

Caracterización de los pacientes con cardiopatías congénitas troncoconales

Characterization of Patients with Truncus Arterious Congenital Heart Disease

Guillermo Ramón González Ojeda^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7741-9684>

Ketty Laura Betancourt Coma² <https://orcid.org/0000-0002-4310-9546>

Teresita Vega Rivero³ <https://orcid.org/0000-0002-5382-6979>

Merlin Gari Llanes⁴ <https://orcid.org/0000-0002-6130-4521>

Evelin Tejeda Castañeda⁵ <https://orcid.org/0000-0001-7292-0090>

María del Carmen Saura Hernández⁶ <https://orcid.org/0000-0003-1597-4353>

¹Hospital Pediátrico Universitario José Luís Miranda. Santa Clara, Villa Clara.

*Autor para la correspondencia: guillermogo@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Las cardiopatías congénitas troncoconales constituyen una causa importante de morbilidad y mortalidad neonatal a nivel mundial.

Objetivo: Caracterizar a los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas troncoconales.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y prospectivo en la provincia de Villa Clara en el período de enero de 2010 a diciembre de 2019 con los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas troncoconales, cuyos datos

1

se obtuvieron del registro de cardiopatías congénitas del Servicio de Cardiología del Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda de Santa Clara.

Resultados: Se encontró una tasa de incidencia de cardiopatías congénitas que osciló entre 7,41 y 17,1 por mil nacidos vivos, las cardiopatías troncoconales representaron el 2,91 % del total de cardiopatías; las más frecuentes fueron la tetralogía de Fallot y la comunicación interventricular troncoconal que se diagnosticaron en los primeros siete días de vida, con mayor frecuencia en nacidos a término (82,1 %) y normopesos (78,6 %). El sexo masculino fue ligeramente más afectado (53,6 %), así como los municipios de Quemado de Güines y Encrucijada. La infección vaginal fue el factor prenatal más frecuente encontrado. Predominó el soplo como forma clínica de presentación y los pacientes que recibieron tratamiento médico-quirúrgico con una sobrevida del 57,1 %.

Conclusiones: Se constató una baja incidencia postnatal de las cardiopatías troncoconales con predominio de la tetralogía de Fallot y la comunicación interventricular troncoconal, con diferencias en su distribución por municipios. La mayoría de los pacientes recibieron tratamiento médico-quirúrgico con una sobrevida de más de la mitad de los casos.

Palabras clave: cardiopatías congénitas; cardiopatías congénitas troncoconales; epidemiología; niños.

ABSTRACT

Introduction: Truncus arteriosus congenital heart disease is an important cause of neonatal morbidity and mortality worldwide.

Objective: To characterize pediatric patients with truncus arteriosus congenital heart disease.

Methods: A descriptive, longitudinal and prospective study was conducted in the province of Villa Clara from January 2010 to December 2019 in pediatric patients with truncated congenital heart disease, whose data were obtained from the congenital heart disease registry of the Cardiology Service of “José Luis Miranda” University Pediatric Hospital in Santa Clara.

Results: An incidence rate of congenital heart disease ranging from 7.41 to 17.1 per thousand live births, with truncus arteriosus heart disease representing 2.91% of all heart diseases was found; the most frequent were tetralogy of Fallot and truncus ventricular septal defect, which were diagnosed in the first seven days of life, with a higher frequency in full-term infants (82.1%) and normal weights (78.6%). Males were slightly more affected (53.6%), as well as the municipalities of Quemado de Güines and Encrucijada. Vaginal infection was the most frequent prenatal factor found. The murmur predominated as the clinical form of presentation and patients who received medical-surgical treatment with a survival rate of 57.1%.

Conclusions: A low postnatal incidence of truncated conal heart disease was found with a predominance of tetralogy of Fallot and truncus ventricular septal defect, with differences in their distribution by municipalities. Most of the patients received medical-surgical treatment, with a survival rate of more than half of the cases.

Keywords: congenital heart disease; truncus arteriosus congenital heart disease; epidemiology; children.

Recibido: 12/04/2023

Aprobado: 16/01/2024

Introducción

La incidencia de las cardiopatías congénitas (CC) varía entre las diferentes poblaciones del mundo, en un amplio rango entre 4 y 50 por cada 1000 nacidos vivos.⁽¹⁾ También su gravedad varía mucho, principalmente en los recién nacidos de los cuales entre 2 y 3 de cada 1000 presentan una cardiopatía sintomática en el primer año de vida.^(2,3,4)

Entre estas malformaciones existe un grupo denominadas troncoconales (CCTC) que son objeto de este trabajo por su importancia clínica, pues muchas son de difícil manejo con un pronóstico sombrío y pueden tener un desenlace fatal antes de lograr una corrección quirúrgica efectiva.

Las CCTC se producen a consecuencia de alteraciones en la formación de los tractos de salida del corazón y presentan conexiones y relaciones anormales de los grandes vasos. Constituyen entre el 20 y el 30 % del total de CC al nacimiento y son la causa más frecuente de cianosis cardíaca durante el primer año de vida.^(5,6)

Dentro de este grupo se destacan la tetralogía de Fallot (TF), la transposición de grandes vasos (TGV), la doble emergencia del ventrículo derecho (DEVD), la comunicación interventricular troncoconal (CIVTC), el tronco común (TC), la atresia pulmonar (AP), entre otros menos frecuentes; aunque no existe un acuerdo unánime sobre cuáles anomalías integran este grupo.⁽⁵⁾

En la actualidad, muchos pacientes con CCTC, como la TF, logran alcanzar la edad adulta e incorporarse a la sociedad.⁽⁷⁾ Sin embargo, otras menos frecuentes como la TGV, DEVD y TC presentan una evolución más tórpida y muchas veces los pacientes fallecen en los primeros días de vida sin lograrse la corrección quirúrgica de los defectos.⁽⁸⁾

El diagnóstico prenatal es de gran importancia, pues son cardiopatías que, generalmente, tienen solución quirúrgica, pero en el período neonatal inmediato, al cerrarse el *ductus* arterioso, pueden ser emergencias neonatales.⁽⁹⁾

Durante las últimas décadas se ha producido un incremento en la supervivencia de estos pacientes a nivel internacional, debido principalmente al progreso en el diagnóstico por ecocardiografía fetal y neonatal y el avance en los aspectos técnicos en las unidades cardioquirúrgicas.⁽¹⁰⁾

En Cuba, así como en Villa Clara, también han ocurrido importantes avances en el campo de la cardiología pediátrica, pero, a pesar de ello, estas malformaciones aún son una causa importante de morbilidad y mortalidad infantil, por lo que se realizó este estudio con el objetivo de caracterizar a los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas troncoconales. Se trata de la primera investigación que se realiza en la provincia y en el país en la cual se incluyen todas las cardiopatías congénitas troncoconales como grupo.

Métodos

Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y prospectivo que abarcó los niños nacidos en la provincia de Villa Clara a los que se le diagnosticaron CCTC y que fueron atendidos en el Servicio de Cardiología del Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda de Santa Clara durante el período de enero de 2010 a diciembre de 2019.

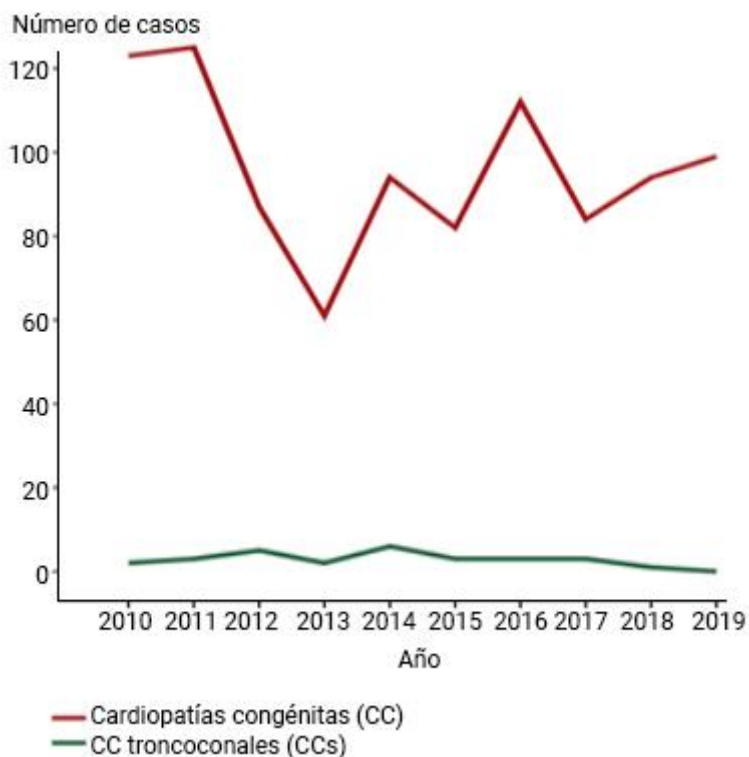
La población de estudio quedó constituida por 961 niños con diagnóstico de cardiopatías congénitas nacidos durante el período analizado. De estos, 28 pacientes tenían diagnóstico de cardiopatías congénitas troncoconales.

Se utilizó un muestreo no probabilístico intencional. Se tomaron en cuenta variables epidemiológicas y clínicas. Se realizó una estratificación de los municipios para analizar la distribución de los pacientes. Para esto último se tomó como media la tasa promedio de la provincia de Villa Clara en el período estudiado (3,47); se tomaron rangos de tasas comparadas con la tasa promedio de la provincia, los cuales se dividieron en inferior a la tasa provincial (0 a 3,47) las que coinciden con la tasa provincial (3,48 a 4,00), superior a la tasa provincial (4,1 a 8) y las superiores al duplo de la tasa provincial (8,1 a 16).

Los datos recolectados fueron llevados a ficheros y procesados con los programas Microsoft Office Excel 2016, EPIDAT, Mapinfo 11.0 y SPSS versión 20.0 para Windows.

Resultados

Las tasas de incidencia de CC oscilaron entre 7,41 y 17,1 por 1000 nacidos vivos y fueron más elevadas en los años 2010 y 2011 en los que alcanzó 16,19 y 17,1 respectivamente (fig. 1). Las CCTC representaron el 2,91 % del total, con mayor por ciento (6,38 %) en el año 2014 con seis pacientes. Estadísticamente no existió una correlación significativa entre las CC y las CCTC ($p > 0,75$), a su vez se encontró una relación débil inversa entre ellas (valor de $r -0,113$) con una oscilación en el número de CC por años, mientras que las troncoconales presentaron poca oscilación con tendencia a mantenerse estables por años.



Fuente: Libro de registro de pacientes con cardiopatías congénitas.

Fig. 1 - Distribución de recién nacidos según incidencia de cardiopatías congénitas y cardiopatías congénitas troncoconales por año de nacimiento en Villa Clara 2010-2019.

La CCTC más frecuente fue la TF con 10 casos (35,7 %) y le sigue la CIVTC con nueve casos (32,1 %) (tabla 1). Existió un predominio de pacientes diagnosticados en los primeros siete días de vida, con 20 casos que representaron el 71,4 % del total. Según procesamiento estadístico, estos resultados no fueron significativos ($p > 0,05$).

En cuanto al sexo, hubo un discreto predominio del masculino con el 53,6 % de la muestra, aunque en el caso específico de la TF fue más frecuente en el sexo femenino con 8 de 10 pacientes.

El 82,1 % de los pacientes nacieron a término. Existió un predominio de embarazos de alto riesgo obstétrico con 22 pacientes. La TF y la CIVTC fueron los que presentaron mayor porcentaje de estos con 31,8 % cada uno. Los factores de riesgo más frecuentes fueron: infección vaginal, amenaza de aborto e infección urinaria.

La mayor cantidad de pacientes presentaron un adecuado peso al nacimiento (78,6 %) sin importantes diferencias entre las cardiopatías estudiadas.

Tabla 1 - Distribución de pacientes según tipo específico de cardiopatía congénita troncoconal y edad al diagnóstico

Tipo específico	Edad al diagnóstico						Total	
	Prenatal		Primeros 7 días		Más de 7 días			
	Nº	%	N	%	Nº	%	No	%
TF	1	3,6	9	32,1	0	0,0	10	35,7
CIVTC	1	3,6	6	21,4	2	7,1	9	32,1
TGV	2	7,1	5	17,9	0	0,0	7	25,0
AP	1	3,6	0	0,0	0	0,0	1	3,6
DEVD	1	3,6	0	0,0	0	0,0	1	3,6
Total	6	21,4	20	71,4	2	7,1	28	100,0

Fuente: Libro de registro de pacientes con cardiopatías congénitas.

La forma clínica de presentación más frecuente fue el soplo (tabla 2). Los pacientes con diagnóstico de CIVTC y TF fueron los que predominaron con esta forma clínica con 47,4 % y 36,8 % respectivamente.

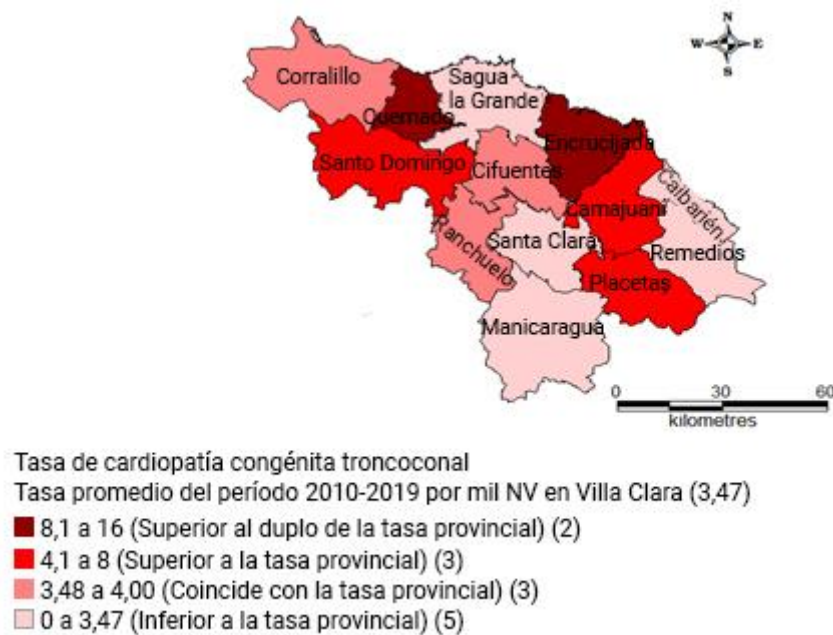
Tabla 2 - Distribución de pacientes según tipo específico de cardiopatía congénita troncoconal y forma clínica de presentación

Tipo específico		Forma clínica de presentación		
		Soplo	Cianosis	Ambas
TF	Nº	7	2	1
	%	36,8	33,3	33,3
TGV	Nº	2	4	1
	%	10,5	66,7	33,3
AP	Nº	1	0	0
	%	5,3	0,0	0,0
DEVD	Nº	0	0	1
	%	0,0	0,0	33,3
CIV TC	Nº	9	0	0
	%	47,4	0,0	0,0
Total	Nº	19	6	3
	%	100,0	100,0	100,0

Fuente: Libro de registro de pacientes con cardiopatías congénitas.

Prueba de Kruskal- Wallis $p = 0,019$

Los municipios que presentaron una tasa inferior a la tasa provincial fueron Santa Clara, Manicaragua, Remedios, Caibarién y Sagua la Grande, mientras que Quemado y Encrucijada presentaron una tasa superior al duplo de la tasa provincial (fig. 2).



Fuente: Libro de Registro de pacientes con cardiopatías congénitas.

Fig. 2 - Distribución de pacientes según tasa de cardiopatías congénitas troncoconales por municipio.

En cuanto al tratamiento recibido se observa que existió un predominio de pacientes a los cuales se les realizó tratamiento médico-quirúrgico (17) (tabla 3). La TF y la CIVTC fueron las cardiopatías con mayor porcentaje de pacientes que recibieron este tratamiento con 47,1 % cada una. Según el procesamiento estadístico, estos resultados no fueron significativos ($p = 0,318$).

El 57,1 % de los pacientes sobrevivieron, fundamentalmente los que presentaron CIVTC y TF.

Tabla 3 - Distribución de pacientes según tipo específico de cardiopatía congénita troncoconal y tipo de tratamiento recibido

Tipo específico	Tipo de tratamiento recibido					
	Médico		Médico-quirúrgico		Médico-quirúrgico-intervencionista	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
TF	2	22,2	8	47,1	0	0,0
TGV	4	44,4	1	5,9	2	100,0
AP	1	11,1	0	0,0	0	0,0
DEVD	1	11,1	0	0,0	0	0,0
CIVTC	1	11,1	8	47,1	0	0,0
Total	9	100,0	17	100,0	2	100,0

Fuente: Libro registro de pacientes con cardiopatías congénitas Prueba de Kruskal-Wallis $p = 0,318$.

Discusión

Las CC constituyen las malformaciones más frecuentes en la especie humana.⁽¹¹⁾ De acuerdo a la Red Europea de Vigilancia de Anomalías Congénitas (EUROCAT), constituyen el 32,6 % del total de las malformaciones congénitas.⁽¹²⁾ Son una importante causa de morbilidad y mortalidad neonatal, así como en niños menores de un año de edad, especialmente los defectos cardiacos complejos, entre los que se incluyen las CCTC.⁽¹³⁾

En esta serie la tasa de incidencia del total de cardiopatías por años se mantuvo variable, sin embargo, la de las troncoconales se mantuvo estable con tendencia al descenso en los últimos años, sin reportarse nuevos casos en el 2019. En opinión de los autores, esto se debe al elevado nivel de sospecha diagnóstica que tienen los neonatólogos, pediatras y médicos de familia en Villa Clara y a que se logra realizar el diagnóstico prenatal de muchas anomalías troncoconales y los padres deciden la interrupción del embarazo antes de llegar a término, previo asesoramiento genético, lo que disminuye la incidencia postnatal.

Dentro del grupo de las CCTC, la TF se destaca como la más frecuente y es la cardiopatía congénita cianótica predominante según diversos reportes internacionales. Representa el 3,5 al 8 % del total de malformaciones congénitas cardiovasculares, con una incidencia de 0,28 por cada 1000 nacidos vivos, o sea, afecta 1 de cada 3600 nacidos vivos.^(14,15)

En un estudio⁽¹⁶⁾ realizado en República Dominicana, esta malformación resultó ser la tercera más frecuente entre los pacientes estudiados ingresados en un hospital. Otro estudio de Portugal encontró que fue la cuarta CC más frecuente y la que predominó entre las complejas.⁽¹⁷⁾

Los resultados de este trabajo se corresponden con lo descrito anteriormente ya que fue TF la más frecuente con el 35,7 % del total de niños estudiados. Sin embargo, en China Zhao y otros⁽¹⁸⁾ constataron que, de 516 CC, 24 fueron troncoconales, predominando la TGV.

La edad del diagnóstico es muy importante pues si se diagnostican tempranamente, se pueden evitar complicaciones y con ello la evolución, tanto pre- como posquirúrgica, será mejor. Los avances en la detección prenatal y la ecocardiografía fetal han llevado a un aumento en el diagnóstico prenatal de la

gran mayoría de las CC. Este permite mejor seguimiento del embarazo, una planificación avanzada del parto y mejor manejo perinatal.⁽¹⁹⁾

En un estudio realizado en España que abarcó la totalidad de las cardiopatías congénitas durante 10 años, se constató que el 68,3 % de los casos se diagnosticaron durante los primeros 10 días de vida.⁽²⁰⁾

De manera general, el diagnóstico se logra durante la primera semana de vida en el 40 - 50 % de los pacientes y durante el primer mes 50 - 60 %.^(21,22)

El 71,4 % de los pacientes estudiados se diagnosticaron durante los primeros 7 días de vida, lo que se corresponde con los resultados de las investigaciones mencionadas anteriormente.

Con respecto al sexo, *Zhang* y otros⁽²³⁾ en su serie constataron que las madres que tenían hijos varones tienen mayor riesgo de tener malformaciones cardiovasculares. Un resultado similar informó el referido estudio español en el cual el 53,43 % del total de pacientes fueron niños y el 46,57 % niñas, diferencia que resultó significativa ($p < 0,001$).⁽²⁰⁾ En otra investigación que se realizó en Perú con 160 neonatos que padecían CC complejas constató que el 52,5 % eran varones.⁽²⁴⁾

Por el contrario, en la actual investigación, en el caso específico de la TF fue más frecuente en hembras, lo que, en opinión de los autores, puede estar relacionado con las características de la muestra. En una investigación realizada en Tanzania encontraron que el 53,9 % de los niños eran del sexo femenino.⁽²⁵⁾

Predominaron los recién nacidos a término (82,1%) y los que presentaron adecuado peso al nacimiento (78,6 %), por lo que el presentar una cardiopatía no constituyó un factor predisponente para riesgo de prematuridad ni de presentar bajo peso al nacer entre los niños del presente estudio. Esto traduce que este tipo

de malformaciones son bien toleradas en el transcurso del embarazo debido a la fisiología de la circulación fetal.

Estos resultados coinciden con los de *Kafian Atary* y otros⁽²⁶⁾ en su estudio realizado en Irán en el que los nacimientos a término fueron siete veces más frecuentes que los pretérminos. Similares resultados se describen en otra investigación en India donde el 88 % de los pacientes fueron a término y el 64 % con peso adecuado al nacer.⁽²⁷⁾

En la actual investigación se obtuvo un predominio de pacientes con factores de riesgos prenatales de los cuales el más frecuente fue la infección vaginal, lo que se corresponde con lo encontrado en Cienfuegos, Cuba, donde el 29,7 % tuvieron infecciones durante el primer trimestre del embarazo y fueron las vaginales las más frecuentes (58,5 %).⁽²⁸⁾

Sin embargo, en Salamanca se estudiaron los factores de riesgos en el embarazo y CC, y no se encontró ninguna evidencia que pueda asegurar la relación de los factores de riesgo considerados con la aparición de cardiopatías congénitas.⁽²⁹⁾

El soplo es el motivo de derivación más frecuente desde pediatría de atención primaria a cardiología pediátrica. Se trata de un hallazgo exploratorio común que puede ser el signo guía para el diagnóstico de CC. En muchas ocasiones este hallazgo se constata en los hospitales maternos en recién nacidos sin otra sintomatología asociada.⁽³⁰⁾

En el presente estudio, de forma general existió un predominio de pacientes que se manifestaron con soplo como forma clínica de presentación, los mayores porcentajes correspondieron a la CIVTC y la TF.

En España se estudiaron 688 niños menores de dos años remitidos por soplo. De ellos, 129 (19 %) tenían una cardiopatía congénita, 57 % de estas fueron leves, el 35 % moderadas y el 8 % graves.⁽³⁰⁾

Ruz-Montes y otros,⁽³¹⁾ en Colombia, estudiaron 99 pacientes con cardiopatías y síndrome de Down en los cuales la manifestación clínica más frecuente fue el soplo, en un 96 %.

En México, un estudio que incluyó 56 pacientes diagnosticados con CC, 20 eran complejas entre las que están incluidas las troncoconales y 13 tuvieron al soplo como forma clínica de presentación.⁽³²⁾

Los resultados de este estudio coinciden con los anteriores, pues se constató que 19 pacientes presentaron soplo como forma de presentación.

Algunos estudios internacionales hacen énfasis en las diferencias regionales en la incidencia y prevalencia de las CC. Un ejemplo de esto es el realizado en Colombia en el cual se demostraron diferencias en la distribución de estas anomalías según las zonas geográficas de este país.⁽³³⁾

La prevalencia mundial de las CC se estudió a través de un metaanálisis que incluyó 216 estudios y se demostró una mayor incidencia en Asia y Oceanía, tanto en todas las CC como en las troncoconales.⁽³⁴⁾

Todas estas diferencias pueden atribuirse a varias razones: factores ambientales, genéticos, teratógenos, comorbilidades maternas, enfermedades adquiridas por la madre durante la gestación, accesibilidad a los servicios de salud, etc.^(35,36)

Los hallazgos de este estudio evidenciaron estas diferencias en la provincia al constatar que los municipios de Quemado de Güines y Encrucijada superaron el doble de la tasa provincial.

El mayor número de pacientes (17) recibió tratamiento médico-quirúrgico y fueron la TF y la CIVTC las que presentaron el mayor porcentaje (47,1 %), lo que no difiere de otros estudios.^(37,38,39) Nueve pacientes solo recibieron tratamiento médico. Seis de ellos (3 con TGV, 1 TF, 1 AP con comunicación interventricular, 1 DEVD) fallecieron a consecuencia de la propia malformación cardiovascular sin llegar a

recibir intervencionismo ni cirugía, uno (TF con defecto de septación atrioventricular completo) falleció por sepsis, un paciente con transposición congénitamente corregida de grandes vasos que no necesitó ningún proceder intervencionista ni quirúrgico y un paciente con CIVTC que estaba pendiente de cirugía correctora en el momento del cierre del estudio.

Muchas CC necesitan tratamiento quirúrgico. El desarrollo de los medios diagnósticos, técnicas quirúrgicas, anestésicas y de perfusión; así como de las unidades de cuidados intensivos cardiovasculares y el surgimiento de nuevos fármacos de acción cardiovascular han elevado sustancialmente la calidad de la atención médica a estos pacientes y con ello la superviviencia.⁽⁴⁰⁾

En España analizaron la sobrevida de pacientes operados de TF durante 36 años y encontraron que esta es mejor a partir del año 2011, lo que los autores atribuyen a las razones ya comentadas anteriormente.⁽⁴¹⁾

Un estudio realizado en Nigeria con niños con cardiopatías complejas, en el cual la mayoría eran troncoconales, encontró que estas constituyeron el 48,5 % de la totalidad de CC sometidas a cirugía cardíaca. La TF fue la que predominó, pero encontraron un número importante de niños con TC que alcanzó el 9,9 %.⁽⁴²⁾

Como conclusión se constató una baja incidencia posnatal de las cardiopatías troncoconales entre las que predominó la TF y la CIVTC, cuyo diagnóstico se realizó principalmente durante los primeros siete días de vida a partir de la aparición de un soplo cardíaco. Se encontraron diferencias en la distribución por municipios. Predominaron los pacientes que necesitaron tratamiento médico-quirúrgico con una sobrevida de más de la mitad de los casos.

Referencias bibliográficas

1. Khasawneh W, Hakim F, Abu Ras O, Hejazi Y, Abu-Aqoulah A. Incidence and Patterns of Congenital Heart Disease Among Jordanian Infants, a Cohort Study From a University Tertiary Center. *Frontiers in Pediatrics*. 2020 [acceso 01/02/2021];8(219). Disponible en: <https://www.frontiersin.org/article/10.3389/fped.2020.00219>.
2. Izhar F, Abqari S, Shahab T, Ali S. Clinical score to detect congenital heart defects: Concept of second screening. *Annals of Pediatric Cardiology*. 2020 [acceso 01/02/2021];13(4). Disponible en: <https://www.annalspc.com/article.asp?issn=0974-2069;year=2020;volume=13;issue=4;spage=281;epage=288;aulast=Izhar>
3. McIntyre AM, Lindeman C, Bernales M. Barreras y Facilitadores percibidos por el equipo de salud para la implementación de saturometría pre y post ductal como método de detección de cardiopatías congénitas en recién nacidos, previo al alta. *Revista chilena de pediatría*. 2018 [acceso 01/02/2021];89. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000400441&nrm=iso
4. Jiménez-Carbajal MG, López-Pérez D, Fernández-Luna CP. Relevancia de la detección de cardiopatías congénitas complejas mediante cribado con oximetría de pulso en recién nacidos aparentemente sanos en los establecimientos de salud. *Archivos de cardiología de México*. 2018 [acceso 01/02/2021];88. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402018000400298&nrm=iso
5. Van Praaph R. Definition of Conotruncal Anomalies. En: Lacour-Gayet F, Bove EL, Hraška V, Morell VO, Spray TL, editor. *Surgery of Conotruncal Anomalies*. New

- York. Springer. 2016 [acceso 01/02/2021].p.1-25. Disponible en: <https://www.springer.com/gp/book/9783319230566>
6. Zhou S, Wang Q, Meng Z, Peng J, Zhou Y, Song W, *et al.* Mutations in fibroblast growth factor (FGF8) and FGF10 identified in patients with conotruncal defects. *Journal of translational medicine.* 2020 [acceso 01/02/2021];18(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32664970https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7362408/>
7. Rahmath MRK, Boudjemline Y. Tetralogy of Fallot Will be Treated Interventionally Within Two Decades. *Pediatric Cardiology.* 2020;41(3). DOI: [10.1007/s00246-020-02297-z](https://doi.org/10.1007/s00246-020-02297-z).
8. Mat Bah MN, Sopian MH, Jamil MT, Alias A, Zahari N. Survival and Associated Risk Factors for Mortality Among Infants with Critical Congenital Heart Disease in a Developing Country. *Pediatric Cardiology.* 2018;39(7). DOI: [10.1007/s00246-018-1908-6](https://doi.org/10.1007/s00246-018-1908-6)
9. Hamza H, Gaber K, Raouf W, Dohain A, Mohsen G, Elfattah A, *et al.* Fetal echocardiography for early detection of conotruncal anomalies in high risk pregnancies: One year follow-up. *Journal of Clinical Neonatology.* 2016 [acceso 1/02/2021];5(1). Disponible en: <https://www.jcnonweb.com/article.asp?issn=2249-4847;year=2016;volume=5;issue=1;spage=35;epage=38;aulast=Hamza>
10. Mandalenakis Z, Giang KW, Eriksson P, Liden H, Synnergren M, Wåhlander H, *et al.* Survival in Children With Congenital Heart Disease: Have We Reached a Peak at 97%? *Journal of the American Heart Association.* 2020 [acceso 01/02/2021];9(22). Disponible en: <https://www.ahajournals.org/doi/abs/10.1161/JAHA.120.017704>
11. Thomford NE, Biney RP, Okai E, Anyanful A, Nsiah P, Frimpong PG, *et al.* Clinical Spectrum of congenital heart defects (CHD) detected at the child health

Clinic in a Tertiary Health Facility in Ghana: a retrospective analysis. *Journal of Congenital Cardiology*. 2020;4(1). DOI: [10.1186/s40949-020-00034-y](https://doi.org/10.1186/s40949-020-00034-y)

12. Pastor-García M, Gimeno-Martos S, Zurriaga Ó, Sorlí JV, Caveró-Carbonell C. Anomalías congénitas cardíacas en la Comunitat Valenciana 2007-2014, el registro poblacional de anomalías congénitas. *Anales de Pediatría*. 2020 [acceso 11/01/2021];92(1). Disponible en:

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403319301687>.

13. McIntyre AM, Lindeman C, Bernal M. Barreras y Facilitadores percibidos por el equipo de salud para la implementación de saturometría pre y post ductal como método de detección de cardiopatías congénitas en recién nacidos, previo al alta. *Revista chilena de pediatría*. 2018 [acceso 11/01/2021];89(4). Disponible en:

https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062018000400441&nrm=iso

14. Moncayo Torres AC, Hernández Duarte M. Tetralogía de Fallot: diagnóstico, cirugía correctiva y manejo postoperatorio en Unidad de Cuidados Intensivos Cardiológicos Pediátricos, presentación de caso clínico y revisión bibliográfica. *Ciencia Digital*. 2019 [acceso 1/02/2021];3(1). Disponible en:

<https://cienciadigital.org/revistacienciadigital2/index.php/CienciaDigital/article/view/249>

15. Apitz C, Anderson RH, Dees L, Tweddell JS, Spicer DE, Redington AN. Tetralogy of Fallot With Pulmonary Stenosis. En: Wernovsky G, Anderson RH, editor. *Anderson's Pediatric Cardiology*. Philadelphia. Elsevier. 2020 [acceso 1/02/2021];p.631-652 Disponible en:

<https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9780702076084000418>

16. Demian AHM, Manuel C-H, Rayneida Méndez N, Zoila LT, Stephania C, Tatiana Alcántara T, *et al*. Epidemiología de cardiopatías congénitas en un hospital de

tercer nivel, Santo Domingo Norte, República Dominicana. Ciencia y Salud. 2020 [acceso 03/02/2021];4(2). Disponible en:

<https://revistas.intec.edu.do/index.php/cisa/article/view/1765>.

17. de Melo IS, Braz P, Roquette R, Sousa P, Nunes C, Dias C. Prevalência de Cardiopatias Congénitas em Portugal em 2015: Dados do Registo Nacional de Anomalias Congénitas. Acta Med Port 2020;33. DOI: [10.20344/amp.12111](https://doi.org/10.20344/amp.12111).

18. Zhao Q-M, Liu F, Wu L, Ma X-J, Niu C, Huang G-Y. Prevalence of Congenital Heart Disease at Live Birth in China. The Journal of pediatrics. 2019 [acceso 3/02/2021];204. Disponible en:

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022347618312149>.

19. Meller CH GS, Aiello H, Córdoba A, Sáenz-Tejeira MM, Marantz P, Otaño L. Congenital heart disease, prenatal diagnosis and management. Arch Argent Pediatr. 2020; 118(2). DOI: [10.5546/aap.2020.eng.e149](https://doi.org/10.5546/aap.2020.eng.e149).

20. Pérez-Lescure Picarzo J, Mosquera González M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012). Anales de Pediatría. 2018 [acceso 4/02/2021];89(5). Disponible en:

<https://www.analesdepediatria.org/es-incidencia-evolucion-las-cardiopatias-congenitas-articulo-S1695403318300043>.

21. Aguilera Sánchez Y, Angulo Palma HJ. Características clínico-epidemiológicas de las cardiopatías congénitas en menores de un año. 2021. [acceso 25/01/2021];93(4). Disponible en:

<http://revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/1285>

22. Valentín Rodríguez A, Vidal Talet LA, Perdomo Arrién JC. Caracterización de las cardiopatías congénitas en la provincia de Matanzas. Estudio de trece años. Revista Médica Electrónica. 2018 [acceso 23/11/2020];40. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242018000501399&nrm=iso.

23. Zhang X, Sun Y, Zhu J, Zhu Y, Qiu L. Epidemiology, prenatal diagnosis, and neonatal outcomes of congenital heart defects in eastern China: a hospital-based multicenter study. *BMC Pediatrics*. 2020;20(1). DOI: [10.1186/s12887-020-02313-4](https://doi.org/10.1186/s12887-020-02313-4).

24. Torres-Romucho CE, Uriondo-Oré VG, Ramirez-Palomino AJ, Arroyo-Hernández H, Loo-Valverde M, Protzel-Pinedo A, *et al*. Factors associated with survival at one year of life in neonates with severe congenital cardiopathy in a national hospital in Peru. *Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública*. 2019 [acceso 23/01/21];36(3). Disponible en:

<https://rpmesp.ins.gob.pe/index.php/rpmesp/article/view/4166>

25. Zuechner A, Mhada T, Majani NG, Sharau GG, Mahalu W, Freund MW. Spectrum of heart diseases in children presenting to a paediatric cardiac echocardiography clinic in the Lake Zone of Tanzania: a 7 years overview. *BMC Cardiovasc Disord*. 2019 [acceso 23/01/2021];19(1). Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31835996>

26. Kafian Atary S, Mirshahi A, Amouzeshi A, Ramazani AA, Soleimani khomartash Z, Bahman B, *et al*. Epidemiologic Study of Congenital Heart Diseases and Its Related Factors in Children Referred to the Pediatric Cardiac Clinic of Birjand University of Medical Sciences, Iran. *International Journal of Pediatrics*. 2019 [acceso 23/01/21];7(12). Disponible en:

https://ijp.mums.ac.ir/article_13759_1a2046317e380f65c627823797e32dcc.pdf

27. Pradhan JB, Kamalarathnam CN. Clinical profile and outcome of congenital cyanotic heart disease in neonatal period: a retrospective study. 2020 [acceso 21/01/21];7(2). Disponible en:

<https://www.ijpediatrics.com/index.php/ijcp/article/view/2792>

28. Santos Solís M, Vázquez Martínez VR, Padrón Aguilera OI, Torres González CJ, Aguiar Santos DB. Malformaciones congénitas cardiovasculares. Cienfuegos, 2008-2017. MediSur. 2020 [acceso 22/01/2021];18. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2020000200203&nrm=iso
29. Armesto Catela A. Cardiopatías congénitas: revisión de los factores de riesgo [Tesis]. [Salamanca]: Universidad de Salamanca; 2019 [acceso 11/02/2021]. Disponible en: https://gredos.usal.es/bitstream/handle/10366/139740/TFG_ArmestoCatela_CardiopatiasCongenitasRiesgo.pdf
30. Rodríguez-González M, Alonso-Ojembarrena A, Castellano-Martínez A, Estepa-Pedregosa L, Benavente-Fernández I, Lubián López SP. Soplo cardíaco en menores de 2 años: buscando una estrategia de derivación eficiente y segura. Anales de Pediatría. 2018 [acceso 11/02/2021];89(5). Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403318300183>
31. Ruz-Montes MA, Cañas-Arenas EM, Lugo-Posada MA, Mejía-Carmona MA, Zapata-Arismendy M, Ortiz-Suárez L, et al. Cardiopatías congénitas más frecuentes en niños con síndrome de Down. Revista Colombiana de Cardiología. 2017 [acceso 17/02/2021];24(1). Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-56332017000100066&nrm=iso.
32. Gálvez-Cancino F. Sensibilidad y especificidad del soplo y la cianosis para la detección de cardiopatía congénita en la etapa neonatal. Revista Mexicana de Pediatría. 2017 [acceso 17/02/2021];84(5). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/contenido.cgi?IDPUBLICACION=7379>

33. García A, Caicedo M, Moreno K, Sandoval N, Ronderos M, Dennis R. Diferencias regionales en cardiopatías congénitas. *Revista Colombiana de Cardiología*. 2017 [acceso 17/02/2021];24(2). Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0120563316301036>.
34. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy M-k, Li N, *et al*. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *International Journal of Epidemiology*. 2019;48(2). DOI: [10.1093/ije/dyz009](https://doi.org/10.1093/ije/dyz009).
35. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Babu-Narayan SV, Black GC, Choy M-k, *et al*. Global prevalence of congenital heart disease in school-age children: a meta-analysis and systematic review. *BMC Cardiovascular Disorders*. 2020;20(1). DOI: [10.1186/s12872-020-01781-x](https://doi.org/10.1186/s12872-020-01781-x).
36. Zimmerman MS, Smith AGC, Sable CA, Echko MM, Wilner LB, Olsen HE, *et al*. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *The Lancet Child & Adolescent Health*. 2020 [acceso 19/02/2021];4(3). Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S235246421930402X>.
37. Gamal A, Ahmed E-M, Ahmed I, Omar S. Postoperative complications in pediatric cardiac surgery patients done in a tertiary hospital. *Journal of Current Medical Research and Practice*. 2020 [acceso 19/02/2021];5(2). Disponible en: <http://www.jcmrp.eg.net/article.asp?issn=23570121;year=2020;volume=5;issue=2;spage=121;epage=125;aulast=Gamal>
38. Maymone-Martins FA. Tetralogy of Fallot after repair: A heritage of modern cardiac surgery. *Revista Portuguesa de Cardiologia*. 2018 [acceso 19/02/2021];37(9). Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0870255118305419>.

39. Aguilar-Alaniz E, Reyes-Pavón R, Van-der-Ende J, Félix-Orta FJ, Delgado-Servín-de la Mora I, Aroca-Peinado Á, *et al.* Quality of life of children and adults following cardiac surgery for congenital heart disease: A Mexican cohort. Archivos de cardiología de México. 2021 [acceso 23/01/21];91. Disponible en:

http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S140599402021000100034&nrm=iso

40. Castillo-Espínola A, Velázquez-Ibarra A, Zetina-Solórzano A, Bolado-García P, Gamboa-López G. Morbilidad posquirúrgica en pacientes pediátricos operados por cardiopatías congénitas en la UMAE de Yucatán. Archivos de Cardiología de México. 2018 [acceso 26/01/21];88(1). Disponible en: <https://n9.cl/a6r14>

41. Llamosas-Falcón L, Bermejo-Sánchez E, Sánchez-Díaz G, Villaverde-Hueso A, Posada de la Paz M, Alonso-Ferreira V. Tetralogy of Fallot in Spain: a nationwide registry-based mortality study across 36 years. Orphanet journal of rare diseases. 2019 [acceso 23/01/2021];14(1). Disponible en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30961612>

42. Ujunwa FA, Ujuanbi IS, Chinawa JM. Complex congenital heart diseases among children presenting for cardiac surgery in a tertiary health facility in Enugu; South-East Nigeria. A rising trend. Nigerian journal of clinical practice. 2021 [acceso 23/01/21];24(1). Disponible en:

<http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=mdc&AN=33473033&lang=es&site=ehost-live>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Conceptualización: Guillermo Ramón González Ojeda, Ketty Laura Betancourt Coma, Teresita Vega Rivero, María del Carmen Saura Hernández.

Curación de datos: Guillermo Ramón González Ojeda, Ketty Laura Betancourt Coma, Teresita Vega Rivero, Evelin Tejeda Castañeda, Merlin Gari Llanes, María del Carmen Saura Hernández.

Análisis formal: Guillermo Ramón González Ojeda, Teresita Vega Rivero, Evelin Tejeda Castañeda, Merlin Gari Llanes, María del Carmen Saura Hernández.

Metodología: Guillermo Ramón González Ojeda, Teresita Vega Rivero, Merlin Gari Llanes.

Administración del proyecto: Guillermo Ramón González Ojeda.

Recursos: Teresita Vega Rivero, Evelin Tejeda Castañeda, Merlin Gari Llanes.

Supervisión: Guillermo Ramón González Ojeda, María del Carmen Saura Hernández.

Redacción - borrador original: Guillermo Ramón González Ojeda, Ketty Laura Betancourt Coma, Teresita Vega Rivero.

Redacción - revisión y edición: Ketty Laura Betancourt Coma, María del Carmen Saura Hernández.