28).

Gráfico 27. Tiempo entre diagnóstico e intervención en pacientes con cardiopatías congénitas según grupo étnico. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

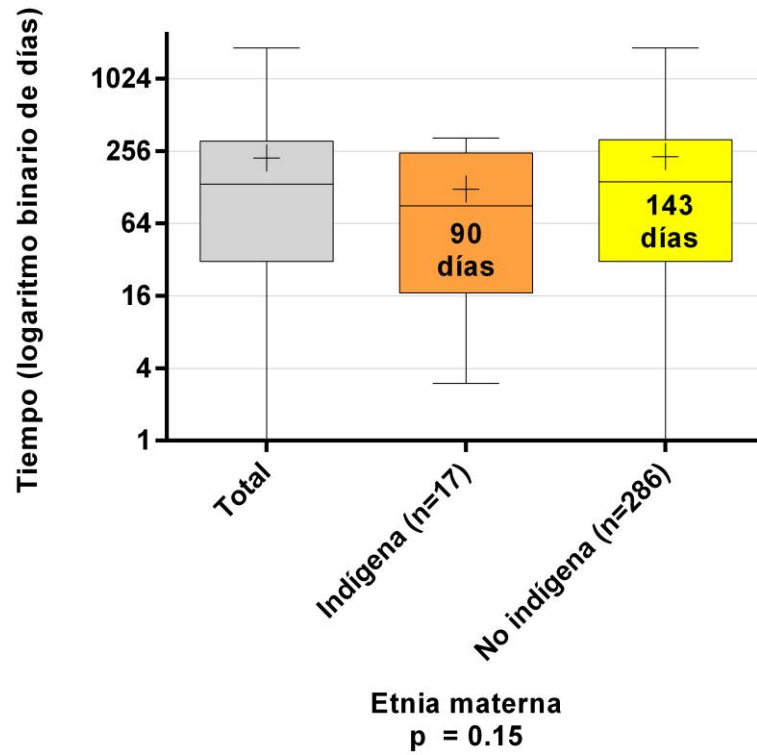
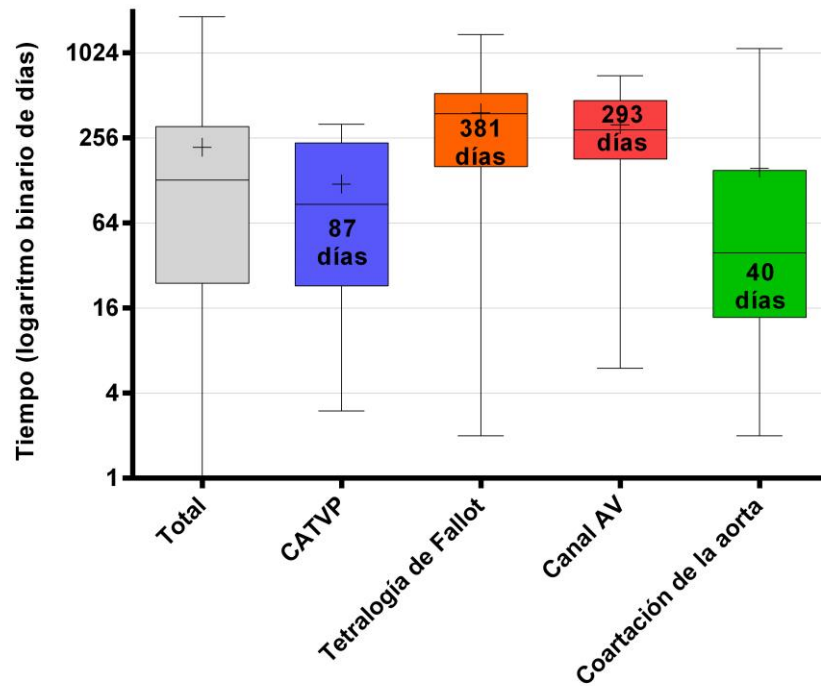


Gráfico 28. Tiempo entre diagnóstico e intervención en pacientes con cardiopatías congénitas según tipo de cardiopatía severa. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

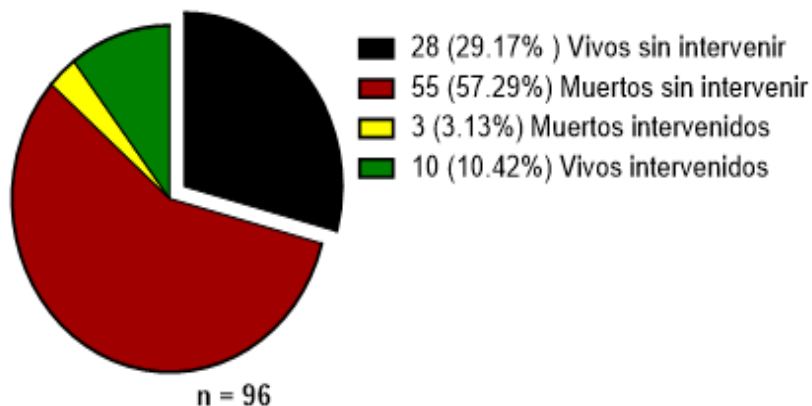


Cardiopatías severas
CATVP = Conexión anómala total de venas pulmonares
Canal AV = Canal auriculoventricular

Se analizaron las cuatro cardiopatías congénitas severas más frecuentes tomando en consideración a los pacientes que presentaban estas patologías como defectos únicos. Los pacientes se distribuyeron porcentualmente de acuerdo a su condición al 31 de diciembre de 2014. De los niños con conexión anómala total de venas pulmonares (96 en total), 55 (57.3%) fallecieron sin ser intervenidos y solo 13 (13.5%) recibieron algún tipo de intervención terapéutica. Dentro del grupo de pacientes con coartación de la aorta (56 en total), 18 (32.1%) fallecieron sin ser intervenidos y 30 (53.6%) recibieron algún tipo de intervención. De los pacientes con tetralogía de Fallot (52 en total), 12 (23.08%) fallecieron sin ser intervenidos y 30 (57.7%) fueron intervenidos. Dentro del grupo de niños con canal auriculoventricular (42 en total), 12 (28.6%)

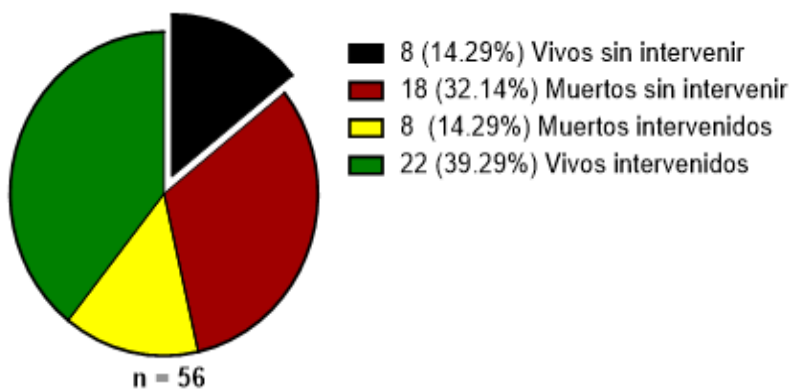
fallecieron sin recibir ningún tipo de intervención terapéutica y 17 (40.5%) fueron intervenidos (ver Gráficos 29-32).

Gráfico 29. Pacientes con conexión anómala total de venas pulmonares según condición al 31 de diciembre del 2014. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



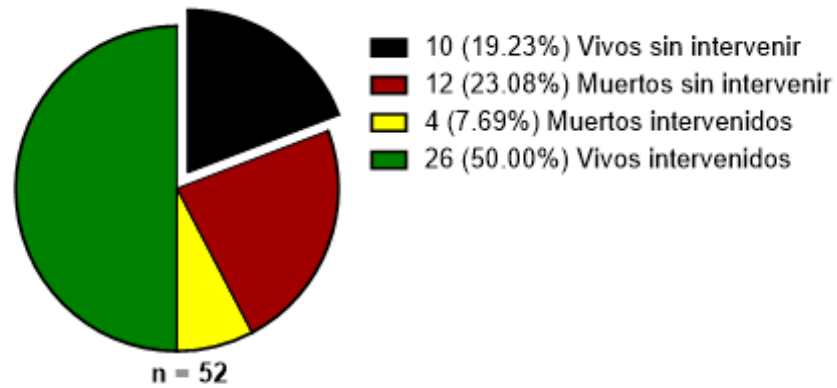
*CATVP = Conexión anómala total de venas pulmonares.
Intervención: cateterismo terapéutico o cirugía

Gráfico 30. Pacientes con coartación de la aorta según condición al 31 de diciembre del 2014. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



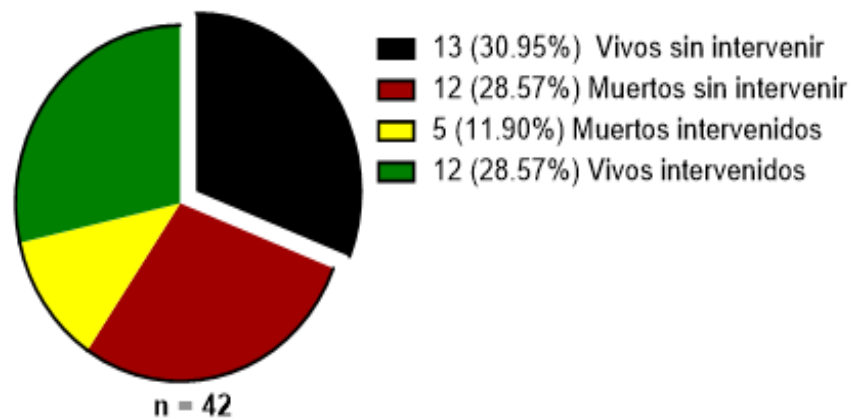
Intervención: cateterismo terapéutico o cirugía

Gráfico 31. Pacientes con tetralogía de Fallot según condición al 31 de diciembre del 2014. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



*TOF = Tetralogía de Fallot
Intervención: cateterismo
terapéutico o cirugía

Gráfico 32. Pacientes con canal auriculoventricular según condición a 31 de diciembre del 2014. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

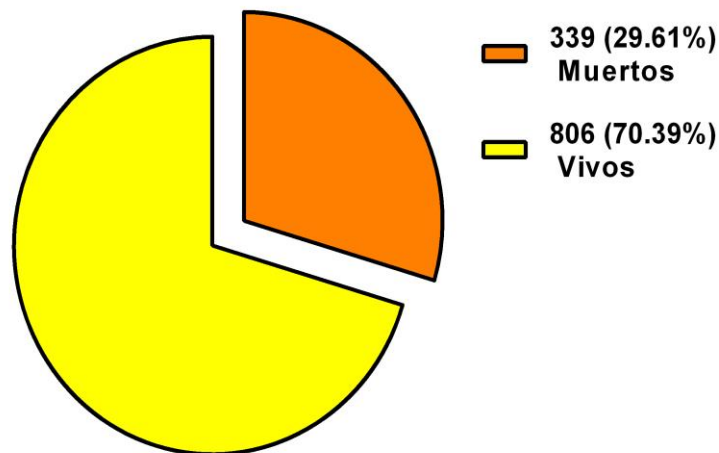


Intervención: cateterismo
terapéutico o cirugía

Análisis de la mortalidad

De los 1145 pacientes incluidos en el estudio, 339 (29.6%) fallecieron(ver Gráfico 33). Al año de vida, la sobrevivida de los pacientes con cardiopatías no severas es de 92%; mientras que en el grupo de niños con cardiopatías severas es de 48% (ver Gráfico 34). En el grupo de los pacientes indígenas, el riesgo de morir es 1.3 veces mayor que en el grupo de los no indígenas, para una $p=0.015$. (ver gráfico 35).

Gráfico 33. Pacientes con cardiopatías congénitas según condición vital a 31 de diciembre del 2014. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



Gráfica 34. Curva de supervivencia para pacientes con cardiopatías congénitas según severidad. República de Panamá. Años 2009 a 2014.

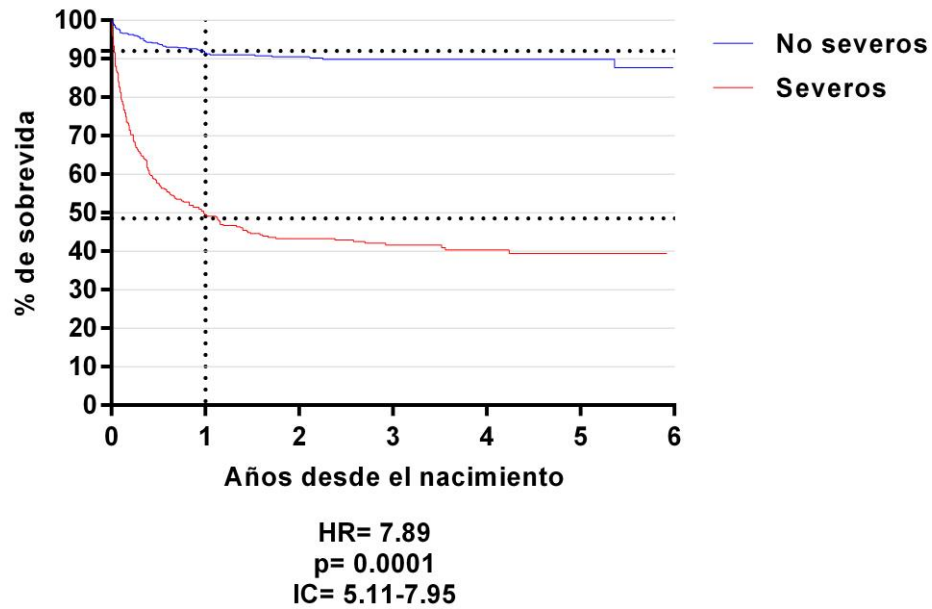
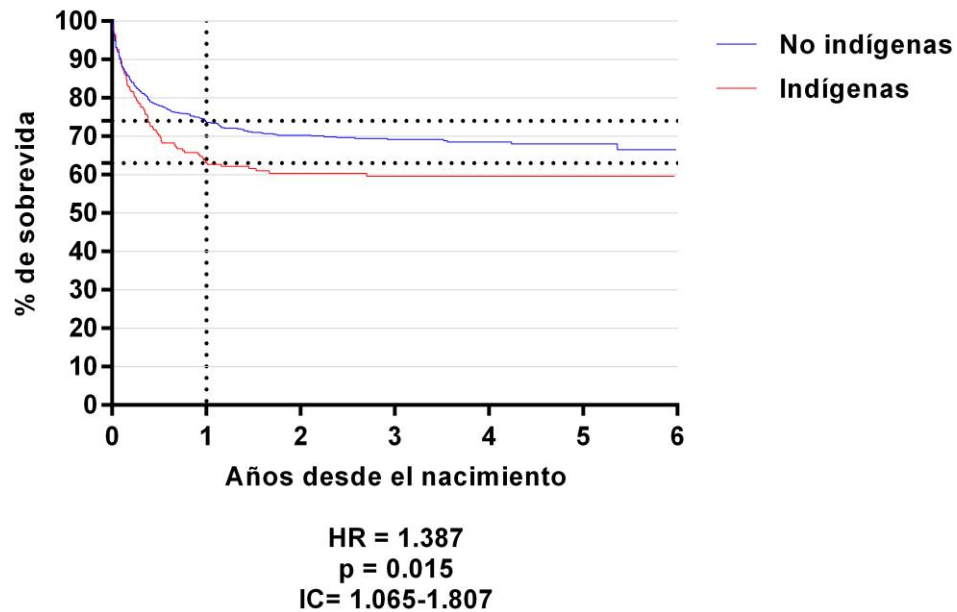


Gráfico 35. Curva de supervivencia para pacientes con cardiopatías congénitas según grupo étnico. República de Panamá. Años 2009 a 2014.



7. Conclusiones y análisis de los resultados

A nivel de atención pública en Panamá existen 3 hospitales (Hospital del Niño, Hospital de Especialidades Pediátricas y Hospital José Domingo de Obaldía) y 2 centros de salud (Región de Bocas del Toro) que cuentan con cardiólogos pediátricos. Teniendo en cuenta este hecho, los análisis realizados en este estudio podrían estar cercanos a la realidad nacional. Los autores tienen en consideración que la selección de casos hospitalarios podría incluir un sesgo de selección hacia la inclusión de casos más severos de cardiopatías congénitas, resultando en un sub-registro de cardiopatías congénitas no severas.

Cardiopatías congénitas más comunes

Según resultados de nuestro estudio, la comunicación interventricular (CIV) y la comunicación interauricular (CIA) son las cardiopatías congénitas más frecuentemente diagnosticadas en un 37.8% y 20% de los pacientes. De las cardiopatías congénitas severas la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) y la tetralogía de Fallot son las más comunes, halladas en el 9% y 5% de los pacientes, respectivamente. Revisiones sistemáticas reportan la CIV como la cardiopatía congénita más frecuente con cifras que van desde el 25% al 35% de los casos. Según otros estudios, la tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita severa más común con una frecuencia que oscila entre el 3% al 6% de los casos.^{9,27,28} Es importante resaltar que las variaciones en los diagnósticos podrían estar influenciadas por la metodología utilizada en los estudios así como en la habilidad para detectar lesiones triviales como comunicaciones interventriculares musculares pequeñas que usualmente cierran en el primer año de vida.²⁹

La CATVP resultó ser la cardiopatía congénita severa más frecuente en nuestro estudio, hallazgo que contradice lo reportado en la literatura. De los 103 pacientes con este defecto, 51 (49.5%) pertenecían a etnias indígenas. En un análisis realizado

utilizando tablas de contingencia encontramos que dicha patología podría estar asociada a la etnia indígena (ORp: 4.12; 2.64-6.07). Cabe destacar que existen estudios donde se relaciona un aumento del riesgo de sufrir tipos específicos de cardiopatías congénitas según el grupo étnico (negros, hispanos y blancos). No encontramos estudios que determinaran asociación de cardiopatías congénitas con pertenencia a etnias indígenas.³⁰⁻³²

Cardiopatías congénitas, malformaciones extra-cardíacas y anomalías cromosómicas

De los pacientes con cardiopatías congénitas el 17% presentó concomitantemente algún tipo de cromosomopatía. Este hallazgo se reportó en estudios previos con cifras entre 12.3% y 16.8%. De las cromosomopatías diagnosticadas en nuestro estudio, el síndrome de Down es la mayormente asociada a cardiopatías congénitas (12%). Esta cifra es similar en otros estudios, donde se encontró presente este síndrome en 14% de los pacientes. A su vez, se ha reportado en la literatura que entre el 42% al 45% de los niños con Síndrome de Down presenta algún tipo de malformación cardíaca congénita.³³⁻³⁶

En nuestro estudio, el canal auriculoventricular es la cardiopatía congénita mayormente asociada a Síndrome de Down (23.7%). Otros estudios reportan frecuencias del 37% al 66.7%. Estos hallazgos sugieren la importancia en el diagnóstico prenatal de cromosomopatías como el Síndrome de Down, al estar muchas de estas asociadas al desarrollo de cardiopatías congénitas.^{34,36}

Edad materna: factor de riesgo para cardiopatías severas

De acuerdo a nuestros hallazgos, la edad materna podría estar asociada a la severidad de la cardiopatía congénita, principalmente en el grupo de hijos de madres mayores de 35 años (ORa: 2.1; IC al 95%: 1.36 - 2.12), hallazgo consistente con otros reportes donde se describe un riesgo aumentado de cardiopatías congénitas severas a medida que aumenta la edad materna. Es primordial la consejería genética y la educación a mujeres en edad fértil respecto a esta asociación.³⁷

Tiempos de diagnóstico e intervención

Al realizar el análisis del tiempo transcurrido entre el nacimiento y el diagnóstico según características sociodemográficas encontramos que existen diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) en las medianas de tiempo de diagnóstico entre pacientes indígenas y no indígenas. Las medianas difirieron en aproximadamente 15 días. Al realizar el análisis según escolaridad materna, los hijos de madres con escolaridad baja (ninguna y primaria) tuvieron tiempos de diagnóstico más tardíos.

En estudios previos se establecieron distintos valores de corte para definir diagnóstico tardío dentro del grupo de pacientes con cardiopatías congénitas severas, observando que el diagnóstico se realizó de manera tardía en el 13.8% al 25% de los casos. Las características sociodemográficas parecen jugar un rol determinante en el diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas.^{25,38,39} Por otro lado, variables clínicas como la severidad de la cardiopatía y su asociación a un defecto congénito o cromosomopatía disminuyen el riesgo de un diagnóstico tardío.⁴⁰

Cuando analizamos los tiempos de diagnóstico según sitio de procedencia encontramos que los pacientes procedentes de Bocas del Toro y territorios indígenas presentan tiempos de diagnóstico significativamente mayores (93 y 32 días) en comparación con los pacientes del resto de las provincias. Dicho hallazgo podría estar relacionado al acceso a los servicios de salud. Estas regiones son las que menor densidad de recurso humano en salud presentan con 15.7, 11.0 y 2.2 profesionales de la salud por cada 10 000 habitantes en Bocas del Toro, GunaYala y Ngäbe Buglé respectivamente. Por otra parte, las provincias de la región de Azuero (Herrera y Los Santos) presentan los menores tiempos de diagnóstico, lo cual es cónsono con el hecho de que estas son las dos provincias con mayor densidad de recurso humano en salud en la República de Panamá, con 49.1 y 40.7 respectivamente (ver Tabla 1).⁴¹ Ante la escasez de cardiólogos pediátricos en nuestro país, los médicos generales y personal de enfermería constituyen el vínculo entre el paciente con cardiopatías congénitas y su posibilidad de ser diagnosticado e intervenido oportunamente. Si bien

existen variaciones de acuerdo a la experticia del personal, este recurso sigue siendo el primer eslabón en la detección de los casos con cardiopatías congénitas.^{42,43}

Es necesario que las políticas nacionales de salud se orienten hacia la atención de los factores que condicionan un retraso en el diagnóstico de cardiopatías congénitas, con miras a mejorar los tiempos diagnósticos, la calidad de vida de los pacientes y su pronóstico.

Tabla N° 1. Densidad de recurso humano en salud y tiempos de diagnóstico de cardiopatías congénitas. República de Panamá. 2012.

Provincia de procedencia	N° de médicos y enfermeras*	N° de habitantes*	Recurso humano en salud por 10 000 habitantes*	Mediana de tiempo de diagnóstico†
Herrera	575	117193	49.1	6‡
Los Santos	385	94562	40.7	6‡
Panamá	6961	1949063	35.7	9
Chiriquí	1314	442058	29.7	23
Veraguas	555	241555	23.0	16
Coclé	551	249823	22.1	8
Colón	439	263659	16.7	14
Bocas del Toro	225	143232	15.7	93
Darién §	74	63493	11.7	-
GunaYala ¶	44	39950	11.0	32\\
NgäbeBuglé ¶	40	182923	2.2	32\\

* Según datos del Instituto Nacional de Estadística y Censo. 2012.

† Datos de nuestro estudio. 2009-2014

‡ Cálculo unificado para Herrera y Los Santos (provincias de Azuero)

§ No contamos con suficientes pacientes en el estudio para hacer análisis de tiempos de diagnóstico

¶ Territorios indígenas

\\ Cálculo unificado para Guna Yala, Ngäbe Buglé y otras comarcas indígenas

Intervención y mortalidad

De los pacientes con cardiopatía severa incluidos en este estudio, aproximadamente 53% fueron sometidos a algún procedimiento terapéutico (cirugía o cateterismo terapéutico). Se realizaron análisis separados para las cuatro cardiopatías congénitas severas más frecuentes (tetralogía de Fallot, coartación de la aorta, conexión anómala

de venas pulmonares y canal auriculoventricular). Con respecto al número de pacientes intervenidos según patología, la tetralogía de Fallot fue la patología con mayor porcentaje de intervenidos con un 58%. Cabe destacar que a pesar de que la conexión anómala total de venas pulmonares es la cardiopatía congénita severa más frecuente en nuestros pacientes, aproximadamente el 60% de estos fallecen sin ser intervenidos. Con el advenimiento de procedimientos quirúrgicos avanzados y un seguimiento postoperatorio de calidad, estudios realizados en otros países reportan cifras de mortalidad más bajas para estas cuatro cardiopatías severas, como se observa en la tabla 2.⁴⁴⁻⁴⁷

Tabla N° 2. Mortalidad por cardiopatías congénitas severas.

Tipo de cardiopatía congénita severa	Pacientes muertos sin intervenir (%)	Pacientes muertos intervenidos (%)	Total de pacientes muertos (%)	Mortalidad según otros estudios (%)
Conexión anómala total de venas pulmonares *	57.3	3.1	60.4	10-30 ¶¶
Tetralogía de Fallot †	23.1	7.7	30.8	20 \\
Coartación de la aorta ‡	32.1	14.3	46.4	12 **
Canal auriculoventricular §	28.6	11.9	40.5	<10 ††
* 96 pacientes con defecto severo aislado en nuestro estudio				
† 52 pacientes con defecto severo aislado en nuestro estudio				
‡ 56 pacientes con defecto severo aislado en nuestro estudio				
§ 42 pacientes con defecto severo aislado en nuestro estudio				
¶¶ The Recent Surgical Result of Total Anomalous Pulmonary Venous Return. Jang et al. 2010				
\\ Mortality and risk factors for late deaths in tetralogy of Fallot: the Japanese Nationwide Multicentric. Niwa et al. 2002.				
** Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. Toro-Salazar et al. 2002.				
†† Auriculoventricularseptal defect: from fetus to adult. Craig et al. 2006.				

En nuestro estudio efectuamos un análisis de la supervivencia utilizando curvas de Kaplan Meier, mediante el uso de los registros de mortalidad del Instituto Nacional de

Estadística y Censo. Encontramos que de los pacientes con cardiopatías congénitas severas, solo el 48% sobrevive el primer año de vida en contraste estudios previos que reportan una supervivencia del 75% en el primer año de vida.¹⁵ Cuando realizamos el análisis según etnia, encontramos que los pacientes indígenas tienen una mayor mortalidad con una probabilidad de morir 1.3 veces mayor respecto a los pacientes no indígenas.

El impacto de pertenecer a un grupo étnico indígena y las características socioeconómicas que esto conlleva son determinantes en el pronóstico de la cardiopatía.⁴⁸⁻⁵¹ Este comportamiento de la mortalidad podría estar explicado por el impacto que tienen las variables sociodemográficas, el acceso a servicios de salud, y el nivel de atención hospitalaria.^{17,52} Por otra parte, algunos reportes en la literatura detallan el impacto que tiene el diagnóstico tardío en la mortalidad de los pacientes con cardiopatías congénitas.^{16,48}

La implementación de políticas administrativas, el establecimiento de centros especializados y el entrenamiento del personal podrían jugar un papel relevante en el correcto abordaje de los pacientes junto a tiempos adecuados de intervención, resultando en una menor mortalidad.^{14,53-56}

Cardiopatías congénitas: el estigma de la desigualdad social. Situación de los pueblos indígenas.

Nuestros resultados evidencian cómo la carga de las cardiopatías congénitas recae con mayor peso sobre los pueblos indígenas en Panamá. No contamos con cifras de prevalencia específicas para esta población, sin embargo, problemas como retraso en el diagnóstico, mayor mortalidad y probable asociación con cardiopatías severas específicas constituyen el espectro de la realidad alarmante de desigualdad que viven estas poblaciones.

Encontramos que el 22% de nuestros pacientes son hijos de madres indígenas y que el 26% son hijos de madres con 6 años o menos de educación. De estas madres con baja educación, la mayor parte pertenecían a etnias indígenas. A pesar de que los pueblos indígenas representan aproximadamente el 11.4% de nuestra población nacional

(según cifras de 2010), impresiona la alta frecuencia de casos de cardiopatías congénitas en esta población. Esto podría estar explicado por el hecho de que en nuestro país el pertenecer a una etnia indígena va más allá del componente étnico: es una condición social y económica.

A pesar de la heterogeneidad racial que existe en Panamá, los pueblos indígenas mantienen una identidad cultural bien definida. Aunque estas poblaciones suelen encontrarse circunscritas a espacios territoriales concretos, muchos han migrado hacia las grandes ciudades en busca de mejor calidad de vida. No obstante, el estigma cultural y socioeconómico no desaparece. No son muchos los países que cuentan con poblaciones aborígenes bien delimitadas, por lo cual no encontramos estudios en la literatura que hablen del comportamiento de las cardiopatías congénitas y sus determinantes clínicos y sociodemográficos en este tipo de poblaciones. Pero es interesante destacar que, según un estudio realizado en Canadá, la tasa de prevalencia más alta de cardiopatías congénitas se encuentra en territorios como Nunavut, con cifras que doblan la tasa nacional de prevalencia de cardiopatías congénitas de ese país. Paradójicamente, esta es la provincia canadiense con mayor proporción de población aborigen, con un 86.3%. Esto destaca la disparidad en la carga de este tipo de patologías entre los pueblos aborígenes y el resto de la población.^{57,58}

El tema de la disparidad racial ha sido abordado por múltiples estudios epidemiológicos donde se contrasta la discrepancia socioeconómica entre etnias, el acceso a controles prenatales, la mayor incidencia de infecciones, la mayor exposición a sustancias tóxicas y su asociación con la incidencia de cardiopatías congénitas.^{21,30,50} Esta es una causalidad conocida ampliamente. Pero cabe preguntarnos qué otros factores, más allá de lo socioeconómico, pueden ser determinantes en estas poblaciones en el comportamiento de las cardiopatías congénitas en cuanto a defectos específicos y mayor morbimortalidad. ¿Es un asunto de consanguinidad? ¿Existe un componente genético que desconocemos? ¿Existe una mayor exposición en estos grupos a sustancias tóxicas que gatillen este tipo de malformaciones?. Es necesaria la realización de estudios posteriores para abordar más a profundidad cada uno de estos tópicos.^{19,20,59}

8. Recomendaciones

Prevención

El tratamiento de las cardiopatías congénitas usualmente está asociado a altos costos.⁹ Por lo tanto, un énfasis inicial en la prevención de este tipo de defectos podría resultar beneficioso y podría repercutir en una disminución de la carga de la enfermedad. Ya que se encuentra establecida la relación entre tasas de fecundidad global excesivas y mayor prevalencia y mortalidad por cardiopatías congénitas, una reducción en estas cifras mediante educación y planificación familiar responsable constituye inicialmente la estrategia más efectiva.⁸ La optimización de los programas de planificación familiar podría implicar reducción en las tasas globales de fecundidad y consecuentemente una disminución en la frecuencia de cardiopatías congénitas, principalmente en las zonas más afectadas por estas enfermedades.

Otra estrategia posiblemente efectiva es la implementación de programas de atención primaria enfocados a mujeres en edad fértil que estén planificando un embarazo, en los cuales se brinden recomendaciones tales como el consumo de vitaminas (principalmente ácido fólico), en los que se garantice una vacunación oportuna y se haga énfasis en evitar exposición a tóxicos, solventes orgánicos y a medicamentos con predisposición al desarrollo de cardiopatías congénitas.^{19,21,60} Del mismo modo, es primordial el tamizaje de condiciones asociadas al desarrollo de cardiopatías (diabetes, fenilcetonuria).²¹

Situación del acceso a cirugía cardiovascular

Se estima que el 90% de los niños con cardiopatías congénitas en países de bajos y medianos ingresos no tienen acceso a servicios de cirugía cardiovascular.⁶¹ Según un estudio realizado en Brasil, el 86.1% de las cirugías para cardiopatías congénitas eran costeadas por el gobierno. El déficit quirúrgico ascendía al 65%.⁶² De acuerdo a datos de la WSPCHS (World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery), existen disparidades en todo el mundo en cuanto a la disponibilidad de cirujanos

cardiovasculares pediátricos: en Europa se estima que hay 1 de estos especialistas para tres millones y medio de personas. En América del Sur la relación es de 1:6 500 000, en Asia 1:25 000 000 y en África 1: 38 000 000. Hay una necesidad evidente de formación de recurso humano especializado.⁶³

Estrategias administrativas

Los modelos de intervención en otra época considerados como soluciones definitivas se basaban en la llegada de personal extranjero por un período de tiempo establecido para realizar un número pactado de procedimientos. Este tipo de modelo de intervención, a pesar de paliar la situación, no es suficiente como solución a largo plazo. Los esfuerzos tampoco pueden estar basados exclusivamente en la construcción de infraestructura. Experiencias previas demuestran que para abordar de manera permanente este problema, es necesario enfocarse en la formación y preparación del personal local, tanto para el diagnóstico como para el manejo quirúrgico de las cardiopatías congénitas.^{24,64,65} Como abordaje inicial, se deben promover convenios internacionales para la formación y el mejoramiento del personal, y a largo plazo evaluar la posibilidad de establecer un programa de residencia de cardiología pediátrica en Panamá. Es necesario de igual forma la preparación de personal capacitado en otras áreas como estimulación temprana, nutrición, trabajo social, psicología entre otras carreras, para el abordaje integral del paciente y sus familiares.⁶⁶⁻⁶⁸

Luego de hacer énfasis en el aumento del personal capacitado para atender estas patologías, se necesita eventualmente la creación de un centro especializado de referencia nacional en el manejo de las cardiopatías congénitas.⁶⁹ A nivel hospitalario, se debe considerar la implementación de la oximetría de pulso como prueba de tamizaje en para la detección de estas patologías.⁷⁰ A nivel de atención primaria, el aumento de la cobertura médica en las zonas con mayor déficit de personal de salud podría ser una estrategia efectiva en la captación temprana de casos. Como medida de respuesta rápida, se recomienda la educación de personal de salud (médicos,

enfermeras, técnicos de enfermería) en áreas de baja cobertura para la identificación oportuna de pacientes con probable cardiopatía congénita.

Es importante destacar la labor de las organizaciones no gubernamentales en nuestro país, en específico de la Fundación Obsequio de Vida. Gracias a este tipo de iniciativas, la situación en Panamá y en países aledaños se perfila hacia un futuro mejor: de acuerdo a una publicación de Nguyen y colaboradores, América Central y Suramérica son las regiones a nivel mundial con mayor número (42%) de organizaciones no gubernamentales destinadas a atender la situación de los niños con cardiopatías congénitas.⁶¹

Intervenciones en investigación

Ha llegado la hora de crear sistemas de vigilancia nacional destinados a la identificación de niños con malformaciones congénitas. Iniciativas como el EUROCAT (European Surveillance of Congenital Anomalies) en Europa y el ECLAMC (Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congenitas) en América son ejemplos vivos de cómo el establecimiento de estos sistemas puede llevar al desarrollo de estudios epidemiológicos orientados a proveer información necesaria para la creación de políticas de intervención y prevención. En Panamá, debemos considerar el levantamiento de una base de datos con variables clínicas, sociodemográficas y administrativas de relevancia en estos pacientes.²³ Otras iniciativas que pueden ser emuladas son estudios de cohorte como el National Children's Study (Estados Unidos), donde se pretende dar seguimiento a 100 000 niños por 21 años y encontrar información acerca de factores de riesgo para el desarrollo de patologías dentro de las cuales se incluyen las malformaciones congénitas.⁷¹

9. Limitaciones

- Los pacientes incluidos en el estudio fueron captados principalmente en instituciones hospitalarias, lo cual condiciona un probable sub-registro de casos de cardiopatías no severas.
- Sub-registro de algunas variables, principalmente socioeconómicas.

10.Anexo: Clasificación internacional de enfermedades (CIE-10) del Q20.0 al Q26.9

- (Q20) Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
 - (Q20.0) Tronco arterioso común
 - (Q20.1) Transposición de los grandes vasos en ventrículo derecho
 - (Q20.2) Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo
 - (Q20.3) Discordancia de la conexión ventriculoarterial
 - Transposición de los grandes vasos
 - (Q20.4) Ventrículo con doble entrada
 - (Q20.5) Discordancia de la conexión auriculoventricular
 - (Q20.6) Isomerismo de los apéndices auriculares
 - (Q20.8) Otras malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
 - (Q20.9) Malformación congénita de las cámaras cardíacas y sus conexiones, no especificada
- (Q21) Malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
 - (Q21.0) Defecto del tabique ventricular
 - (Q21.1) Defecto del tabique auricular
 - (Q21.2) Defecto del tabique auriculoventricular
 - (Q21.3) Tetralogía de Fallot
 - (Q21.4) Defecto del tabique aortopulmonar
 - (Q21.8) Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
 - (Q21.9) Malformación congénita del tabique cardíaco, no especificada
- (Q22) Malformaciones congénitas de las válvulas pulmonar y tricúspide

- (Q22.0) Atresia de la válvula pulmonar
- (Q22.1) Estenosis congénita de la válvula pulmonar
- (Q22.2) Insuficiencia congénita de la válvula pulmonar
- (Q22.3) Otras malformaciones congénitas de la válvula pulmonar
- (Q22.4) Estenosis congénita de la válvula tricúspide
 - Atresia tricuspídea
- (Q22.5) Anomalía de Ebstein
- (Q22.6) Síndrome de hipoplasia del corazón derecho
- (Q22.8) Otras malformaciones congénitas de la válvula tricúspide
- (Q22.9) Malformación congénita de la válvula tricúspide, no especificada
- (Q23) Malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
 - (Q23.0) Estenosis congénita de la válvula aórtica
 - (Q23.1) Insuficiencia congénita de la válvula aórtica
 - (Q23.2) Estenosis mitral congénita
 - (Q23.3) Insuficiencia mitral congénita
 - (Q23.4) Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo
 - (Q23.8) Otras malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
 - (Q23.9) Malformación congénita de las válvulas aórtica y mitral, no especificada
- (Q24) Otras malformaciones congénitas del corazón
 - (Q24.0) Dextrocardia
 - (Q24.1) Levocardia
 - (Q24.2) Corazón triauricular
 - (Q24.3) Estenosis del infundíbulo pulmonar

- (Q24.4) Estenosis subaórtica congénita
- (Q24.5) Malformación de los vasos coronarios
- (Q24.6) Bloqueo cardíaco congénito
- (Q24.8) Otras malformaciones congénitas del corazón, especificadas
- (Q24.9) Malformación congénita del corazón, no especificada
- (Q25) Malformaciones congénitas de las grandes arterias
 - (Q25.0) Conducto arterioso permeable
 - (Q25.1) Coartación de la aorta
 - (Q25.2) Atresia de la aorta
 - (Q25.3) Estenosis de la aorta
 - (Q25.4) Otras malformaciones congénitas de la aorta
 - (Q25.5) Atresia de la arteria pulmonar
 - (Q25.6) Estenosis de la arteria pulmonar
 - (Q25.7) Otras malformaciones congénitas de la arteria pulmonar
 - (Q25.8) Otras malformaciones congénitas de las grandes arterias
 - (Q25.9) Malformación congénita de las grandes arterias, no especificada
- (Q26) Malformaciones congénitas de las grandes venas
 - (Q26.0) Estenosis congénita de la vena cava
 - (Q26.1) Persistencia de la vena cava superior izquierda
 - (Q26.2) Conexión anómala total de las venas pulmonares
 - (Q26.3) Conexión anómala parcial de las venas pulmonares
 - (Q26.4) Conexión anómala de las venas pulmonares, sin otra especificación
 - (Q26.5) Conexión anómala de la vena porta
 - (Q26.6) Fístula arteria hepática-vena porta

- (Q26.8) Otras malformaciones congénitas de las grandes venas
- (Q26.9) Malformación congénita de las grandes venas, no especificada

11. Referencias bibliográficas

1. Centers for Disease Control and Prevention. Five Facts about Congenital Heart Defects. 2014; <http://www.cdc.gov/features/heartdefects/>.
2. Affluence and the Worldwide Distribution of Cardiovascular Disease Risks. *PLoS Med.* 05/03 2005;2(5):e148.
3. Organization WH. Global Atlas of cardiovascular diseases prevention and control. *World Health Organization.* 2011;3:1-164.
4. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation.* Mar 1971;43(3):323-332.
5. Calzolari E, Barisic I, Loane M, et al. Epidemiology of multiple congenital anomalies in Europe: a EUROCAT population-based registry study. *Birth defects research. Part A, Clinical and molecular teratology.* Apr 2014;100(4):270-276.
6. Dolk H, Loane M, Garne E. The prevalence of congenital anomalies in Europe. *Advances in experimental medicine and biology.* 2010;686:349-364.
7. World Health Organization. Congenital anomalies. 2015; <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/en/>, 2015.
8. Hoffman JIE. The global burden of congenital heart disease. *Cardiovascular Journal of Africa.* 2013;24(4):141-145.
9. American Heart Association. Congenital Cardiovascular Defects. 2013. https://www.heart.org/idc/groups/heart-public/@wcm/@sop/@smd/documents/downloadable/ucm_319830.pdf.
10. Gilboa SM SJ, Nembhard WN, Fixler DE, Correa A. Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006. *Circulation.* 122(22):2254-2263.
11. Center for Disease Control and Prevention. *Congenital Heart Defect: Data and statistic. Report No 4.* 2015.
12. van der Linde DK, Elisabeth ; Slager, Maarten; Witsenburg, Maarten; Helbing, Willem A; Takkenberg, Johanna; Roos-Hesselink, Jolien. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of the American College of Cardiology.* 2011;58(21):2241-2247.
13. Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudios de la Salud. Sitio web de Enfermedades Cardiovasculares. 2015; <http://www.gorgas.gob.pa/SiGCARDIOVASCULARES/Inicio.htm>.
14. Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. Pediatric cardiac surgery annual.* 2010;13(1):26-34.
15. Oster ME, Lee KA, Honein MA, Riehle-Colarusso T, Shin M, Correa A. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics.* May 2013;131(5):e1502-1508.

16. van der Bom T, Zomer AC, Zwinderman AH, Meijboom FJ, Bouma BJ, Mulder BJ. The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nature reviews. Cardiology*. Jan 2011;8(1):50-60.
17. Raucci FJ, Jr., Hoke TR, Gutgesell HP. Predicting economic and medical outcomes based on risk adjustment for congenital heart surgery classification of pediatric cardiovascular surgical admissions. *Am. J. Cardiol*. Dec 1 2014;114(11):1740-1744.
18. Barros TL, Dias Mde J, Nina RV. Congenital cardiac disease in childhood x socioeconomic conditions: a relationship to be considered in public health? *Rev Bras Cir Cardiovasc*. Jul-Sep 2014;29(3):448-454.
19. Snijder CA, Vlot IJ, Burdorf A, et al. Congenital heart defects and parental occupational exposure to chemicals. *Human reproduction*. May 2012;27(5):1510-1517.
20. Shieh JT, Bittles AH, Hudgins L. Consanguinity and the risk of congenital heart disease. *American journal of medical genetics. Part A*. May 2012;158A(5):1236-1241.
21. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. Jun 12 2007;115(23):2995-3014.
22. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Jr., et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. Jun 12 2007;115(23):3015-3038.
23. Pasquali SK, Jacobs JP. The role of databases in improving the quality of care for congenital heart disease. *World journal for pediatric & congenital heart surgery*. Apr 2013;4(2):139-141.
24. Hewitson J, Zilia P. Children's heart disease in sub-Saharan Africa: Challenging the burden of disease. *SA Heart*. 2010;7(1):18-29.
25. Dawson AL, Cassell CH, Riehle-Colarusso T, et al. Factors associated with late detection of critical congenital heart disease in newborns. *Pediatrics*. Sep 2013;132(3):e604-611.
26. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. Jun 19 2002;39(12):1890-1900.
27. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J. Am. Coll. Cardiol*. Nov 15 2011;58(21):2241-2247.
28. Pinto V, Branco K, Cavalcante R, et al. Epidemiology of congenital heart disease in Brazil. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular*. 2015;30:219-224.
29. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2002;39(12):1890-1900.
30. Nembhard WN, Salemi JL, Wang T, Loscalzo ML, Hauser KW. Is the prevalence of specific types of congenital heart defects different for non-Hispanic white,

- non-Hispanic black and Hispanic infants? *Maternal and child health journal*. Mar 2010;14(2):184-193.
31. Nembhard WN, Wang T, Loscalzo ML, Salemi JL. Variation in the prevalence of congenital heart defects by maternal race/ethnicity and infant sex. *The Journal of pediatrics*. Feb 2010;156(2):259-264.
 32. Freeman SB, Bean LH, Allen EG, et al. Ethnicity, sex, and the incidence of congenital heart defects: a report from the National Down Syndrome Project. *Genetics in medicine : official journal of the American College of Medical Genetics*. Mar 2008;10(3):173-180.
 33. Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD, et al. The contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study. *Pediatric cardiology*. Dec 2011;32(8):1147-1157.
 34. Trevisan P, Zen TD, Rosa RF, et al. Chromosomal abnormalities in patients with congenital heart disease. *Arquivos brasileiros de cardiologia*. Dec 2013;101(6):495-501.
 35. Vis JC, Duffels MG, Winter MM, et al. Down syndrome: a cardiovascular perspective. *Journal of intellectual disability research : JIDR*. May 2009;53(5):419-425.
 36. Irving CA, Chaudhari MP. Cardiovascular abnormalities in Down's syndrome: spectrum, management and survival over 22 years. *Archives of disease in childhood*. Apr 2012;97(4):326-330.
 37. Miller A, Riehle-Colarusso T, Siffel C, Frias JL, Correa A. Maternal age and prevalence of isolated congenital heart defects in an urban area of the United States. *American journal of medical genetics. Part A*. Sep 2011;155A(9):2137-2145.
 38. Doshi UH, Syed; Marengo, Lisa; Kaul, Surabhi; Moulik, Mousumi. Factors Associated With Delayed Diagnosis of Critical Congenital Heart Defects in Texas. *Circulation*. 2014;130(Suppl 2):A11803-A11803.
 39. Liberman RF, Getz KD, Lin AE, et al. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. *Pediatrics*. Aug 2014;134(2):e373-381.
 40. Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA pediatrics*. Apr 2014;168(4):361-370.
 41. Ministerio de Salud. *Indicadores de salud básicos*. 2014.
 42. Gengsakul A, Tuntrakool C, Kunathai S, Haupara S, Chamnanvanakij S. Sensitivity of clinical assessment in term neonates by general pediatric residents. *Journal of the Medical Association of Thailand = Chotmaihet thangphaet*. Nov 2005;88 Suppl 3:S223-231.
 43. de-Wahl Granelli A, Wennergren M, Sandberg K, et al. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39,821 newborns. *Bmj*. 2009;338:a3037.
 44. Craig B. Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. *Heart*. Dec 2006;92(12):1879-1885.

45. Jang SI, Song JY, Kim SJ, et al. The recent surgical result of total anomalous pulmonary venous return. *Korean circulation journal*. Jan 2010;40(1):31-35.
46. Niwa K, Hamada H, Nakazawa M, et al. Mortality and risk factors for late deaths in tetralogy of Fallot: the Japanese Nationwide Multicentric Survey. *Cardiology in the young*. Oct 2002;12(5):453-460.
47. Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, Rocchini AP, Carpenter B, Moller JH. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *The American journal of cardiology*. Mar 1 2002;89(5):541-547.
48. Eckersley L, Sadler L, Parry E, Finucane K, Gentles TL. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. *Archives of disease in childhood*. Jun 30 2015.
49. Nembhard WN, Xu P, Ethen MK, Fixler DE, Salemi JL, Canfield MA. Racial/ethnic disparities in timing of death during childhood among children with congenital heart defects. *Birth defects research. Part A, Clinical and molecular teratology*. Oct 2013;97(10):628-640.
50. Irvine J, Kitty D, Pেকেles G. Healing winds: Aboriginal child and youth health in Canada. *Paediatrics & child health*. Aug 2012;17(7):363-364.
51. Benavidez OJ, Gauvreau K, Jenkins KJ. Racial and ethnic disparities in mortality following congenital heart surgery. *Pediatric cardiology*. May-Jun 2006;27(3):321-328.
52. Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A, Erickson JD. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997. *Circulation*. May 15 2001;103(19):2376-2381.
53. Nguyen N, Leon-Wyss J, Iyer KS, Pezzella AT. Paediatric cardiac surgery in low-income and middle-income countries: a continuing challenge. *Archives of disease in childhood*. Dec 2015;100(12):1156-1159.
54. Yacoub MH. Establishing Pediatric Cardiovascular Services in the Developing World: A Wake-Up Call. *Circulation*. October 23, 2007 2007;116(17):1876-1878.
55. Fixler DE, Pastor P, Sigman E, Eifler CW. Ethnicity and socioeconomic status: impact on the diagnosis of congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. Jun 1993;21(7):1722-1726.
56. Germanakis I, Sifakis S. The impact of fetal echocardiography on the prevalence of liveborn congenital heart disease. *Pediatric cardiology*. Jul-Aug 2006;27(4):465-472.
57. Irvine B, Luo W, Leon JA. Congenital anomalies in Canada 2013: a perinatal health surveillance report by the Public Health Agency of Canada's Canadian Perinatal Surveillance System. *Health promotion and chronic disease prevention in Canada : research, policy and practice*. Mar 2015;35(1):21-22.
58. 2011 Census Statistics Canada Catalogue. *Statistics Canada. Nunavut (Code 62) and Canada (Code 01) (table). Census Profile*. . Ottawa2012.
59. Oyen N, Poulsen G, Boyd HA, Wohlfahrt J, Jensen PK, Melbye M. Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation*. Jul 28 2009;120(4):295-301.
60. Ionescu-Ittu R, Marelli AJ, Mackie AS, Pilote L. Prevalence of severe congenital heart disease after folic acid fortification of grain products: time trend analysis in Quebec, Canada. *Bmj*. 2009;338:b1673.

61. Nguyen N, Jacobs JP, Dearani JA, et al. Survey of nongovernmental organizations providing pediatric cardiovascular care in low- and middle-income countries. *World journal for pediatric & congenital heart surgery*. Apr 2014;5(2):248-255.
62. Pinto V, Daher C, Sallum F, Jatene M, Croti U. The situation of congenital heart surgeries in Brazil. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2004;19(2).
63. Jacobs ML, Daniel M, Mavroudis C, et al. Report of the 2010 society of thoracic surgeons congenital heart surgery practice and manpower survey. *The Annals of thoracic surgery*. Aug 2011;92(2):762-768; discussion 768-769.
64. Leon-Wyss JR, Veshti A, Veras O, et al. Pediatric cardiac surgery: a challenge and outcome analysis of the Guatemala effort. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. Pediatric cardiac surgery annual*. 2009:8-11.
65. Yacoub MH. Establishing pediatric cardiovascular services in the developing world: a wake-up call. *Circulation*. Oct 23 2007;116(17):1876-1878.
66. Connor JA, Kline NE, Mott S, Harris SK, Jenkins KJ. The meaning of cost for families of children with congenital heart disease. *Journal of pediatric health care : official publication of National Association of Pediatric Nurse Associates & Practitioners*. Sep-Oct 2010;24(5):318-325.
67. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. Aug 28 2012;126(9):1143-1172.
68. Riehle-Colarusso T, Autry A, Razzaghi H, et al. Congenital Heart Defects and Receipt of Special Education Services. *Pediatrics*. Sep 2015;136(3):496-504.
69. Pasquali SK, Sun JL, d'Almada P, et al. Center variation in hospital costs for patients undergoing congenital heart surgery. *Circulation. Cardiovascular quality and outcomes*. May 2011;4(3):306-312.
70. Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. *Pediatrics*. Aug 2009;124(2):823-836.
71. Landrigan PJ, Trasande L, Thorpe LE, et al. The National Children's Study: a 21-year prospective study of 100,000 American children. *Pediatrics*. Nov 2006;118(5):2173-2186.