



**UNIVERSIDAD DE CUENCA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE MEDICINA**

**“Incidencia de cardiopatías congénitas en adultos en el Hospital
José Carrasco Arteaga, Cuenca 2015-marzo 2020”**

Proyecto de investigación previo a la obtención del título de Médico

Autora:

Thalia Vanessa Robles Lituma

CI: 1400959688

Correo electrónico: thalia.robles.lituma@gmail.com

Director/Asesor:

Dr. Javier Arturo López Rodríguez

CI: 0102581477

Cuenca - Ecuador

21-Mayo-2021

Resumen

Antecedentes: anualmente se diagnostica un considerable número de cardiopatías congénitas en adultos; por la evolución de varios años sus repercusiones son mayores, tanto en lo económico, social y en el estilo de vida causando pérdida de recursos económicos y humanos.

Objetivo general: determinar la incidencia de patologías cardiacas congénitas en adultos en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015 a marzo de 2020.

Metodología: el estudio es descriptivo y retrospectivo de incidencia en el periodo 2015 a marzo de 2020; el área de estudio fue el Hospital José Carrasco Arteaga. El universo lo conformaron los pacientes diagnosticados de patologías cardiacas congénitas a los 18 años o más. La información se recolectó del programa AS400 del Hospital José Carrasco Arteaga por medio de un formulario, fue registrada en Excel y analizada en el programa Epi Info 7.2.2.6; los resultados se expusieron mediante incidencia, frecuencia, porcentaje, media y desvío estándar. La investigación se desarrolló posterior a la aprobación del Comité de Bioética.

Resultados: entre 219,960 pacientes adultos atendidos en el hospital, 227 fueron diagnosticados con cardiopatías congénitas, dando una incidencia de 0.1%; el 84.1% fueron acianóticas, siendo más frecuente la comunicación interauricular con 41.8% de los casos. El 58.6% fueron mujeres; la edad media de diagnóstico fue de 48.5 ± 18.7 años y el 74% fue hospitalizada.

Conclusiones: la comunicación interauricular fue la cardiopatía congénita más frecuentemente diagnosticada en adultos, seguida de la estenosis aórtica; en un cuarto de la población el diagnóstico fue incidental. Es necesario ejecutar acciones para determinar la verdadera incidencia en la población.

Palabras clave: Incidencia. Cardiopatías congénitas. Adulto.

Abstract

Background: annually a considerable number of congenital heart diseases are diagnosed in adults, which due to the evolution of several years, their repercussions are greater, both economically, socially and in lifestyle, causing loss of economic and human resources.

General objective: to determine the incidence of congenital heart diseases in adults at the José Carrasco Arteaga Hospital in the period 2015 to March 2020.

Methodology: the study is descriptive and retrospective of incidence in the period 2015 to March 2020, the study area was the José Carrasco Arteaga Hospital. The universe was made up of patients diagnosed with a congenital heart disease at 18 years of age or older. The information was collected from the AS400 program of the José Carrasco Arteaga Hospital by means of a form, it was registered in Excel and analyzed in the Epi Info 7.2.2.6 program, the results were presented by incidence, frequency, percentage, mean and standard deviation. The research was developed after the approval of the Bioethics Committee.

Results: among 219,897 adult patients treated in the hospital, 227 were diagnosed with congenital heart disease, giving an incidence of 0.1%, 84.1% were acyanotic, with atrial septal defect being more frequent with 41.8% of cases. A 58.6% were women, the mean age of diagnosis was 48.5 ± 18.7 years and 74% were hospitalized.

Conclusions: atrial septal defect was the most frequently diagnosed congenital heart disease in adults, followed by aortic stenosis; in a quarter of the population the diagnosis was incidental. Actions must be taken to determine the true impact on the population.

Key words: Incidence. Congenital heart disease. Adult.

ÍNDICE

Resumen	2
Abstract	3
Agradecimiento.....	8
Dedicatoria.....	9
CAPÍTULO 1.....	10
1. 1. Introducción.....	10
1. 2. Planteamiento del problema.....	10
1. 3. Justificación y uso de los resultados.....	11
CAPÍTULO 2.....	13
2. Fundamento teórico	13
2.1. Epidemiología	13
2.2. Anomalías cardiacas específicas.....	14
2.3. Pronóstico.....	20
CAPÍTULO 3.....	22
3. Objetivos de investigación	22
CAPÍTULO 4.....	23
4. Diseño metodológico.....	23
4.1. Tipo y diseño general del estudio	23
4.2. Área de estudio	23
4.3. Universo de estudio	23
4.4. Criterios de inclusión y exclusión.....	23
4.5. Variables.....	23
4.6. Métodos, técnicas e instrumentos.....	23
4.7. Procedimientos.....	24
4.8. Plan de tabulación y análisis de la información.....	24
4.9. Aspectos éticos	24
CAPÍTULO 5.....	26
5. Resultados	26
CAPÍTULO 6.....	31
6. Discusión	31
CAPÍTULO 7.....	33
7. Conclusiones y recomendaciones	33
7.1. Conclusiones.....	33



7.2. Recomendaciones.....	33
CAPÍTULO 8.....	34
8. Referencias bibliográficas.....	34
CAPÍTULO 9.....	38
9. Anexos	38
Anexo 1. Operacionalización de las variables.....	38
Anexo 2. Formulario	42
Anexo 3. Oficio de autorización	46



Cláusula de licencia y autorización para publicación en el Repositorio Institucional

Yo, Thalia Vanessa Robles Lituma, en calidad de autora y titular de los derechos morales y patrimoniales del proyecto de investigación “INCIDENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN ADULTOS EN EL HOSPITAL JOSÉ CARRASCO ARTEAGA, CUENCA 2015-MARZO 2020”, de conformidad con el Art. 114 del CÓDIGO ORGÁNICO DE LA ECONOMÍA SOCIAL DE LOS CONOCIMIENTOS, CREATIVIDAD E INNOVACIÓN, reconozco a favor de la Universidad de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos.

Asimismo, autorizo a la Universidad de Cuenca para que realice la publicación de este proyecto de investigación en el repositorio institucional, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 21 de mayo de 2021

Thalia Vanessa Robles Lituma

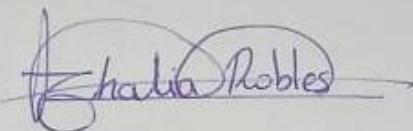
C.I: 1400959688



Cláusula de Propiedad Intelectual

Yo, Thalia Vanessa Robles Lituma, autora del proyecto de investigación '' INCIDENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN ADULTOS EN EL HOSPITAL JOSÉ CARRASCO ARTEAGA, CUENCA 2015-MARZO 2020'', certifico que todas las ideas, opiniones y contenidos expuestos en la presente investigación son de exclusiva responsabilidad de su autora.

Cuenca, 21 de mayo de 2021



Thalia Vanessa Robles Lituma

C.I: 1400959688

Agradecimiento

Principalmente a Dios por darme la oportunidad de cumplir mis sueños, y que mediante su presencia en mi vida me ha guiado para ejecutar mis metas. A mi familia y amigos que de una u otra forma siempre estuvieron presentes con su apoyo incondicional.

A la Universidad de Cuenca y sus docentes, por buscar siempre la excelencia y mediante sus enseñanzas brindarnos las herramientas para ser profesionales de calidad y calidez.

Al Doctor Javier López, que con su paciencia y enseñanzas fue un gran apoyo para finalizar este proyecto de titulación.

Cuenca, mayo de 2021

Thalia Vanessa Robles Lituma

Dedicatoria

A mi madre Teresa Lituma, que con su apoyo y motivación incondicional ha sabido guiarme a lo largo de mi vida, brindándome palabras de aliento en los momentos más difíciles, con las cuales, todo fue más llevadero.

A mi familia, por su presencia a lo largo de mi carrera universitaria, siendo una fuente de inspiración continua; con su aliento me dan la certeza de que puedo lograr todos mis anhelos.

A las futuras generaciones de médicos, que siempre mantengan los deseos de adquirir nuevos conocimientos, buscando ser excelentes profesionales y personas. Que su trabajo deje una huella en la humanidad.

Cuenca, mayo de 2021

Thalia Vanessa Robles Lituma

CAPÍTULO 1

1. 1. Introducción

Se define como cardiopatía congénita a la presencia de anomalías del corazón o los grandes vasos que se encuentran al momento del nacimiento y que pueden ser diagnosticadas en cualquier periodo de vida dependiendo de la gravedad de las manifestaciones clínicas. Son de las patologías crónicas no transmisibles con mayor incidencia desde el siglo XX; estudios recientes demuestran que la incidencia es de aproximadamente el 1% de nacidos vivos, con una frecuencia de 8 por cada 1000 nacidos vivos, siendo más prevalente en varones. Según la OMS se considera adulto a todo ser humano que tenga 18 o más años cumplidos (1,2).

Las patologías congénitas cardíacas que con mayor regularidad se diagnostican en la adultez son la estenosis aórtica en su variedad de aorta bivalva, comunicación interauricular, comunicación interventricular, conducto arterioso persistente, coartación de aorta, foramen oval permeable, estenosis de la válvula pulmonar, además de la tetralogía de Fallot y anomalía de Ebstein (3,4).

Es relevante el diagnóstico oportuno para brindar una adecuada atención médica a las cardiopatías congénitas, ya que en los países en vías de desarrollo y subdesarrollados como el nuestro, existe un mayor número de cardiopatías congénitas debido a la gran cantidad de embarazos adolescentes no deseados, principalmente cuando son en áreas rurales; esto sumado al alto índice de pobreza y casi nulo desarrollo tecnológico disminuyen el diagnóstico oportuno para disminuir la evolución de la enfermedad.

1. 2. Planteamiento del problema

Se estima que 27 de cada 1000 muertes fetales son debidas a cardiopatías congénitas, causando más muertes durante el primer año en relación a otras malformaciones congénitas; por ahora únicamente el 15% de las cardiopatías congénitas con gran repercusión clínica son diagnosticadas prenatalmente. Cifras de la Asociación Estadounidense del Corazón, demuestran que cada año nacen aproximadamente 35,000 pacientes con algún tipo de malformación congénita cardíaca (5).

Aproximadamente 6 a 8 de cada 1000 nacidos nacen con una malformación cardíaca moderada o grave a nivel mundial, con mayor frecuencia en el sexo masculino. En Latinoamérica según el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénita (ECLAMC) existe una frecuencia de 2.6 por 10,000 de cardiopatías congénitas, siendo heterogéneos los resultados con 5.9 por 10,000 recién nacidos en Bolivia hasta 57.4 por 10,000 en Chile. Así mismo, las estadísticas nacionales, demuestran que uno de cada 1000 bebés en el Ecuador, nace con una cardiopatía congénita; siendo en el 2019 la tercera causa de mortalidad infantil; además la Organización Mundial de la Salud, señala que anualmente nacen en el mundo cerca de 276,000 niños con cardiopatías congénitas, de los cuales el 18% no serán diagnosticados hasta la edad adulta. Tomando en cuenta esta información es

adecuado pensar que en Ecuador no se están diagnosticando aproximadamente 5 a 7 pacientes con cardiopatía congénita oportunamente (6–10).

Un estudio realizado en Estados Unidos con 35,998 pacientes diagnosticados de cardiopatía congénita en el periodo 1982 al 2003 de muestra que las cardiopatías son más frecuentes en varones (54.4%) que en mujeres (45.6%), de estos pacientes (80.5%) el eran blancos, el (16.9%) negro y el (2.6%) pertenecían a otra raza como hispanos. Así mismo, un estudio realizado en Bogotá en el periodo 2001 al 2014 señala que la prevalencia de cardiopatías congénitas fue de 15.1 por cada 10,000 recién nacidos, de los cuales 46% pertenecen al sexo femenino, 53.16% al sexo masculino. Otra investigación demuestra que la mitad de los pacientes son mujeres cuyo diagnóstico se realiza cuando se encuentran en edad fértil, como por ejemplo las patologías que tienen un buen pronóstico y que no se diagnostican hasta la edad adulta, siendo este el caso de la comunicación interauricular correspondiente entre el 22 a 30% de todas la cardiopatías congénitas en adultos, por lo que constituye parte del accionar para disminuir las muertes maternas si se hace un diagnóstico oportuno, con asesoramiento reproductivo especializado y atención obstétrica y cardiológica adecuada (3,6,11,12).

En promedio 6 a 8 mil neonatos a nivel mundial nacen con alguna cardiopatía congénita. Con esta información es posible calcular el número aproximado de recién nacidos que presentarán esta condición por año. En la situación de Ecuador, con una población de 17.26 millones más una natalidad de 285,827, se estima que cada año nacen aproximadamente de 1715 a 2287 pacientes con alguna cardiopatía congénita, de los cuales entre 309 a 412 no serán diagnosticados hasta la edad adulta (8,13).

Los pacientes que viven con estas cardiopatías corren el riesgo de desarrollar complicaciones como arritmias, tromboembolias, insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar, endocarditis y muerte súbita debido a la evolución de larga data de la enfermedad (12).

Los pacientes con cardiopatías congénitas no son diagnosticados oportunamente en nuestro sistema médico y, comúnmente, se les diagnostica o mal diagnostica en la adultez, repercutiendo posteriormente en la perdida de recursos. Por estos motivos se realiza:

Pregunta de investigación

¿Cuál es la incidencia de cardiopatías congénitas en adultos en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015 a marzo de 2020?

1. 3. Justificación y uso de los resultados

Aunque el pronóstico para los pacientes con cardiopatía congénita ha mejorado sigue existiendo una morbimortalidad importante. Debido a esto en la investigación se describirá la principal clínica que presentan los pacientes, etiología, clasificación de las cardiopatías congénitas, fisiopatología, métodos diagnósticos y pronóstico de las cardiopatías congénitas que se diagnostican en la adultez para aumentar el nivel de conocimientos en relación al tema y facilitar la toma decisiones en busca del bienestar del paciente y lograr reducir la prevalencia de cardiopatías congénitas.



El estudio se realizará tomando como población de estudio a los pacientes adultos con alguna cardiopatía congénita diagnosticados en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015 a marzo de 2020, debido a que al ser un hospital de especialidades en el principal centro de referencia en la zona 6, para población aproximada de 1.085,251 habitantes (INEC-Censo de Población y Vivienda 2010) (14).

Si bien una vez establecido el defecto cardiaco en el embrión ya no hay marcha atrás, mediante un diagnóstico oportuno se puede actuar tempranamente y detener la progresión de los cambios anatómicos y fisiológicos mejorando de esta manera el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes. A pesar de que existen varias publicaciones respecto al tema, no existe ninguna realizada en la realidad de la ciudad de Cuenca, y las investigaciones realizadas relacionadas al tema en el Ecuador son escasas; debido a que cada población tiene sus peculiaridades por la influencia de varios aspectos sociales, demográficos y culturales es importante realizar un estudio que determine la patología cardiaca congénita más común y caracterice socio-demográficamente a la población de estudio, así como la gravedad clínica para poder actuar oportunamente.

CAPÍTULO 2

2. Fundamento teórico

Los defectos congénitos más frecuentes son de origen cardiovascular; se originan por varios factores genéticos y ambientales. Las anomalías cromosómicas y mutaciones de genes suponen menos del 10% de la explicación de las malformaciones cardíacas. Estas patologías afectan, a 1% de recién nacidos vivos, en la población general, existe una mayor incidencia en recién nacidos de mujeres con patologías cardíacas congénitas, entre 4 a 10%. Con los tratamientos quirúrgicos más de 90% llegan a la edad adulta. El número de casos con patologías cardíacas congénitas va en aumento, seguramente por el avance que se ha realizado en el diagnóstico. Se ha demostrado que las mujeres con dichas patologías tienen relación con complicaciones periparto y puerperales (12,15,16).

Más de un millón y medio de adultos con cardiopatías congénitas operadas o no operadas viven en Estados Unidos; existiendo más adultos que niños con estas patologías en ese país. A pesar de que el tratamiento quirúrgico ha avanzado notoriamente, la resolución quirúrgica completa es poco común y las intervenciones, paliativas o correctivas, por lo general dejan lesiones residuales, secuelas o complicaciones, haciendo que la mayoría de pacientes requiera control de por vida por expertos. La anatomía, fisiología y circulación del corazón por alguna lesión congénita específica evolucionan hasta la etapa adulta; así, las lesiones benignas no detectadas en una edad temprana pueden tener relevancia clínica en la vida adulta (12,17).

2.1. Epidemiología

Se ha observado una relación al desarrollo de cardiopatías congénitas en embarazos de mujeres adolescentes debido a que algunos estudios muestran que el 58.2% no acude a controles prenatales lo cual dificulta el diagnóstico de estas anomalías, por lo que el estado socioeconómico también figura como un factor que impide el diagnóstico oportuno ya que las personas con menores ingresos económicos o que viven en zonas rurales no acuden o acuden en menor frecuencia a la que deberían a sus controles prenatales; así mismo se ha relacionado la presencia de estas anomalías en países desarrollados en mujeres que posponen la maternidad más allá de los 40 años (6,11).

En cuanto a la relación por sexo, estudios demuestran que la mayor incidencia recae sobre el varón con 54.4% que sobre la mujer con 45.6%; sin embargo, esta relación se invierte cuando el diagnóstico se realiza en la edad adulta, como se ha establecido en otros estudios en donde la mujer corresponde al 63.8% y el hombre al 36.2%; este cambio de relación puede deberse a que las cardiopatías congénitas que son más frecuentes en los hombres suelen ser las que al ser más graves, desarrollan sintomatología de manera precoz (6,7).

Existen otras investigaciones que aseveran que no existe un predominio general por sexo por lo que varios estudios no consideran esta variable como un factor de riesgo; sin embargo, si lo es para determinadas patologías como se menciona más adelante. Estudios demuestran que las cardiopatías congénitas son más frecuentes en personas de raza blanca con 81.3%, que en la



raza negra con 16.1%, empero la mortalidad para los próximos 15 años es mayor en personas de raza negra (7,11).

En los datos de la Organización Mundial de la Salud, la patología cardiaca congénita es una de las tres patologías congénitas graves más frecuente; junto a las anomalías del tubo neural y el Síndrome de Down, en esta última suele presentarse la comunicación interauricular tipo ostium primum en un 78% (15,18).

Las cardiopatías congénitas son malformaciones estructurales y funcionales del corazón y los grandes vasos, resultado de una falla en la morfogénesis del corazón, principalmente entre la tercera y décima semanas de gestación. Las cardiopatías congénitas se clasifican en cianóticas y acianóticas; estas se subdividen dependiendo si en la radiografía de tórax se observa aumento o reducción del flujo pulmonar o flujo pulmonar normal. Así mismo, el electrocardiograma se utiliza para objetivar si existe hipertrofia ventricular. Los ruidos cardíacos y la existencia de soplo reducen más el diagnóstico diferencial (13,16,17).

Las cardiopatías congénitas acianóticas se clasifican por la sobrecarga fisiológica que exigen al corazón. Aunque las cardiopatías congénitas pueden generar más de una alteración fisiológica, se recomienda centrarse en la primaria para la clasificación. Entre las más frecuentes se encuentran las que producen una sobrecarga de volumen, siendo la más común los cortocircuitos de izquierda a derecha; así mismo las regurgitaciones de las válvulas auriculoventriculares. El segundo tipo más frecuente de cardiopatía son las que producen sobrecarga de presión, como en la obstrucción del tracto de salida de los ventrículos o estrechamiento de uno de los grandes vasos (3,16).

Las cardiopatías congénitas cianóticas se subdividen en relación de la fisiopatología: si el volumen sanguíneo pulmonar está disminuido (tetralogía de Fallot, atresia pulmonar con tabique íntegro, atresia tricuspídea, retorno venoso pulmonar anómalo total con obstrucción) o aumentado (transposición de los grandes vasos, ventrículo único, tronco arterioso, retorno venoso pulmonar anómalo total sin obstrucción). La radiografía de tórax permite realizar el diagnóstico diferencial entre estas dos patologías. Con flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia: Tetralogía de Fallot, enfermedad de Ebstein, insuficiencia tricuspídea congénita (7).

Las cardiopatías congénitas acianóticas más comunes en el adulto son la valvulopatía aórtica bicúspide, comunicación interauricular, comunicación interventricular, el conducto arterioso persistente y la coartación de aorta (3).

El defecto septal auricular se aproxima al 9 al 11% de todas las patologías cardíacas congénitas de la infancia. Debido a su buena prognosis y a que, la alteración no es determinada hasta la adultez, la comunicación interauricular, corresponde del 22% al 30% de patologías cardíacas congénitas en adultos; siendo la más común en adultos precedida por la válvula aórtica bicúspide (3).

2.2. Anomalías cardíacas específicas

Las patologías cardíacas congénitas también se pueden catalogar en simples, intermedias o complejas. Las simples se componen de daños solitarios con una anomalía en cortocircuito o de tipo valvular. Las intermedias corresponden a la presencia de dos o más defectos simples;



las complejas están compuestas por un desperfecto intermedio y anomalías más complejas de la anatomía vascular y cardiaca, relacionadas por lo general con cianosis y con complejos de transposición. En los pacientes con cardiopatías complejas lo más adecuado es que el tratamiento sea realizado en un instituto experto en adultos con cardiopatías congénitas. Aquellos pacientes con daños intermedios lo adecuado será atenderlos en una primera consulta y hacerles seguimiento con atenciones de vigilancia eventual con un cardiólogo. Los pacientes que presenten daños simples estarán en seguimiento por un internista experto en el tema o un cardiólogo general, o con un cardiólogo perito en malformaciones congénitas de adultos (3,19).

2.2.1. Comunicación interauricular

A pesar de ser la tercera cardiopatía congénita más frecuente suele detectarse en la adultez ya que los pacientes usualmente no desarrollan síntomas hasta esta etapa; es más común en mujeres y el cierre quirúrgico es más seguro y efectivo cuando se realiza antes de los 25 años; sin embargo, pacientes con comunicación interauricular más hipertensión pulmonar grave son diagnosticados en una media de edad de 51 años, lo cual aumenta el riesgo de la intervención y disminuyen la eficacia por las décadas de desarrollo fisiopatológico disminuyendo la esperanza de vida (3,20).

Se han descrito cinco variaciones de anomalías del septo auricular, todos con distintas prevalencias. La anomalía tipo ostium primum corresponde a una variante imperfecta del fallo septal atrioventricular; corresponde al 15 al 20% de las anomalías septales de la aurícula. La anomalía tipo ostium secundum debido a su diagnóstico temprano e intervención oportuna corresponde a la más frecuente en adultos, representando alrededor de 80% del total de anomalías de la aurícula. Su ubicación es a la altura de la fosa oval, se produce debido a un déficit en el desarrollo del septum primum o la reabsorción exagerada de este (20,21).

La malformación seno venoso superior ubicada en la cercanía de llegada de la cava superior, corresponde al 5 al 10% de anomalías auriculares, suele relacionarse con alteración del drenaje venoso, parcial o total de las venas pulmonares derechas. El fallo del seno venoso inferior, ubicado en la cercanía de llegada de la vena cava inferior, corresponde a una prevalencia inferior al 1% de las anomalías septales. La anomalía del seno coronario localizada en la pared entre el seno coronario y la aurícula izquierda. Corresponde a una prevalencia inferior al 1% de los desperfectos septales auriculares (3,20,21).

Los pacientes que generalmente no suelen tener sintomatología en períodos tempranos, sin embargo, en ciertas ocasiones presentan retardo del crecimiento y mayor predisposición a infecciones respiratorias, mientras avanzan en edad presentan sintomatología cardiorrespiratoria. Posterior a cumplir los 40 años pueden presentar arritmias auriculares, cortocircuitos bidireccionales, consecuentemente de derecha a izquierda e insuficiencia de la mitad derecha del corazón, la hipertensión arterial pulmonar leve o moderada es común en adultos con defectos grandes, tiende a aumentar con la edad y en aquellos que viven a gran altura, ya que por un largo periodo han sido comprometidos a hipoxemia de grandes alturas; también es común la presencia de fatiga, intolerancia al ejercicio, palpitaciones, síncope, dificultad para respirar, edema periférico y cianosis (20,22).



En pacientes cuya distensibilidad y volumen del ventrículo izquierdo se ven afectadas por hipertensión sistémica y/o coronariopatía hacen que incremente el cortocircuito de izquierda a derecha; además, el síndrome de Eisenmenger se encuentra en el 5 al 10% de los adultos con defectos del tabique auricular no tratados, con una relación mujer a hombre de 2:1 (20,21).

Diagnóstico

En el EKG es común encontrar un bloqueo incompleto de rama derecha y desvío a la derecha en el eje cardiaco, sobre todo en el defecto tipo ostium secundum; en el daño tipo ostium primum existe desvío del eje arriba y a la izquierda. El diagnóstico por imágenes es mediante imágenes bidimensionales, Doppler de color o contraste ecográfico. Las dos primeras han reemplazado al cateterismo cardiaco, el cual se emplea cuando no hay correlación con los datos clínicos, en hipertensión pulmonar importante o cuando se cree que existen otras anomalías cardíacas o en el caso que se desee corregir la comunicación interauricular mediante transcatéter. Para el diagnóstico el gold estándar es el ecocardiograma, a la vez que nos sirve para cuantificar el cortocircuito, pudiéndose encontrar como primicia el exceso de volumen en el corazón derecho (3,20,23).

2.2.2. Comunicación interventricular

Corresponde hasta el 50% de las cardiopatías congénitas, lo que la convierte en la más frecuente, comúnmente se presenta de manera única y localizada en la porción membranosa o muscular del tabique. Por lo general se diagnostican defectos pequeños o moderados en adultos, correspondiendo al 0.3 de 1000 adultos, debido a que los defectos grandes ocasionan sintomatología que obliga a los pacientes a acudir de manera temprana al especialista (3,24).

Las ubicaciones en las que se puede presentar el defecto interventricular son cuatro con diferentes prevalencias. La localización en el septum membranoso es la más frecuente, junto a la válvula aórtica y tricúspide, con un porcentaje correspondiente al 80%; el defecto muscular corresponde entre el 15 al 20% y comúnmente existe más de uno; el defecto del tracto de salida repercute en el 5%, ubicado inferiormente a las válvulas semilunares, comúnmente se relaciona con insuficiencia aórtica progresiva; finalmente, el defecto de entrada corresponde alrededor del 1%, suele ser único y es frecuente encontrarlo en pacientes con síndrome de Down en quienes la resistencia vascular pulmonar se afecta retardadamente por lo que la sintomatología suele desarrollarse más tarde (3,25,26).

En cuanto a la clínica dependerá de la progresión de la enfermedad y la severidad del defecto con una gama clínica en adultos desde cianosis, palpitaciones, disnea, intolerancia al ejercicio, edema, síncope, dolor retroesternal, hemoptisis (todos estos relacionados al síndrome de Eisenmenger), hipertensión pulmonar, hipertensión ventricular derecha e insuficiencia cardíaca derecha, además de fiebre por endocarditis infecciosa como principal complicación de la comunicación interventricular no reparada, sin embargo, el Colegio Americano de Cardiología y la Asociación Americana del Corazón no recomiendan la profilaxis antibiótica de rutina (24–26).

Si se llega a presentar el síndrome de Eisenmenger se contraindica el embarazo debido a que se expone a un alto riesgo la salud de la mujer al igual que el feto si el síndrome se acompaña con alguna patología que pueda generar insuficiencia cardíaca o descompensación

hemodinámica. Es importante arreglar los defectos de comunicación ventricular a temprana edad para evitar la formación y avance de patología pulmonar (25,26).

Diagnóstico

El método diagnóstico preferido es la ecocardiografía ya que provee información respecto a la severidad del defecto interventricular mediante la ubicación, cantidad y dimensión de los daños, junto con la sobrecarga de líquidos del ventrículo izquierdo, presión ventricular derecha, función ventricular además de evaluación de cardiopatías congénitas adicionales; si las imágenes con ecocardiografía transtorácica no son adecuadas se puede considerar la ecocardiografía transesofágica (3,23–25).

2.2.3. Conducto arterioso persistente

El ductus hace referencia a la comunicación entre la aorta y la arteria pulmonar, fisiológicamente se cierra en las primeras 96 horas de vida en el 95% de los casos en pacientes con edad gestacional igual o más de 30 semanas, si permanece y sobrepasa las dos semanas permeables se considera patológico produciendo repercusión en la morbilidad y mortalidad del paciente. En la adultez la presión de la arteria pulmonar se mantiene en valores normales, sin embargo, se encuentra un cortocircuito que va de la aorta a la arteria pulmonar produciendo un frémito y soplo de maquinaria permanente (3,27,28).

En aquellos adultos que desde el nacimiento presentaron un gran cortocircuito de izquierda a derecha es común que tengan complicaciones como síndrome de Eisenmenger con hipertensión pulmonar, cortocircuito de derecha a izquierda más cianosis. Cuando se produce patología vascular pulmonar grave el volumen sanguíneo de sangre desoxigenada se dirige a la aorta descendente. Este defecto representa entre el 5% a 10% de las cardiopatías congénitas, es más prevalente en recién nacidos con edad gestacional inferior a las 28 semanas, tiene una mayor frecuencia en mujeres, 2:1 en relación a los varones, estando presente comúnmente en pacientes con otras enfermedades congénitas (3,27–30).

Diagnóstico

El ecocardiograma es el método de elección ya que permite conocer el grado de sobrecarga del ventrículo izquierdo, la presión arterial pulmonar, la morfología de la aurícula izquierda y de las cavidades derechas; además de que proporcionar una evaluación continua para la resolución o progresión clínica. El péptido natriurético de tipo B es de ayuda para el diagnóstico antes de que se presente la clínica, también muestra información de resultados al tratamiento (3,23,27,29).

2.2.4. Estenosis de la aorta congénita

Corresponde entre el 3 al 6% de todas las cardiopatías congénitas y es difícil diagnosticarla en los primeros años, es más frecuente en varones, 3:1 en relación con las mujeres, sin embargo, la evolución de la clínica es más agresiva en mujeres. La evolución morfológica de la válvula suele ser desde una válvula rígida, deformada, seguida de aumento del grosor terminando con calcificación, puede relacionarse con hipertrofia del ventrículo izquierdo; un defecto



congénito y el diagnóstico posterior a los 50 años aumentan el riesgo de desarrollar calcificación de la válvula (22,31).

Los síntomas se desarrollan entre los 20 a 50 años, caracterizados por dolor precordial, disnea, síncope y palpitaciones. Existen tres tipos: unicúspide, puede desarrollar fallo cardiaco y muerte súbita en la niñez; la bicúspide, es la más común, principalmente en el hombre, originado los primeros síntomas entre los 40 a 50 años, este tipo tiende a desarrollar fibrosis y calcificación con más facilidad; finalmente la tricúspide que suele desarrollar fibrosis y calcificación (22,31).

Diagnóstico

El método de elección es el ecocardiograma, ya que permite observar el número de cúspides, la forma de la valva, el inicio de la aorta, la cual suele estar dilatada; así mismo permite valorar la gravedad de la estenosis o del reflujo. La ecocardiografía Doppler valora la intensidad de obstrucción subvalvular y la presencia de insuficiencia aórtica (22,26,31).

2.2.5. Tetralogía de Fallot

Es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente que llega a la adultez con la intervención oportuna, conformada por estenosis pulmonar, comunicación interventricular, cabalgamiento de la aorta e hipertrofia ventricular derecha. El cayado y la aorta torácica se encuentran en la parte derecha en un 25 %. Es una patología con una alta mortalidad, estimándose que el 50% de los pacientes fallece en la infancia cuando no se corrige su patología quirúrgicamente. En un escaso porcentaje con lesiones leves puede llegar a la adultez sin molestias, por lo antes mencionado debe sospecharse de una cardiopatía congénita de presentación tardía en un adulto con soplo cardíaco, cianosis o hipoacusia no evaluado previamente (32–34).

Corresponde a una incidencia de 3.5% a 10% de las cardiopatías congénitas, sin embargo, de su total, nada más el 6% no intervenidos quirúrgicamente sobreviven hasta los 30 años, y el 3% hasta los 40, a pesar de esto, han existido casos raros de pacientes que han llegado hasta los 85 años; mientras que el 90% sobrevive hasta la adultez cuando son intervenidos quirúrgicamente (33,35).

La recurrencia familiar es de aproximadamente 3% y puede ser hasta 8% si los hermanos presentan la patología. La clínica va a depender de la gravedad del cuadro y puede conformarse por cianosis que es progresiva, eritrocitosis, ingurgitación yugular, soplo pansistólico de alta frecuencia en el borde esternal superior izquierdo, murmullo holosistólico y hepatomegalia. Esta patología se asocia con síndrome de Down en 6% a 25%, trisomía 18 en 7% a 15% y trisomía 13 en 3% a 7% de los casos (32–35).

Diagnóstico

El método de elección para confirmar el diagnóstico es el ecocardiograma transtorácico que permite valorar las cuatro patologías que conforman esta cardiopatía; sin embargo, nos sirven de guía diagnóstica otros exámenes, como el electrocardiograma que indica la presencia de hipertrofia ventricular derecha; en la radiografía de tórax se advierte la silueta cardiaca en forma de zapato sueco con vasculatura pulmonar disminuida (23,26,36).

2.2.6. Anomalía de Ebstein

Se caracteriza por el desplazamiento de la valva septal de la válvula tricúspide $> 0.8 \text{ cm/m}^2$ hacia el vértice del ventrículo derecho con regurgitación tricúspide, atrialización del ventrículo derecho y, a menudo, anomalías de las otras valvas de la válvula tricúspide. Corresponde al 1% de todas las cardiopatías congénitas, con una prevalencia de 1 a 5 por cada 200000 nacidos vivos. Se presenta con una válvula tricúspide displásica provocando insuficiencia, generalmente el ventrículo es hipoplásico (37,38).

Los pacientes pueden ser asintomáticos o tener una clínica compuesta por cianosis progresiva por cortocircuito de derecha a izquierda, taquiarritmias auriculares paroxísticas, dolor precordial, disnea, fatiga, intolerancia al ejercicio e insuficiencia cardiaca; si la anomalía de Ebstein es leve los pacientes pueden ser asintomáticos durante décadas sin limitaciones funcionales, si la anomalía es moderada pueden aparecer síntomas en la adolescencia o a inicio de la adultez, pero si es severa las manifestaciones suelen presentarse incluso en la vida intrauterina (26,37,38).

Los pacientes con la anomalía de Ebstein leve pueden no llegar a necesitar ninguna intervención, pero si necesitan un control médico de por vida. Sin embargo, ante la presencia de hipoplasia extrema de la valva anterior y disfunción severa del ventrículo derecho es necesaria la intervención quirúrgica, pudiendo llegar a ser necesario un trasplante de corazón (26,38,39).

Diagnóstico

La ecocardiografía es la que confirma el diagnóstico permitiendo valorar la localización anormal de la válvula tricúspide y mitral, además de hallazgos del desplazamiento apical de la válvula tricúspide septal; si existe insuficiencia tricuspídea se valora mediante ecografía Doppler. Una radiografía de tórax es recomendada como complemento en el diagnóstico en pacientes adultos ya que permite obtener valorar la presencia de cardiomegalia, aumento del tamaño de la aurícula derecha, corazón en forma de caja o garrafón, raíz aórtica y tronco pulmonar ausentes (26,38).

2.2.7. Estenosis pulmonar

Corresponde a una de las cardiopatías congénitas más comunes con cifras de 7% en recién nacidos; la gravedad radica en el gradiente sistólico máximo de la válvula, correspondiendo a leve $<36 \text{ mm Hg}$, moderado de 36 a 64 mm Hg y severo $> 64 \text{ mm Hg}$; la estenosis puede encontrarse a nivel valvular, subvalvular o supravalvular. Los pacientes con una estenosis leve suelen atravesar una historia natural por lo que no es necesaria la intervención, incluso su diagnóstico se realiza en la adultez; mientras que los pacientes con estenosis severa suelen ser intervenidos en la infancia; el manejo en los pacientes con estenosis moderada es variable y está en relación a la clínica presente, la cual puede componerse por fatiga, disnea, síncope, cianosis, dolor torácico y soplo sistólico afectando la actividad física y calidad de vida (26).

El manejo dependerá del nivel de congestión en la válvula, fisiología del ventrículo derecho y la severidad de manifestaciones clínicas con el objetivo de prever avances respecto a hipertrofia del ventricular derecho, insuficiencia cardíaca y arritmias; pudiendo variar desde control clínico, intervención por cateterismo hasta la cirugía cardiaca (26).

Diagnóstico

El método de elección es el ecocardiograma, sin embargo, en una estenosis pulmonar leve no aporta datos suficientes para el diagnóstico o incluso las imágenes son normales; en estos casos un ecocardiograma transesofágico es una mejor opción ya que brinda información sobre la presión y función del ventrículo derecho; en países desarrollados se suele complementar el diagnóstico con una prueba de esfuerzo cardiopulmonar de seis minutos cuando existe indicación clínica (26,40).

2.2.8. Coartación de la aorta

Es un estrechamiento de la aorta, localizada frecuentemente a la altura de la inserción del ligamento arterioso; corresponde al 7% de las cardiopatías congénitas siendo más frecuente en varones; puede estar asociada a otras cardiopatías congénitas como a la estenosis aórtica bivalva. La clínica se compone por dolor de cabeza, epistaxis, lipotimia, disminución del pulso femoral, soplo cardíaco e hipertensión arterial, siendo esta última la secuela más frecuente y manteniéndose a pesar de una reparación exitosa; sin embargo, cuando la cardiopatía es aislada puede ser asintomática o presentar síntomas en la edad adulta (3,26).

Entre los riesgos por ser portador de una coartación de aorta incluyen la hipertensión aórtica intensa con desarrollo de aneurisma, disección, arteriosclerosis coronaria prematura e insuficiencia ventricular izquierda y hemorragias cerebrales; hasta un 10% de pacientes desarrollan aneurismas intracraneales y los aneurismas de la aorta ascendente están presente a menudo en pacientes con la aorta bivalva (3,26).

Diagnóstico

La ecocardiografía es el examen de elección para establecer el diagnóstico, permite establecer la ubicación de la coartación; el Doppler mide las presiones y la ecocardiografía transesofágica facilita la visualización de la longitud e intensidad de la estenosis. La radiografía puede mostrar una imagen en la sombra paramediastínica en forma de tres debido a la restricción de la aorta en el lugar de estenosis y aumento de calibre preestenótica y posestenótica. El cateterismo cardíaco puede resultar útil para el diagnóstico, sin embargo, se difiere su uso para la terapéutica mediante angioplastia y endoprótesis (3,26).

2.3. Pronóstico

Un estudio publicado en 2018 Estados Unidos para analizar la mortalidad a largo plazo en 35,998 pacientes diagnosticados con alguna cardiopatía congénita entre los años 1982 a 2003, la mortalidad de la comunicación interauricular posterior a la primera cirugía fue de 0.4% con una supervivencia en los 15 años posteriores del 97%. La comunicación interauricular de tipo ostium secundum no tratada se relacionó con un periodo de vida menor, aumentando la mortalidad en pacientes menores a un año y mayores a 65 años. En relación a los defectos interventriculares, su pronóstico va a depender de su localización, ya que es frecuente que los defectos musculares se cierren espontáneamente en los primeros seis meses de vida como lo demuestra un estudio publicado en el 2020 en China con 113 pacientes diagnosticados con comunicación interventricular, en el que los pacientes con un defecto muscular se cerró

espontáneamente en el 97.2%, mientras que aquellos que presentaron un defecto perimembranoso el cierre espontáneo se produjo en el 51.4% (11,20,41).

En el estudio realizado entre 1982 a 2003 mencionado anteriormente indica que la mortalidad después de la primera cirugía cuando se trata de un paciente con un defecto único es de 1.4%, caso contrario la mortalidad asciende al 1.8%; en relación a la supervivencia en los próximos 15 años posterior a la primera cirugía es de 94.7% y 94.2% dependiendo de si es un defecto único o múltiple respectivamente. La mortalidad para el conducto arterioso persistente fue de 0.7% posterior a la primera cirugía con una supervivencia de 96.9% en los próximos 15 años. La mortalidad para estenosis aórtica correspondió a 2.4% posterior a la primera cirugía con una supervivencia de 89.8% en los próximos 15 años. La mortalidad para la tetralogía de Fallot fue de 4.8% posterior a la primera cirugía con una supervivencia de 89.3% en los próximos 15 años. La supervivencia tardía fue de 30 a 40 años en 85% a 90% posterior a la reparación (11,20,41).

Respecto a la anormalidad de Ebstein se ha demostrado que el pronóstico es más favorable con pacientes de mayor edad debido a una compensación, sin embargo, esto dependerá de la severidad de la anomalía. Los pacientes con estenosis pulmonar moderada tienen un buen pronóstico a largo plazo, sin embargo, aquellos en los que no se requirió intervención en la infancia terminaran siendo intervenidos debido a una estenosis progresiva con una supervivencia estimada del 95.4%. La coartación de aorta tiene una supervivencia de 94.1% en los siguientes 15 años posterior a la primera cirugía (11,38).

La supervivencia en general aumentó para los pacientes intervenidos, principalmente en las anomalías más complejas, sin embargo, la mortalidad continuaba en rangos altos con respecto a la población normal (11).

CAPÍTULO 3

3. Objetivos de investigación

Objetivo general

Determinar la incidencia de cardiopatías congénitas en adultos en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015 a marzo de 2020

Objetivos específicos

- Categorizar socio-demográficamente a la población de estudio
- Determinar las cardiopatías congénitas y su clínica en el adulto en el Hospital José Carrasco Arteaga
- Determinar antecedentes familiares de cardiopatía congénita, presencia de otras patologías congénitas, mortalidad, necesidad de cirugía y hospitalización en la población de estudio

CAPÍTULO 4

4. Diseño metodológico

4.1. Tipo y diseño general del estudio

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo.

4.2. Área de estudio

El Hospital José Carrasco Arteaga (HJCA) que conforma parte del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social; en la ciudad de Cuenca de la provincia del Azuay, Ecuador.

4.3. Universo de estudio

Universo: historial médico de pacientes diagnosticados de alguna patología cardiaca congénita a los 18 años o más en el periodo enero 2015 a marzo de 2020, y que se han realizado alguna atención en el Hospital José Carrasco Arteaga (HJCA), resultando con una población de estudio de 227 pacientes, de los cuales todos cumplieron con los criterios de inclusión.

4.4. Criterios de inclusión y exclusión

Criterios de inclusión: historial médico de pacientes diagnosticados de alguna patología cardiaca congénita a los 18 años o más el Hospital José Carrasco Arteaga, periodo 2015 a marzo de 2020.

Criterios de exclusión:

- Historial médico de pacientes atendidos y diagnosticados en el Hospital José Carrasco Arteaga de patologías cardiacas adquiridas
- Historial médico incompleto de la información pertinente y necesaria en el registro del sistema AS400.

4.5. Variables

Las variables analizadas en relación a los objetivos son edad de diagnóstico, sexo, lugar de residencia, zona de residencia, instrucción académica, estado civil, ocupación, tipo de cardiopatía congénita del adulto, presencia de manifestaciones clínicas, tipo de manifestación clínica, antecedentes familiares de cardiopatía congénita, otras patologías congénitas diagnosticadas, mortalidad, necesidad de cirugía, hospitalización y días de hospitalización.

4.6. Métodos, técnicas e instrumentos

4.6.1. Método

Se empleó un método observacional indirecto

4.6.2. Técnicas

La técnica usada fue de cuestionario, mediante la cual se indagó y recopiló la información necesaria de los registros médicos electrónicos de los 227 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión a través del acceso al programa AS400 del Hospital José Carrasco Arteaga, acción realizada por la investigadora. Además, se realizó un análisis documental por medio de los registros médicos; esta acción consecuentemente arrojó documentos accesorios con información simbólica de las historias clínicas, permitiendo organizar y analizar estadísticamente la información obtenida.

4.6.3. Instrumento

A través del instrumento de recolección de datos, un formulario diseñado por la autora (Anexo 2), Thalia Robles Lituma y revisado por el director del estudio, el Dr. Javier López Rodríguez se registró la información pertinente. Este formulario contiene las variables de estudio relacionadas con datos sociodemográficos (edad de diagnóstico, sexo, lugar de residencia, zona de residencia, instrucción académica, estado civil, ocupación) y clínicos (tipo de manifestación clínica, antecedentes familiares de cardiopatía congénita, otras patologías congénitas diagnosticadas, mortalidad, necesidad de cirugía, hospitalización, días de hospitalización).

4.7. Procedimientos

Se obtuvo la autorización para acceder a los registros médicos electrónicos de la población de estudio a la Coordinación General de Investigación del Hospital José Carrasco Arteaga (Anexo3), además de la autorización por parte de la Comisión de Proyectos de Investigación, del Comité de Bioética en Investigación del Área de la Salud y el Consejo directivo de la Universidad de Cuenca.

4.8. Plan de tabulación y análisis de la información

Los datos obtenidos se registraron en una plantilla de Excel 97-2003 (.xls) como base de datos y subsiguientemente se tabuló la información con la utilización de Epi Info 7.2.2.6. Con esta información se estableció la densidad de incidencia de las patologías cardiacas congénitas en adultos, se caracterizó sociodemográficamente a los pacientes y se determinó la clínica frecuente en la población de estudio, así como la presencia de antecedentes familiares de cardiopatía congénita, presencia de otras patologías congénitas, mortalidad, necesidad de cirugía y hospitalización en la población de estudio.

Los datos de las variables cuantitativas se presentaron empleando la media aritmética y la desviación estándar; y para las variables cualitativas se emplearon elementos estadísticos de frecuencia (N) y porcentaje (%). Los resultados se presentaron a través de tablas estadísticas simples y compuestas con su adecuado análisis, para el cual se empleó libros y fuentes electrónicas.

4.9. Aspectos éticos

La recopilación de los datos no repercutió en la integridad de la población de estudio y al ser una investigación en la que no se estuvo en contacto directo con los pacientes no se incurrió



en la obtención de consentimiento informado por parte de la población de estudio. Sin embargo, se avala que la información obtenida se manejó exclusivamente dirigida a la investigación médica, y se procedió a la elaboración del estudio tras la autorización por parte de la Comisión de Proyectos de Investigación, del Comité de Bioética en Investigación del Área de la Salud, el Consejo directivo de la Universidad de Cuenca y de la Coordinación General de Investigación del Hospital José Carrasco Arteaga. La información se registró con un código generado exclusivamente para cada paciente salvaguardando la confidencialidad; los formularios y la base de datos al ser electrónicos fueron guardados en una carpeta virtual protegidas con una contraseña a la que solo la autora tuvo acceso; cabe recalcar que una vez finalizada la investigación y obtenida la calificación del trabajo de titulación, esta carpeta se mantendrá al resguardo de la autora, quien transcurrido un año la destruirá.

La base de datos creada para la investigación y los formularios se encuentran a disposición del Comité de Bioética y autoridades de la Universidad de Cuenca en caso de ser necesario corroborar la información o resultados.

El financiamiento del estudio fue ejecutado completamente por la autora por lo tanto se declara que no existe conflicto de interés.

CAPÍTULO 5

5. Resultados

Tabla 1: Distribución de 227 pacientes adultos diagnosticados de alguna cardiopatía congénita en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015-marzo 2020. Según incidencia anual de cardiopatías congénitas. Cuenca–Ecuador, 2021

Año	N (227)	%
2015	46	20.3
2016	46	20.3
2017	45	19.8
2018	43	18.9
2019	38	16.7
Enero a marzo del 2020	9	4.0

Se puede apreciar la distribución por año por frecuencia de diagnóstico, siendo el 2015 y 2016 los años en los que se diagnosticó a más pacientes, con 20.3% de diagnósticos para cada año; la frecuencia sigue un orden descendente, sin embargo, para inicios del 2020 presentó una frecuencia de 4%, similar a la encontrada en 2017 de 19.8%.

Tabla 1: Distribución de 227 pacientes adultos diagnosticados de alguna cardiopatía congénita en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015-marzo 2020. Según características sociodemográficas. Cuenca–Ecuador, 2021

Variable	Escala	N (227)	%
Edad de diagnóstico	18 a 30 años	52	22.9
	31 a 45 años	43	18.9
	46 a 64 años	85	37.5
	65 años o más	47	20.7
Sexo	Hombre	94	41.4
	Mujer	133	58.6
Lugar de residencia	Amazonía	10	4.4
	Costa	19	8.4
	Sierra	198	87.2
Zona	Rural	49	21.6
	Urbana	178	78.4
Instrucción académica	Ninguna	4	1.8
	Primaria completa	70	30.8
	Primaria incompleta	21	9.3



	Secundaria completa	62	27.3
	Secundaria incompleta	18	7.9
	Tercer nivel	52	22.9
Estado civil	Casado/a	122	53.7
	Divorciado/a	13	5.7
	Soltero/a	58	25.6
	Unión libre	18	7.9
	Viudo/a	16	7.1
Ocupación	Agricultor/a	22	9.7
	Albañil	2	0.9
	Ama de casa	57	25.1
	Artesano/a	6	2.6
	Carpintero/a	1	0.4
	Cocinero/a	2	0.9
	Comerciante	15	6.6
	Conductor/a	10	4.4
	Contador/a	4	1.8
	Docente	12	5.3
	Estilista	4	1.8
	Estudiante	17	7.5
	Ingeniero/a	12	5.3
	Jubilado/a	28	12.3
	Limpieza	7	3.1
	Mecánico/a	3	1.3
	Profesional de la salud	10	4.4
	Religioso/a	2	0.9
	Secretario/a	3	1.3
	Ninguna	10	4.4

	Media	Mediana	Desviación estandar
Edad de diagnóstico	48.5	49	18.7

De los 227 pacientes que conforman la población de estudio, 37.5% fueron diagnosticados de alguna cardiopatía congénita entre los 46 a 64 años con una media de 48.5 ± 18.7 años; la mayoría son mujeres correspondiendo al 58.6% de pacientes; se encontró que el 87.2% residía en la sierra y el 78.4% vive en la zona urbana; respecto a la instrucción académica el 30.8% tiene primaria completa, el 27.3% secundaria completa y el 22.9% estudios de tercer nivel. De igual manera el 53.7% presenta un estado civil de casado/a y el 25.6% de soltero/a; entre las ocupaciones que resaltan se encuentran ama de casa con un 25.1%, jubilado/a con 12.3%, agricultor/a con 9.7% y comerciante con 6.6%. El resto de características sociodemográficas se encuentra en la tabla 2.

Tabla 2: Distribución de 227 pacientes adultos diagnosticados de alguna cardiopatía congénita en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015-marzo 2020. Según la incidencia de 249 cardiopatías diagnosticadas y frecuencia por sexo. Cuenca-Ecuador, 2021

Cardiopatía congénita	Frecuencia por sexo		N (249)	%
	Hombre	Mujer		
Anomalía de Ebstein	2	1	3	1.2
Coartación de la aorta	7	1	8	3.2
Comunicación interauricular	31	73	104	41.8
Comunicación interventricular	9	10	19	7.6
Ductus arterioso persistente	3	24	27	10.9
Estenosis aórtica	44	30	74	29.7
Estenosis pulmonar	5	6	11	4.4
Tetralogía de Fallot	2	1	3	1.2
Total	103	146		
			(41.4%)	(58.6%)

De los 227 pacientes, 20 fueron diagnosticados con dos cardiopatías congénitas y un paciente con tres, por lo que se analizaron 249 cardiopatías congénitas; los resultados arrojaron que en general fueron más frecuentes en mujeres en un 58.6%. Individualmente la comunicación interauricular fue la más frecuente con 41.8% predominando en las mujeres, seguida de la estenosis aórtica con 29.7% predominando en los hombres.

Tabla 3: Distribución de 227 pacientes adultos diagnosticados de alguna cardiopatía congénita en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015-marzo 2020. Según manifestaciones clínicas. Cuenca-Ecuador, 2021

Tipo de manifestación clínica	N (503)	%
Soplo	185	36.8
Disnea	140	27.8
Palpitaciones	38	7.5
Cianosis	36	7.1
Desaturación	34	6.8
Edema	22	4.4
Ninguna	15	3.0
Hiperpnea	12	2.4
Hipocratismo	11	2.2
Palidez	7	1.4
Hepatomegalia	3	0.6
Manifestaciones por paciente	N (227)	%
Soplo, disnea	51	22.5
Soplo	46	20.3
Disnea	13	5.7
Soplo, disnea, palpitaciones	12	5.3
Soplo, disnea, desaturación	10	4.4
Soplo, disnea, edema	8	3.5
Otras combinaciones	72	31.7
Ninguna	15	6.6

Del total de 503 tipos de manifestación clínica que presentó la población de estudio, el soplo corresponde a la manifestación más usual con un 36.8%, seguido de la disnea con 27.8% y las palpitaciones con 7.5%. Así mismo, de los 227 pacientes, el 22.5% presentaba como sintomatología una combinación de soplo y disnea, el 20.3% presentó soplo como única manifestación, mientras que el 31.7% mostró otras combinaciones posibles con las manifestaciones presentes en la tabla 3; es preciso recalcar que el 6.6% no presentó ninguna manifestación clínica.

Tabla 4: Distribución de 227 pacientes adultos diagnosticados de alguna cardiopatía congénita en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015-marzo 2020. Según factores clínicos. Cuenca–Ecuador, 2021

Variable	Escala	N (227)	%
Tipo de cardiopatía	Acianótica	191	84.1
	Cianótica	36	15.9
Presencia de manifestaciones clínicas	No	15	6.6
	Sí	212	93.4
Antecedentes familiares de cardiopatía congénita	No	203	89.4
	Sí	24	10.6
Otras patologías congénitas diagnosticadas	No	183	80.6
	Sí	44	19.4
Mortalidad	No	199	87.7
	Sí	28	12.3
Intervención quirúrgica	No	161	70.9
	Sí	66	29.1
Hospitalización	No	59	26.0
	Sí	168	74.0
Días de hospitalización	0	59	26.0
	1 a 10 días	141	62.2
	11 a 19 días	20	8.8
	20 días o más	7	3.0

	Media	Mediana	Desviación estándar
Edad de fallecimiento	57.5	63	18.5
Días de hospitalización	4.7	2	5.9

De las cardiopatías congénitas diagnosticadas el 84.1% fueron acianóticas; el 93.4% de la población de estudio presentó algún tipo de manifestación clínica. En cuanto a la existencia de antecedentes familiares de cardiopatía congénita, el 10.6% presentó antecedentes y el 19.4% fue diagnosticado con otra patología congénita. Respecto a la mortalidad, estuvo



presente en el 12.3% y la media de edad de fallecimiento fue de 57.5 años. Al analizar si fueron intervenidos quirúrgicamente por su patología se descubrió que el 29.1% fue intervenido. Así mismo, se encontró que el 74% fue hospitalizado en algún momento posterior al diagnóstico por su patología; el 62.2% estuvo hospitalizado entre 1 a 10 días y la media de días de hospitalización fue de 4.7 días.

CAPÍTULO 6

6. Discusión

En la investigación se determina la incidencia de cardiopatías congénitas en adultos en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015 a marzo de 2020, la cual fue de 0.1% (227/219,960). Además, se estableció que la cardiopatía congénita más frecuente era la comunicación interauricular representado el 41.8%, siendo predominante en las mujeres; seguida de la estenosis aórtica con 29.7% predominando en los hombres, en concordancia con la bibliografía que señala que la comunicación interauricular corresponde del 22% al 30% de patologías cardiacas congénitas en adultos; siendo la más común en adultos (3).

Lo que difiere de lo hallado en el Hospital José Carrasco Arteaga con los resultados de un estudio realizado en Corea con una muestra de 293 pacientes del 2010 al 2016, es que Kwan et al. (42) señalan que el tipo más común de cardiopatía congénita fue la válvula aórtica bicúspide con 52.9%, seguida de la comunicación interauricular con 34.8%, sin embargo, al igual que en este estudio, determinaron que la estenosis aórtica fue más frecuente en hombres y la comunicación interauricular en mujeres. Esto se explica debido a que gran parte de los pacientes con comunicación interauricular sobreviven hasta la edad adulta sin ser diagnosticados, justificando la mayor incidencia entre los casos de cardiopatías congénitas en adultos recién diagnosticados. Las inconsistencias en los estudios pueden ser originadas por las diferencias en áreas geográficas, raciales y en las poblaciones de estudio y el diseño del estudio.

Si se toma en cuenta la incidencia de cardiopatías congénitas en adultos encontrada un estudio en Corea de 1.05%, se podría decir que la tasa encontrada en este estudio es baja, sin embargo, no existe literatura que identifique si más o menos de 0.5% es bajo o alto. Además, varios pacientes fueron atendidos en el hospital, pero habían sido diagnosticados en otros centros de salud, representando un sesgo importante. Así mismo, en el estudio mencionado se incluyeron solo a los pacientes que se sometieron a un ecocardiograma, lo cual marcaría una diferencia notoria ya que a pesar de que en el presente estudio la mayoría de pacientes fueron diagnosticados mediante un ecocardiograma, a algunos se les diagnosticó mediante otros estudios de imagen (42).

En el estudio se determinó que el 58.6% de la población de estudio fueron mujeres y el 41.4% hombres; además, el 78.4% vive en una zona urbana y se estableció que la edad media de diagnóstico fue de 48.5 ± 18.7 años. Del total de manifestaciones clínicas, el sopro fue la más común con un 36.8%, seguido de la disnea con 27.8% y las palpitaciones con 7.5%; en relación a las combinaciones de manifestaciones, el sopro y disnea correspondieron al 22.5%, el 20.3% presentó sopro como única manifestación, mientras que el 31.7% mostró otras combinaciones de manifestaciones en las que incluían sopro, disnea, cianosis, desaturación, edema, hepatomegalia, hiperpnea, hipocratismo, palidez y/o palpitaciones.

Los resultados de este estudio concuerdan con el estudio de Corea del sur por Kwan et al. (42); en donde las mujeres representaron el 63.8% y los hombres el 36.2%; además, determinaron que el 77.5% vive en una zona urbana y que la edad media de diagnóstico fue de 48.7 ± 21.5 años; los síntomas informados fueron disnea, cianosis, fatiga u opresión torácica. Cabe recalcar que de la población estudiada del Hospital José Carrasco Arteaga el 6.6% no presentó ninguna manifestación clínica y que aquellos pacientes que solo presentaron sopro cardiaco su hallazgo fue incidental. Lo anteriormente mencionando nos indica la



posibilidad de que las personas que viven en una zona rural, su diagnóstico sea limitado por su escaso acceso al sistema de salud. Igualmente, se puede establecer que las manifestaciones clínicas están conformadas principalmente por soplo y disnea, por lo que es importante la sospecha de alguna cardiopatía congénita sin diagnosticar cuando acude un paciente con estas condiciones.

Las cardiopatías acianóticas representaron el 84.1%, siendo 15.9% cianóticas; mientras que un estudio realizado por Neidenbach et al. en Munich se analizó a 821 pacientes, el 91.6% correspondieron a cardiopatías congénitas acianóticas y el 8.4% a cianóticas, cabe recalcar que este estudio incluía a pacientes diagnosticados previamente, por lo que algunos se habían realizado cirugías correctivas, lo que explicaría la diferencia mencionada, demostrando que la clínica es más agresiva cuando el diagnóstico es tardío por la falta de tratamiento oportuno (43).

También se determinó que en el 10.6% de la población existía antecedentes familiares de cardiopatía congénita. En 2017 Zaidi y Brueckner señalaron que existen probables mutaciones causales en el 25-46% de las familias en las que se estudió 57 genes previamente implicados en cardiopatías congénitas. (44) Por consiguiente, es importante a obtención de estos datos a la hora de la entrevista médica para generar sospechas patológicas.

La mortalidad estuvo presente en el 12.3% con una edad media de fallecimiento de 57.5 ± 18.5 años; no muy alejado de lo que Bhatt y colaboradores señalan, con una media de mortalidad de 48,8 años (45). Sin embargo, Diller et al. (46) en su estudio realizado en Estados Unidos, encontraron en un periodo de 8 años una mortalidad en 7.8% de su población; esto puede explicarse por un hecho que señala Mulder (47); que las diferencias de mortalidad entre los países industrializados y del tercer mundo, son alarmantes, del 3% al 20%, respectivamente; además, es válido considerar que en los países subdesarrollados no exista una notificación completa de la mortalidad debido a que el acceso a la atención médica es más difícil.

Limitaciones del estudio: este es un estudio cuyos resultados se fundamentan en la población, empero, la población de estudio puede no representar a todos los adultos de Ecuador, debido a que gran parte de la población, un 87.2%, corresponde a la región sierra; además, las lesiones anatómicas leves en las cardiopatías congénitas pueden ser pasadas por alto en primera instancia por los imagenólogos que se inician a la práctica. Igualmente, la población usada para calcular la incidencia fue el total de pacientes adultos atendidos en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo de estudio; sin embargo, no se logró excluir a los pacientes previamente diagnosticados, por lo tanto, la incidencia seguramente es mayor.

CAPÍTULO 7

7. Conclusiones y recomendaciones

7.1. Conclusiones

Esta investigación poblacional presentó nueva información respecto a la incidencia de cardiopatías congénitas diagnosticadas en adultos en el Hospital José Carrasco Arteaga desde el 2015 a marzo de 2020 la cual fue de 0.1%. En el estudio se obtuvo un universo de 227 pacientes, conformado predominantemente por mujeres, con una media de edad de 48.5 años, principalmente de zona urbana y con primaria completa; más de la mitad son casados/as y entre las ocupaciones sobresalen ama de casa, jubilado/a o agricultor/a. En la población estudiada la comunicación interauricular fue la cardiopatía congénita más común, seguida de la estenosis aórtica, casi la totalidad fueron acianóticas; la mayoría presentó síntomas en relación a cardiopatía congénita, siendo necesaria en un considerable número la intervención quirúrgica; sin embargo, el 26.9% no presentó ninguna molestia clínica, siendo su diagnóstico incidental. Cuando la mortalidad estuvo presente, la media de edad de fallecimiento fue de 57.5 años. Hasta donde se sabe, esta investigación es la primera en determinar la incidencia de cardiopatía congénita en adultos en el Ecuador.

7.2. Recomendaciones

- Brindar educación a los médicos para que tengan presente que existen cardiopatías congénitas no diagnosticadas y se evite la tendencia de tratar a los pacientes adultos como si no pudiesen tener cardiopatías congénitas sin diagnosticar.
- Incentivar a la población a acudir a un especialista ante las primeras manifestaciones, y a aquellos asintomáticos a realizarse revisiones periódicas, por lo menos una vez al año al alcanzar la quinta década.
- Desarrollar una base de datos a nivel nacional representando a la población comunitaria.
- Realizar un estudio colaborativo multicéntrico para una determinación más exacta de la incidencia.

CAPÍTULO 8

8. Referencias bibliográficas

1. Torres-Cosme JL, Rolón-Porras C, Aguinaga-Ríos M, Acosta-Granado PM, Reyes-Muñoz E, Murguía-Peniche T. Mortality from Congenital Heart Disease in Mexico: A Problem on the Rise. *PLoS ONE* [Internet]. 3 de marzo de 2016 [citado 27 de septiembre de 2020];11(3). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4777408/> DOI: 10.1371/journal.pone.0150422
2. Ratanasit N, Karaketklang K, Jakrapanichakul D, Kittipovanonth M, Punlee K, Bns WR, et al. Prevalence and Echocardiographic Characteristics of Common Congenital Heart Disease in Adult Patients at Siriraj Hospital: 10-Year Study. 2015;98(1):7-13. PMID: 25775725.
3. Liévano J, Reyes C. Cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Colomb Cardiol*. 1 de diciembre de 2017;24:4-11. DOI: 10.1016/j.rccar.2017.11.005
4. Gallego P. Cardiopatías congénitas. *Cardiología perinatal*. Segunda edición. *Rev Esp Cardiol*. 1 de abril de 2016;69(4):462-3. DOI: 10.1016/j.recesp.2016.01.007
5. Sánchez DJ, Ferreiro Rodríguez A, Llamos Paneque A, Rodríguez Tur Y, Rizo López D, Yasell Rodríguez M, et al. Comportamiento clínico epidemiológico de los defectos congénitos en La Habana. *Rev Cuba Pediatría*. marzo de 2016;88(1):0-0. ISSN: 1561-3119
6. Tassinari S, Martínez-Vernaza S, Erazo-Morera N, Pinzón-Arciniegas MC, Gracia G, Zarante I. Epidemiology of congenital heart diseases in Bogotá, Colombia, from 2001 to 2014: Improved surveillance or increased prevalence? *Biomédica*. 1 de mayo de 2018;38:141-8. DOI: 10.7705/biomedica.v38i0.3381.
7. Valentín Rodríguez A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. *Rev Médica Electrónica*. agosto de 2018;40(4):1083-99. ISSN: 1684-1824
8. INEC IN de E y. Nacimientos y Defunciones Fetales [Internet]. Instituto Nacional de Estadística y Censos. 2019 [citado 30 de septiembre de 2020]. Disponible en: https://www.ecuadorencifras.gob.ec/nacimientos_y_defunciones/
9. INEC. Defunciones Generales 2019 | [Internet]. Instituto Nacional de Estadística y Censos. 2019 [citado 27 de septiembre de 2020]. Disponible en: <https://www.ecuadorencifras.gob.ec/defunciones-generales-2019/>
10. Nazer H J, Cifuentes O L. Malformaciones congénitas en Chile y Latino América: Una visión epidemiológica del ECLAMC del período 1995-2008. *Rev Médica Chile*. enero de 2011;139(1):72-8. DOI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872011000100010>

11. Spector LG, Menk JS, Knight JH, McCracken C, Thomas AS, Vinocur JM, et al. Trends in Long-term Mortality after Congenital Heart Surgery. *J Am Coll Cardiol.* 29 de mayo de 2018;71(21):2434-46. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.03.491
12. Ntiloudi D, Giannakoulas G, Parcharidou D, Panagiotidis T, Gatzoulis MA, Karvounis H. Adult congenital heart disease: A paradigm of epidemiological change. *Int J Cardiol.* 1 de septiembre de 2016;218:269-74. DOI: 10.1016/j.ijcard.2016.05.046.
13. Rehan R, Kotchetkova I, Cordina R, Celermajer D. Adult Congenital Heart Disease Survivors at Age 50 Years: Medical and Psychosocial Status. *Heart Lung Circ* [Internet]. 6 de julio de 2020 [citado 29 de septiembre de 2020];0(0). Disponible en: [https://www.heartlungcirc.org/article/S1443-9506\(20\)30311-5/abstract](https://www.heartlungcirc.org/article/S1443-9506(20)30311-5/abstract) DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2020.05.114>
14. Agenda-zona-6.pdf [Internet]. [citado 17 de marzo de 2021]. Disponible en: <https://www.planificacion.gob.ec/wp-content/uploads/downloads/2015/11/Agenda-zona-6.pdf>
15. WHO. Anomalías congénitas [Internet]. World Health Organization. 2016 [citado 28 de septiembre de 2020]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/congenital-anomalies>
16. Ruiz-Solano EC, González-Calle A, Adsuar-Gómez A, Pardo-Pardo C, Juvin CE, Bibiloni-Lage I, et al. TP31 - 231. Cirugía cardíaca en adultos con cardiopatías congénitas: ¿qué pacientes y patologías intervenimos actualmente? *Cir Cardiovasc.* 1 de abril de 2012;19(2):124. DOI: [https://doi.org/10.1016/S1134-0096\(12\)70425-4](https://doi.org/10.1016/S1134-0096(12)70425-4)
17. Gurvitz M, Burns KM, Brindis R, Broberg CS, Daniels CJ, Fuller SMPN, et al. Emerging Research Directions in Adult Congenital Heart Disease: A Report from a National Heart, Lung, and Blood Institute/Adult Congenital Heart Association Working Group. *J Am Coll Cardiol.* 26 de abril de 2016;67(16):1956-64. DOI: 10.1016/j.jacc.2016.01.062
18. Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD, Riehle-Colarusso T, Martin CL, Cragan JD, et al. The Contribution of Chromosomal Abnormalities to Congenital Heart Defects: A Population-Based Study. *Pediatr Cardiol.* 1 de diciembre de 2011;32(8):1147-57. DOI: 10.1007/s00246-011-0034-5
19. Rehan R, Kotchetkova I, Cordina R, Celermajer D. Adult Congenital Heart Disease Survivors at Age 50 Years: Medical and Psychosocial Status. *Heart Lung Circ.* julio de 2020;S1443950620303115. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2020.05.114>
20. Geva T, Martins JD, Wald RM. Atrial septal defects. *The Lancet.* 31 de mayo de 2014;383(9932):1921-32. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(13\)62145-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(13)62145-5)
21. Deen JF, Jones TK. Shunt Lesions. *Cardiol Clin.* noviembre de 2015;33(4):513-20, vii. DOI: 10.1016/j.ccl.2015.07.009.
22. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP, Guyton RA, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force

- on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 10 de junio de 2014;63(22):e57-185. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2014.02.536>
23. Simpson J, Lopez L, Acar P, Friedberg MK, Khoo NS, Ko HH, et al. Three-dimensional Echocardiography in Congenital Heart Disease: An Expert Consensus Document from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 1 de enero de 2017;30(1):1-27. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.echo.2016.08.022>
24. Spicer DE, Hsu HH, Co-Vu J, Anderson RH, Fricker FJ. Ventricular septal defect. *Orphanet J Rare Dis.* 19 de diciembre de 2014;9(1):144. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13023-014-0144-2>
25. Penny DJ, Vick GW. Ventricular septal defect. *The Lancet.* 26 de marzo de 2011;377(9771):1103-12. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(10\)61339-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(10)61339-6)
26. Stout Karen K., Daniels Curt J., Aboulhosn Jamil A., Bozkurt Biykem, Broberg Craig S., Colman Jack M., et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2 de abril de 2019;139(14):e637-97. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000602>
27. Mezu-Ndubuisi OJ, Agarwal G, Raghavan A, Pham JT, Ohler KH, Maheshwari A. Patent Ductus Arteriosus in Premature Neonates. *Drugs.* 7 de mayo de 2012;72(7):907-16. DOI: 10.2165/11632870-00000000-00000
28. Anilkumar M. Patent Ductus Arteriosus. *Cardiol Clin.* 1 de agosto de 2013;31(3):417-30. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2013.05.006>
29. Evans N. Diagnosis of the Preterm Patent Ductus Arteriosus: Clinical Signs, Biomarkers, or Ultrasound? *Semin Perinatol.* 1 de abril de 2012;36(2):114-22. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.semperi.2011.09.021>
30. Hammerman C, Bin-Nun A, Kaplan M. Managing the Patent Ductus Arteriosus in the Premature Neonate: A New Look at What We Thought We Knew. *Semin Perinatol.* 1 de abril de 2012;36(2):130-8. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.semperi.2011.09.023>
31. Lindman BR, Clavel M-A, Mathieu P, Iung B, Lancellotti P, Otto CM, et al. Calcific aortic stenosis. *Nat Rev Dis Primer.* 3 de marzo de 2016;2:16006. DOI: 10.1038/nrdp.2016.6
32. Downing TE, Kim YY. Tetralogy of Fallot: General Principles of Management. *Cardiol Clin.* noviembre de 2015;33(4):531-41, vii-viii. DOI: 10.1016/j.ccl.2015.07.002
33. Villafaña J, Feinstein JA, Jenkins KJ, Vincent RN, Walsh EP, Dubin AM, et al. Hot Topics in Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol.* 10 de diciembre de 2013;62(23):2155-66. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.07.100>
34. Monaco M, Williams I. Tetralogy of Fallot: fetal diagnosis to surgical correction. *Minerva Pediatr.* octubre de 2012;64(5):461-70.

35. Gorla R, Macchi A, Franzoni I, Rosa I, Buzzetti F, Pavon AG, et al. Unrepaired Tetralogy of Fallot in an 85-Year-Old Man. *Congenit Heart Dis.* 2012;7(5):E78-81. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1747-0803.2012.00642.x>
36. Kalra N, Klewer SE, Raasch H, Sorrell VL. Update on tetralogy of Fallot for the adult cardiologist including a brief historical and surgical perspective. *Congenit Heart Dis.* junio de 2010;5(3):208-19. DOI: 10.1111/j.1747-0803.2010.00402.x
37. Yuan S-M. Ebstein's Anomaly: Genetics, Clinical Manifestations, and Management. *Pediatr Neonatol.* 1 de junio de 2017;58(3):211-5. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2016.08.004>
38. Holst KA, Connolly HM, Dearani JA. Ebstein's Anomaly. *Methodist DeBakey Cardiovasc J.* 2019;15(2):138-44. DOI: 10.14797/mdcj-15-2-138
39. Geerdink LM, Kapusta L. Dealing with Ebstein's anomaly. *Cardiol Young.* abril de 2014;24(2):191-200. DOI: <https://doi.org/10.1017/S1047951113001169>
40. Woodard PK, Ho VB, Akers SR, Beach G, Brown RKJ, Cummings KW, et al. ACR Appropriateness Criteria® Known or Suspected Congenital Heart Disease in the Adult. *J Am Coll Radiol.* mayo de 2017;14(5):S166-76. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jacr.2017.02.036>
41. Zhao Q-M, Niu C, Liu F, Wu L, Ma X-J, Huang G-Y. Spontaneous Closure Rates of Ventricular Septal Defects (6,750 Consecutive Neonates). *Am J Cardiol.* 15 de 2019;124(4):613-7. DOI: 10.1016/j.amjcard.2019.05.022
42. Kwag EM, Lee JS, Kim SH. The incidentally diagnosed adult congenital heart disease during routine medical health checkups in 27,897 Koreans at a single center over seven years. *BMC Cardiovasc Disord.* 5 de diciembre de 2018;18(1):223. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12872-018-0968-0>
43. Neidenbach RC, Lumert E, Vigl M, Zachoval R, Fischereder M, Engelhardt A, et al. Non-cardiac comorbidities in adults with inherited and congenital heart disease: report from a single center experience of more than 800 consecutive patients. *Cardiovasc Diagn Ther.* agosto de 2018;8(4):423. DOI: 10.21037/cdt.2018.03.11
44. Zaidi S, Brueckner M. Genetics and Genomics of Congenital Heart Disease. *Circ Res.* 17 de marzo de 2017;120(6):923-40. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.116.309140
45. Bhatt Ami B., Foster Elyse, Kuehl Karen, Alpert Joseph, Brabeck Stephen, Crumb Stephen, et al. Congenital Heart Disease in the Older Adult. *Circulation.* 26 de mayo de 2015;131(21):1884-931. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000204>
46. Diller G-P, Kempny A, Babu-Narayan SV, Henrichs M, Brida M, Uebing A, et al. Machine learning algorithms estimating prognosis and guiding therapy in adult congenital heart disease: data from a single tertiary centre including 10 019 patients. *Eur Heart J.* 1 de abril de 2019;40(13):1069-77. DOI: 10.1093/eurheartj/ehy915



47. Mulder BJM. Epidemiology of adult congenital heart disease: demographic variations worldwide. *Neth Heart J Mon J Neth Soc Cardiol Neth Heart Found.* diciembre de 2012;20(12):505-8. DOI: 10.1007/s12471-012-0335-1

CAPÍTULO 9

9. Anexos

Anexo 1. Operacionalización de las variables

Variables	Definición	Dimensión	Indicador	Escala
Edad de diagnóstico	Número de años cumplidos al momento del diagnóstico	Biológica	Edad del paciente que consta en el AS400 del HJCA	Cuantitativa
Sexo	Características sexuales con las que nace un ser humano	Biológica	Sexo del paciente que consta en el registro médico	Cualitativa hombre/mujer
Lugar de residencia	Lugar en el que vive actualmente	Geografía	Según registro médico	Cualitativo 1. Costa 2. Sierra 3. Amazonía 4. Insular 5. Otro País
Zona de residencia	Lugar en el que vive actualmente	Geografía	Según localización del lugar de residencia	Cualitativo 1. Rural 2. Urbano
Instrucción académica	Nivel académico alcanzado hasta el momento de la recolección de	Nivel académico	Según registro médico	Cualitativa 1. Ninguna



	la información			2. Primaria incompleta 3. Primaria completa 4. Secundaria incompleta 5. Secundaria completa 6. Tercer nivel
Estado civil	Condición de unión reconocida jurídicamente de pareja	Social	Según datos en registro médico	Cualitativa 1. Soltero/a 2. Casado/a 3. Divorciado/a 4. Unión Libre 5. Viudo/a
Ocupación	Actividad laboral remunerada realizada por una persona	Laboral	Según datos en el registro médico	Cualitativa 1. Ama de casa 2. Agricultor 3. Albañil 4. Profesional de la salud 5. Estudiante 6. Mecánico 7. Comerciante 8. Conductor 9. Carpintero 10. Soldador 11. Docente 12. Otros 13. Ninguno
Tipo de cardiopatía congénita del adulto	Patología referente a alteraciones en la estructura del corazón presente	Clínica	Según diagnóstico establecido en el registro	Cualitativo 1. Acianóticas 2. Cianóticas



	al momento del nacimiento y diagnosticada en la edad adulta		médico	Cualitativa Acianóticas 1. Comunicación interventricular 2. Comunicación interauricular 3. Ductus arterioso persistente 4. Estenosis aórtica Cianóticas 1. Tetralogía de Fallot 2. Anomalía de Ebstein
Presencia de manifestaciones clínicas	Presencia de algún signo o síntoma sugerente de cardiopatía congénita	Clínica	Según datos en el registro médico	Cualitativa 1. Si 2. No
Tipo de manifestaciones clínicas	Signo o síntoma sugerente de cardiopatía congénita	Clínica	Según datos en el registro médico de manifestaciones clínicas causadas por cardiopatías congénitas	Cualitativa 1. Hiperpnea 2. Desaturación 3. Cianosis 4. Hipocratismo 5. Palidez 6. Extremidades frías 7. Oliguria / anuria 8. Soplos 9. Hepatomegalia
Antecedentes familiares de cardiopatía congénita	Presencia de cardiopatía en algún familiar	Clínica	Según presencia de información en el registro médico	Cualitativa 1. Si 2. No



Otras patologías congénitas diagnosticadas	Patología referente a alteraciones en la estructura de un órgano o sistema de una persona, presente al momento del nacimiento	Clínica	Patologías congénitas que no sean cardíacas registradas en el expediente médico	Cualitativa 1. Si 2. No
Mortalidad	Pacientes que fallecieron debido a su cardiopatía posterior al diagnóstico	Letalidad	Pacientes que consten como fallecido en el registro médico AS400 del HJCA	Cualitativa 1. Si 2. No
Necesidad de cirugía	Intervención quirúrgica necesaria para mejorar la calidad de vida o salvar la vida del paciente	Clínica	Según información presente en el registro médico	Cualitativa 1. Si 2. No
Hospitalización	Necesidad de hospitalización en relación a la cardiopatía congénita	Clínica	Según información presente en el registro médico	Cualitativa 1. Si 2. No
Días de hospitalización	Días transcurridos entre el ingreso y egreso del paciente de hospitalización	Cronología	Fechas de ingreso y egreso documentadas en la epicrisis	Cuantitativa

Anexo 2. Formulario



UNIVERSIDAD DE CUENCA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE MEDICINA



Incidencia de cardiopatías congénitas en adultos en el Hospital José Carrasco Arteaga, Cuenca
2015-marzo 2020

Formulario de recolección de datos.

Nº de formulario:

Código: _____

Fecha de recolección: ____/____/____

Introducción: el objetivo es determinar la incidencia de cardiopatías congénitas en adultos en el Hospital José Carrasco Arteaga en el periodo 2015 a marzo de 2020. El uso de datos tiene un fin únicamente investigativo y se mantendrá la confidencialidad de la información aquí presentada.

Instrucciones: el presente formulario sirve para recolectar información referente a datos sociodemográficos (edad de diagnóstico, sexo, lugar de residencia, zona de residencia, instrucción académica, estado civil, ocupación), clínicos (tipo de manifestación clínica, antecedentes familiares de cardiopatía congénita, otras patologías congénitas diagnosticadas, mortalidad, necesidad de cirugía, hospitalización, días de hospitalización).

1. Características Sociodemográficas	
1. Edad de diagnóstico	_____ años
2. Sexo	1. Hombre: ____ 2. Mujer: ____
3. Lugar de residencia	1. Costa ____ 2. Sierra ____ 3. Amazonía ____ 4. Insular ____ 5. Otro País _____



4. Zona de residencia	1. Rural ____ 2. Urbano ____
5. Instrucción académica	1. Ninguna ____ 2. Primaria incompleta ____ 3. Primaria completa ____ 4. Segundaria incompleta ____ 5. Secundaria completa ____ 6. Tercer nivel ____
6. Estado civil	1. Soltero/a ____ 2. Casado/a ____ 3. Divorciado/a ____ 4. Unión libre ____ 5. Viudo/a ____
7. Ocupación	1. Ama de casa ____ 2. Agricultor ____ 3. Albañil ____ 4. Profesional de la salud ____ 5. Estudiante ____ 6. Mecánico ____ 7. Comerciante ____ 8. Conductor ____ 9. Carpintero ____ 10. Soldador ____ 11. Docente ____ 12. Jubilado ____ 13. Ninguno ____



	14. Otro: _____
2. Características clínicas	
1. Tipo de cardiopatía congénita del adulto	1. Acianótica 2. Cianótica 1. Comunicación interventricular ____ 2. Comunicación interauricular ____ 3. Ductus arterioso persistente ____ 4. Estenosis aórtica ____ 5. Estenosis pulmonar ____ 6. Coartación de aorta ____ 7. Tetralogía de Fallot ____ 8. Anomalía de Ebstein ____
2. Presencia de manifestaciones clínicas	1. Sí ____ 2. No ____
3. Tipo de manifestación clínica	1. Hiperpnea ____ 2. Desaturación ____ 3. Cianosis ____ 4. Hipocratismo ____ 5. Palidez ____ 6. Extremidades frías ____ 7. Oliguria / anuria ____ 8. Soplos ____ 9. Hepatomegalia ____ 10. Disnea ____ 11. Palpitaciones ____
4. Antecedentes familiares de	



cardiopatía congénita	1. Sí ____ 2. No ____
5. Otras patologías congénitas diagnosticadas	1. Sí ____ 2. No ____
6. Mortalidad	1. Sí ____ 2. No ____
7. Necesidad de cirugía	1. Sí ____ 2. No ____
8. Hospitalización	1. Sí ____ 2. No ____
9. Días de hospitalización	_____ días

Nombre del investigador: _____

Firma del investigador: _____



Anexo 3. Oficio de autorización



Cuenca, 02 de diciembre de 2020

Dr. Marco Rivera Ullauri

COORDINADOR GENERAL DE INVESTIGACIÓN DEL HOSPITAL JOSÉ CARRASCO ARTEAGA – IEES

De mi consideración. -

Con un atento saludo me dirijo a usted para solicitar de la manera más comedida su autorización para que la estudiante de la Carrera de Medicina, Thalia Vanessa Robles Lituma pueda acceder a los registros médicos del sistema AS400 de los pacientes con cardiopatía congénita diagnosticados en el periodo 2015-marzo 2020 del Hospital José Carrasco Arteaga con la finalidad de recopilar información que requiere para el desarrollo de su Tesis de investigación: “INCIDENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN ADULTOS EN EL HOSPITAL JOSÉ CARRASCO ARTEAGA, CUENCA 2015-MARZO 2020”. La investigación está dirigida por mi persona, Dr. Javier López Rodríguez.

En espera de poder contar con su apoyo para el desarrollo de esta importante actividad académica le anticipo mis agradecimientos.

Atentamente:

.....
Dr. Javier López Rodríguez

0102581477