

ORIGINAL

Mortalidad de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012)

Javier Pérez-Lescure Picarzo^{a,*}, Margarita Mosquera González^b,
Pello Latasa Zamalloa^c y David Crespo Marcos^a

^a *Cardiología Infantil, Área de Pediatría y Neonatología, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid), España*

^b *Unidad de Medicina Preventiva, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid), España*

^c *Subdirección de Epidemiología, Dirección General de Salud Pública, Departamento de Salud, Consejería de Sanidad, Madrid, España*

Recibido el 6 de febrero de 2017; aceptado el 12 de junio de 2017

PALABRAS CLAVE

Cardiopatías
congénitas;
Mortalidad infantil;
Epidemiología

Resumen

Introducción y objetivos: Las cardiopatías congénitas suponen una de las principales causas de mortalidad infantil en países desarrollados. En España no hay publicaciones sobre mortalidad de las cardiopatías congénitas a nivel nacional. El objetivo del estudio es determinar la tasa de mortalidad infantil de las cardiopatías congénitas, así como la letalidad de las distintas cardiopatías, durante un periodo de 10 años.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo utilizando el conjunto mínimo básico de datos de 2003 a 2012 en niños ingresados con diagnóstico de cardiopatía congénita. Se realiza un análisis descriptivo de los pacientes y se calcula la tasa de mortalidad y los riesgos relativos de mortalidad mediante regresión de Poisson.

Resultados: Fallecieron 2.970 menores de un año sobre una población de 64.831 pacientes con cardiopatías congénitas (4,58%). El 73,8% fallecieron la primera semana de vida. La tasa de mortalidad infantil en niños con cardiopatías congénitas fue de 6,23 por 10.000 nacidos vivos, cifra que se mantuvo constante a lo largo de los 10 años estudiados y que supone el 18% de la mortalidad infantil total. Las cardiopatías con mayor letalidad fueron el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (41,4%), la interrupción del arco aórtico (20%) y el drenaje venoso pulmonar anómalo total (16,8%), y las de menor letalidad la comunicación interauricular (1%) y la estenosis pulmonar (1,1%).

Conclusiones: Las cardiopatías congénitas constituyen una causa importante de mortalidad infantil, que no ha presentado variaciones importantes durante el tiempo de estudio. La proporción de niños que fallecen es similar a la de los países de nuestro entorno. Pese a los actuales avances, algunas cardiopatías presentan letalidad elevada.

© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fjpleasure@fhalcorcon.es (J. Pérez-Lescure Picarzo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2017.06.002>

1695-4033/© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría.

KEYWORDS

Congenital heart defect;
Infant mortality rate;
Epidemiology

Congenital heart disease mortality in Spain during a 10 year period (2003-2012)

Abstract

Introduction and objectives: Congenital heart disease is a major cause of infant mortality in developed countries. In Spain, there are no publications at national level on mortality due to congenital heart disease. The aim of this study is to analyse mortality in infants with congenital heart disease, lethality of different types of congenital heart disease, and their variation over a ten-year period.

Methods: A retrospective observational study was performed to evaluate mortality rate of children under one year old with congenital heart disease, using the minimum basic data set, from 2003 to 2012. Mortality rate and relative risk of mortality were estimated by Poisson regression.

Results: There were 2,970 (4.58%) infant deaths in a population of 64,831 patients with congenital heart disease, with 73.8% of deaths occurring during first week of life. Infant mortality rate in patients with congenital heart disease was 6.23 per 10,000 live births, and remained constant during the ten-year period of the study, representing 18% of total infant mortality rate in Spain. The congenital heart diseases with highest mortality rates were hypoplastic left heart syndrome (41.4%), interruption of aortic arch (20%), and total anomalous pulmonary drainage (16.8%). Atrial septal defect (1%) and pulmonary stenosis (1.1%) showed the lowest mortality rate.

Conclusions: Congenital heart disease was a major cause of infant mortality with no variations during the study period. The proportion of infants who died in our study was similar to other similar countries. In spite of current medical advances, some forms of congenital heart disease show very high mortality rates.

© 2017 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Asociación Española de Pediatría.

Introducción

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas más frecuentes¹, con una incidencia estimada de 8‰, que ocasiona importantes costes sociales y sanitarios. El espectro de malformaciones cardíacas es muy amplio, desde cardiopatías complejas que pueden producir la muerte en la infancia precoz hasta defectos que se descubren de forma casual durante la vida adulta. Pese a los avances en la cirugía y los cuidados perioperatorios, siguen siendo la primera causa de muerte por anomalías congénitas en lactantes² y una de las principales causas de mortalidad infantil en países desarrollados³⁻⁵. La mortalidad por cardiopatías congénitas varía según el momento del estudio y el nivel de atención sanitaria: se han comunicado tasas de mortalidad infantil del 4,14 por 10.000 nacidos vivos en EE. UU.⁶ y del 4,73 por 10.000 nacidos vivos en Europa⁷.

En España disponemos de trabajos sobre mortalidad de las cardiopatías congénitas en las comunidades autónomas de Murcia⁸ y Navarra⁹, pero no hay datos a nivel nacional.

El objetivo del estudio es conocer la mortalidad de los menores de un año con cardiopatías congénitas, su evolución temporal, su variación según el tipo de cardiopatía y su contribución a la mortalidad infantil global.

Material y métodos

Estudio observacional retrospectivo utilizando el registro administrativo del conjunto mínimo básico de datos (CMBD) de base poblacional. El período de estudio fue de 10 años

incluyendo las altas desde el 1 de enero de 2003 hasta el 31 de diciembre de 2012 en todo el territorio español.

Se obtuvieron del Ministerio de Sanidad y Consumo las altas hospitalarias registradas en el CMBD de pacientes menores de un año en los que el diagnóstico principal o alguno de los secundarios hubieran sido codificados como anomalías congénitas cardíacas: categorías de la Clasificación Internacional de Enfermedades 9.^a revisión, Modificación Clínica (CIE9MC) 745 (Anomalías de bulbo arterioso y anomalías del cierre septal cardíaco), 746 (Otras anomalías congénitas cardíacas) o 747 (Otras anomalías congénitas del aparato circulatorio), que engloban la totalidad de los códigos de las cardiopatías congénitas.

Se excluyeron las condiciones clínicas que pudieran darse en situaciones fisiológicas o anomalías circulatorias que no implicaban necesariamente una cardiopatía congénita, como el *ductus arteriosus* persistente en recién nacidos prematuros, la arteria umbilical única, el bloqueo cardíaco o anomalías no especificadas.

La codificación de diagnósticos se realizó con la CIE9MC siguiendo la normativa establecida por la Unidad Técnica de Referencia de la CIE9MC¹⁰, en el contexto nacional.

Para el análisis de la mortalidad se seleccionaron aquellos casos con fallecimiento durante el primer año de vida. Para el cálculo de tasas se empleó como población de referencia la recogida en la Estadística de Nacimientos del Instituto Nacional de Estadística¹¹.

Se realiza un análisis descriptivo de los pacientes. Las variables cualitativas se describen con su distribución de frecuencias y se comparan con la prueba Chi cuadrado o con la exacta de Fisher cuando no se cumplen las condiciones

Tabla 1 Número de pacientes con cardiopatías congénitas, número de fallecimientos y letalidad por año

Año	N.º de pacientes	Fallecimientos	Letalidad en %
2003	5.184	275	5,31
2004	5.643	287	5,09
2005	5.812	305	5,24
2006	6.083	298	4,90
2007	6.413	296	4,61
2008	7.109	341	4,80
2009	7.164	297	4,15
2010	7.028	315	4,48
2011	7.327	298	4,07
2012	7.068	258	3,65
Total	64.831	2.970	4,58

Letalidad: porcentaje de niños con cardiopatías congénitas que fallecen.

de aplicación. Se calcula la tasa de mortalidad (TM) infantil por cardiopatías congénitas como el número de defunciones en menores de un año con diagnóstico de cardiopatías congénitas por cada 10.000 nacidos vivos en un determinado año. Se calcula la mortalidad por grupos de edad; neonatal precoz (de 0 a 7 días), neonatal tardía (de 8 a 28 días) y posneonatal (de 29 a 365 días). Se analiza la evolución de la mortalidad con respecto al primer año de estudio: el riesgo relativo de mortalidad (RRM) es la razón entre la mortalidad por cardiopatías congénitas en el año 2003 y su mortalidad correspondiente en el resto de los años de estudio de 2004 a 2012. Se calculan los RRM anuales mediante regresión de Poisson y se describe su IC al 95%. Se calcula la letalidad como el porcentaje de niños con cardiopatías congénitas que fallecen, estimándose la letalidad global y por tipo de cardiopatía.

Resultados

Evolución temporal de la mortalidad en niños con cardiopatías congénitas y porcentaje de mortalidad

El número de menores de un año diagnosticados de cardiopatías congénitas, siguiendo el criterio definido en el estudio, fue de 64.831 sobre una cohorte de 4.766.325 nacidos vivos, lo que supone una incidencia del 13,6%. Durante los 10 años de estudio fallecieron 2.970 niños, lo que representa una letalidad del 4,58%.

De los 2.970 pacientes que fallecieron, 2.191 (73,8%) lo hicieron la primera semana de vida, 161 (5,4%) entre los 8 y los 28 días y 618 (21,8%) desde los 29 días hasta el año de vida.

En la **tabla 1** se muestra el número de pacientes con cardiopatías congénitas, número de fallecimientos y porcentaje de letalidad por año.

El porcentaje de fallecimientos durante los 10 años estudiados muestra una tendencia descendente: así, la letalidad desciende de 5,31% en 2003 a 3,65% en 2012 aunque el número de fallecimientos se mantiene sin grandes variaciones, salvo un ligero descenso en el último año. Durante

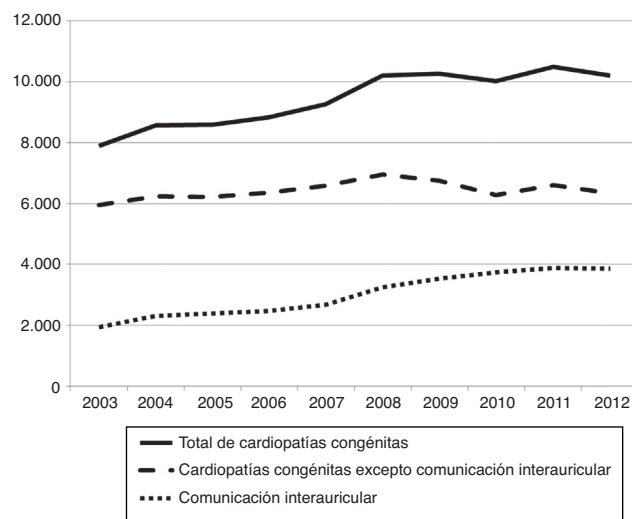


Figura 1 Número de cardiopatías congénitas, comunicación interauricular y cardiopatías excluyendo la comunicación interauricular, por años.

el tiempo de estudio se observa un aumento progresivo en el número de pacientes y de cardiopatías congénitas. Este aumento coincide con un incremento, principalmente, en el número de diagnósticos de comunicación interauricular (CIA), correspondiente al código CIE9MC 745.5.

En la **figura 1** se muestra la evolución del número de cardiopatías congénitas, el número de CIA y el de cardiopatías excluyendo la CIA.

Así, mientras que el número de cardiopatías congénitas aumenta de 7.898 en 2003 a 10.202 en 2012 (incremento del 22,6%), el diagnóstico de CIA aumentó de 1.941 casos en 2003 a 3.865 en 2012 (incremento del 49,87%).

Evolución temporal de la tasa de mortalidad infantil en niños con cardiopatías congénitas

La TM en pacientes con cardiopatías congénitas fue de 6,22 casos por 10.000 nacidos vivos en España durante el periodo estudiado.

La **figura 2** muestra la TM global y por sexos por año de estudio.

Al comparar la TM anual en los niños con cardiopatías congénitas tomando como referencia el año 2003, no se observan diferencias estadísticamente significativas entre los años estudiados. Sin embargo, en el análisis por sexos el riesgo de morir es un 16% superior en el caso de ser varón (RRM 1,16 e IC 95% de 1,08-1,25), diferencia que es estadísticamente significativa ($p < 0,001$) respecto a las mujeres (**tabla 2**).

En la **tabla 3** se muestra el número de nacimientos, la TM infantil global, la TM en pacientes con cardiopatías congénitas y su porcentaje respectivo anual.

Aunque la tendencia de la TM infantil general es decreciente a lo largo de los 10 años de estudio, encontramos que la contribución de las cardiopatías congénitas a la mortalidad global supone una media del 18%, con tendencia ascendente, al pasar del 15,87% (año 2003) al 18,87% (año 2012).

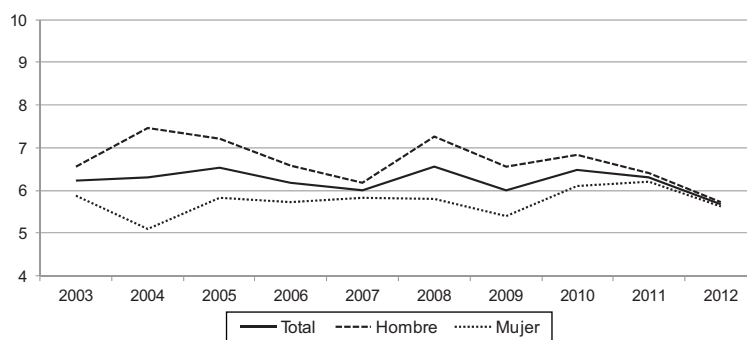


Figura 2 Tasa de mortalidad infantil en niños con cardiopatías congénitas por 10.000 recién nacidos vivos, global y por sexos.

Tabla 2 Riesgos relativos de mortalidad anual (razón entre la mortalidad en el año 2003 y su mortalidad correspondiente en el resto de los años de estudio)

Año	RRM	IC 95%	p
2004	1,01	(0,86-1,20)	0,87
2005	1,05	(0,89-1,24)	0,55
2006	0,99	(0,84-1,17)	0,92
2007	0,97	(0,82-1,14)	0,68
2008	1,05	(0,90-1,24)	0,52
2009	0,96	(0,82-1,14)	0,66
2010	1,04	(0,88-1,22)	0,63
2011	1,01	(0,86-1,20)	0,86
2012	0,91	(0,77-1,08)	0,29
Sexo (varón)	1,16	(1,08-1,25)	<0,01

IC: intervalo de confianza; p: nivel de significación estadística; RRM: riesgo relativo de mortalidad.

Letalidad por tipo de cardiopatía

Se analizó el porcentaje de fallecimiento de cada cardiopatía (letalidad), cuando la cardiopatía se presenta de forma aislada y cuando se asocia a otras formas de cardiopatía.

La **tabla 4** muestra las cardiopatías con mayor letalidad. El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SCIH)

presentó la mayor letalidad, seguido de la interrupción del arco aórtico.

Las cardiopatías aisladas con menor letalidad fueron la CIA, la estenosis pulmonar y la comunicación interventricular.

En la **tabla 5** se muestra la proporción de fallecimientos de las cardiopatías más frecuentes cuando se presentan de forma aislada y asociadas a otras cardiopatías.

Analizando por número de cardiopatías asociadas, encontramos un incremento estadísticamente significativo entre el número de fallecimientos y el número de cardiopatías, con un aumento de la letalidad a mayor número de cardiopatías ($p < 0,001$) (**tabla 6**).

Discusión

El estudio evalúa la mortalidad de niños ingresados que tienen en su diagnóstico de alta por fallecimiento códigos de cardiopatías congénitas. Para comparar los datos de la literatura sobre la mortalidad de las cardiopatías congénitas, deben interpretarse en el contexto de la atención médica y quirúrgica disponible en la región y el momento del estudio. De manera significativa, las tasas de mortalidad más bajas se encuentran en los informes más recientes de los países occidentales. Moons et al.¹² comunicaron en 2009 una letalidad

Tabla 3 Tasa de mortalidad infantil y por cardiopatías congénitas

Año	Nacimientos en España ^a	Muertes <1 año ^a	TM infantil ^b	Muertes <1 año con CC	% muertes <1 año con CC	TM infantil ^b con CC
2003	441.881	1.733	39,22	275	15,87	6,22
2004	454.591	1.813	39,88	287	15,83	6,31
2005	466.371	1.765	37,85	305	17,28	6,54
2006	482.957	1.704	35,28	298	17,49	6,17
2007	492.527	1.704	34,60	296	17,37	6,01
2008	519.779	1.741	33,50	341	19,59	6,56
2009	494.997	1.609	32,51	297	18,46	6,00
2010	486.575	1.553	31,92	315	20,28	6,47
2011	471.999	1.505	31,89	298	19,80	6,31
2012	454.648	1.404	30,88	258	18,38	5,67

<1a: menor de un año; CC: cardiopatías congénitas; TM: tasa de mortalidad.

^a Fuente: Fenómenos demográficos. Movimiento Natural de la Población. Estadística de Nacimientos Instituto nacional de Estadística. Disponible en: <http://www.ine.es/>

^b Por 10.000 recién nacidos vivos.

Tabla 4 Cardiopatías con mayor letalidad*. Número de casos (N) y porcentaje de fallecimiento cuando la cardiopatía se presenta de forma aislada y cuando se presenta asociada a otras cardiopatías

Código CIE9MC	Cardiopatía congénita	N	% de fallecimiento cardiopatía aislada	% de fallecimiento asociada a otras cardiopatías
746.7	Síndrome de corazón izquierdo hipoplástico	614	41,4	48,4
747.11	Interrupción del arco aórtico	207	20,0	34,5
747.41	Conexión anómala total de venas pulmonares	394	16,8	23,2
746.01	Atresia pulmonar	442	14,3	22,0
746.2	Anomalía de Ebstein	223	12,4	25,4
745.3	Ventrículo común	380	8,0	23,1
746.5	Estenosis mitral congénita	257	5,6	25,4

CIE9MC: Clasificación Internacional de Enfermedades 9.^a revisión, modificación clínica.

N: número de casos.

* Letalidad: porcentaje de niños diagnosticados que fallecen.

Tabla 5 Letalidad* de las cardiopatías más frecuentes. Número de casos (N) y porcentaje de fallecimiento cuando la cardiopatía se presenta de forma aislada y cuando se presenta asociada a otras cardiopatías

Código CIE9MC	Cardiopatía congénita	N	% de fallecimiento por cardiopatía aislada	% de fallecimiento asociado a otras cardiopatías
745.5	Defecto del tabique auricular	30.059	1,0	4,8
745.4	Defecto del tabique ventricular	16.573	1,2	7,3
747.0	Conducto arterioso permeable	12.893	2,7	7,1
747.10	Coartación aorta	2.619	4,5	13,0
746.02	Estenosis pulmonar	2.378	1,1	4,6
745.1	Transposición de grandes vasos	2.356	10,2	16,5
745.6	Defectos en cojinetes endocárdicos	2.152	7,1	13,8
745.2	Tetralogía de Fallot	1.931	6,3	11,8
745.0	Tronco común	820	11,4	12,3

CIE9MC: Clasificación Internacional de Enfermedades 9.^a revisión, modificación clínica.

* Letalidad: porcentaje de niños diagnosticados que fallecen.

Tabla 6 Proporción de fallecimientos por número de cardiopatías asociadas

Número de cardiopatías asociadas	Fallecimientos	
	N	%
1	1.411	3,3
2	735	4,8
3	468	10,7
4	225	16,1
5	86	24,6
6	36	38,7
7	6	31,6
8	3	60,0

N: número de pacientes.

del 4% en menores de un año con cardiopatías congénitas en Bélgica en 2002, y Dilber y Malcic¹³ del 3,8% en niños croatas en el año 2010. Khoshnood et al.⁷ publicaron en 2012 un estudio de cohorte de base poblacional hasta un año de

edad en Francia en el periodo 2005-2008, con una letalidad del 6,4%.

La proporción de fallecimientos o letalidad en nuestro estudio (4,58%) se aproxima a la de los países de nuestro entorno con las consideraciones a las distintas metodologías empleadas. Así, la letalidad de Moons et al.¹² del 4% es de un periodo de seguimiento de 5 años, aunque la mayor parte de los pacientes fallecieron durante los primeros 6 meses de vida, mientras que nuestro estudio cuantifica los fallecimientos durante el primer año de vida y no registra los que puedan acaecer después de este periodo.

En España existe un estudio, no comparable con el nuestro por la distancia temporal, que analiza los periodos 1978-1983 y 1984-1990, de Guía et al.⁸ comparando de forma retrospectiva la evolución de las cardiopatías congénitas en un hospital de nivel terciario de referencia para la comunidad autónoma de Murcia, que encuentra un descenso de la letalidad entre los 2 periodos del 28 al 21,7%. Este descenso está bien establecido en la literatura y se debe a la mejora en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con cardiopatías congénitas⁶.

La letalidad del 4,58% de nuestro estudio es significativamente menor que la encontrada por Martínez et al.⁹ en su estudio realizado en Navarra durante el periodo 1989-1998 y publicado en 2005. En el citado estudio sobre una cohorte de 47.783 recién nacidos se diagnosticaron 428 cardiopatías congénitas (incidencia 8,96‰) con letalidad del 10% durante un seguimiento de entre 5 y 14 años. El estudio no es comparable por la diferente metodología empleada como fuente de información y por el distinto periodo de seguimiento.

Durante los 10 años de estudio observamos una tendencia global a la disminución en el porcentaje de fallecimientos entre los niños con cardiopatías congénitas con el tiempo. Así, la proporción de niños que mueren durante el primer año de vida desciende del 5,3% (2003) al 3,7% (2012), con una probabilidad de morir en 2012 que es un 9% menor que en 2003. No obstante, y debido a que la mortalidad depende tanto de la incidencia como de la tasa de letalidad asociada, es preciso analizar los cambios de uno o ambos componentes y su influencia en la mortalidad. Disponemos de estudios recientes¹⁴ que describen un aumento en la incidencia de las cardiopatías congénitas a expensas de cardiopatías leves con baja letalidad mientras que las formas graves mantienen una incidencia estable.

En los últimos años de nuestro estudio se observa un aumento significativo en el diagnóstico de la CIA. Este aumento tiene, probablemente, más de una explicación. Una de ellas puede ser la cada vez mayor disponibilidad de cardiólogos infantiles y ecocardiógrafos en los centros sanitarios con maternidad y que sea una práctica cada vez más frecuente la realización de ecocardiografía a todos los recién nacidos con soplos de características inespecíficas en los primeros días de vida y previamente al alta hospitalaria. En esta población se pueden encontrar pequeñas CIA como hallazgo casual que se cerrarán espontáneamente antes de los 2 años de vida en una proporción considerable, pero que pueden sobrestimar la incidencia de la CIA al codificarse en el informe de alta. Otra razón puede ser el propio sistema de codificación de la clasificación CIE9MC ya que dentro del código 745.5 «Defecto de tabique auricular de tipo *ostium secundum*», se incluye el *foramen oval* permeable. Es decir, que se codifica de la misma manera la CIA *ostium secundum* que el *foramen oval* permeable (código 745.5). El *foramen oval* se cierra habitualmente poco después del nacimiento, aunque en ocasiones el cierre funcional puede demorarse y es detectable de forma transitoria un pequeño cortocircuito interauricular mediante doppler-color. En el caso de pacientes diagnosticados en los primeros días de vida, pueden incluirse como CIA pacientes con un *foramen oval* permeable.

Algunos autores han comunicado que este aumento en la incidencia de cardiopatías leves puede deberse a una mejora de los métodos diagnósticos y los programas de *screening* más que a un aumento real de la incidencia¹⁵.

Dado que la CIA presenta una letalidad muy baja, su sobrerrepresentación en los últimos años en el conjunto de las cardiopatías puede influir en la disminución de la letalidad.

El riesgo de morir es superior en el caso de ser varón, con una diferencia estadísticamente significativa. Este hallazgo puede estar relacionado con una mayor proporción de cardiopatías graves y muy graves en varones frente a una

mayor proporción de formas leves en mujeres descrita en la literatura¹⁶.

Al comparar la mortalidad durante los periodos neonatal precoz, tardío y posneonatal, encontramos que la mortalidad más alta se registra en el periodo neonatal precoz, es decir, en los primeros 7 días de vida. En el referido estudio de Khoshnood et al.⁷, la mortalidad neonatal representó el 60% de la mortalidad infantil. En nuestro estudio fue del 79%: en nuestra población la mayor mortalidad se concentró durante la primera semana de vida. Este hallazgo puede estar influido por otros factores de comorbilidad que no han sido contemplados en nuestro estudio como la prematuridad o la presencia de otras malformaciones asociadas.

En el estudio por tipo de cardiopatía encontramos que el SCIH y la interrupción del arco aórtico son las que presentan una letalidad más alta, y la CIA la más baja. Si comparamos la letalidad según el tipo de cardiopatía con épocas relativamente recientes, es llamativa la mejora en la supervivencia. Así, en el estudio de Guía et al.⁸ previamente mencionado, encontraron una letalidad del 100% en el SCIH vs. 41,4% en nuestro estudio y del 85,7% en el DVPAT vs. 16,8% en nuestro estudio, hallazgos que reflejan probablemente la mejora de las técnicas y cuidados perioperatorios desarrollados en los últimos años.

Con relación a estudios comparables con el nuestro como el de Moons et al.¹², encontramos que la letalidad en nuestro estudio es aproximada en cardiopatías muy graves como el SCIH (50 vs. 41,4% en nuestro estudio) y menor en algunas cardiopatías moderadas como la tetralogía de Fallot (17 vs. 6,3% en nuestro estudio).

La TM infantil global en España en pacientes ingresados con cardiopatías congénitas resultó de 6,23 por 10.000 nacidos vivos, superior a las cifras recogidas en la literatura; no obstante, pueden existir limitaciones metodológicas para establecer comparaciones.

Así, Gilboa et al.⁶ encuentran una TM infantil de 4,14 por 10.000 nacidos vivos utilizando como fuente de datos para definir la causa de muerte los certificados de defunción registrados en los Estados Unidos en el periodo 1999-2006. Sus resultados pueden verse influidos por la calidad y exhaustividad de la cumplimentación de los certificados; una de las limitaciones principales del estudio es la propia fuente de datos, que resulta en ocasiones poco definida pues, en el 34% de los casos, la causa de la muerte se designó como cardiopatía inespecífica.

En un número importante de casos en nuestro estudio, las cardiopatías congénitas puede ser la causa principal de muerte, pero en otros pueden ser solo contribuyentes al fallecimiento, lo que representaría una muerte relacionada con cardiopatía. Esta cuestión solo podría ser solventada analizando los certificados de defunción de todos los pacientes, siempre que fueran emitidos con alto rigor científico, clasificando la enfermedad de base como causa subyacente principal y la causa contribuyente secundaria a la muerte, pero no es posible acceder a esta información.

Moons et al.¹², en una serie de 111.225 nacimientos en el año 2002 en Bélgica, detectaron 921 niños con cardiopatías congénitas con una letalidad del 4%, lo que supone una TM de 3,3 por 10.000 nacidos vivos, inferior a la de nuestro

estudio. Este hallazgo podría estar influido en parte por el bajo tamaño muestral en el estudio belga (37 muertes). Khoshnood et al.⁷ encuentran en Francia una TM infantil del 4,73 por 10.000 nacidos vivos.

Es interesante resaltar que la TM por cardiopatías congénitas se ha mantenido prácticamente constante a lo largo de los 10 años del estudio, salvo en el año 2012, cuando experimentó un pequeño descenso.

Del total de niños menores de un año que fallecen en España en los 10 años estudiados, presentan cardiopatías congénitas un 18% de media. Esta proporción es ascendente: pasó del 15,87% en el 2003 al 18,87% en 2012.

Dado que la mortalidad infantil por todas las causas muestra una tendencia decreciente a lo largo del estudio (1.733 muertes en 2003, tasa 39,22 por 10.000, frente a 1.404 muertes en 2012, tasa 30,88 por 10.000) esta disminución no parece deberse a una mejora en la mortalidad en las cardiopatías, sino a una probable disminución en el resto de las causas de muerte en menores de un año.

No obstante, debe considerarse que nuestro estudio no analiza otras comorbilidades que pueden influir en la mortalidad, como la presencia de otras malformaciones congénitas.

Limitaciones

Una limitación del CMBD para estudios clínicos es que se basa en datos de un informe, lo que puede implicar diferencias según la exhaustividad del médico que realiza el informe y la pericia del codificador. Las cardiopatías congénitas representan un amplio espectro de anomalías con gran variabilidad en su anatomía y gravedad y con implicaciones clínicas y quirúrgicas muy variadas. La precisión de la CIE9MC para describir las cardiopatías congénitas puede representar dificultades para el clínico y, a su vez, el codificador puede tener dificultades en la codificación de algunas cardiopatías.

En nuestro estudio no se incluyen los fallecimientos intraútero con defectos cardíacos graves ni las interrupciones voluntarias del embarazo por malformación cardíaca.

El estudio analiza el periodo 2003-2012, por lo que sus resultados pueden no corresponderse con la actualidad.

Conclusiones

1. La proporción de niños con cardiopatías congénitas que mueren en nuestro estudio se encuentra dentro de los límites de los países del entorno; la mayor parte de los pacientes fallecen en la primera semana de vida.
2. Las cardiopatías congénitas constituyen una causa importante de mortalidad infantil, con un riesgo de morir mayor en el caso de ser varón.
3. La disminución de la tasa de mortalidad infantil global observada durante el tiempo de estudio no parece deberse a una mejora en la mortalidad por cardiopatías congénitas.
4. Pese a los avances en los cuidados y la cirugía, persisten algunas cardiopatías con letalidad muy elevada.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890–900.
2. Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: An international perspective. *J Epidemiol Community Health.* 2000;54:660–6.
3. Menacker F, Martin JA. Expanded health data from the new birth certificate, 2005. *Natl Vital Stat Rep.* 2008;56:1–24.
4. Dolk H, Loane M, Garne E, European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital heart defects in Europe: Prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation.* 2011;123:841–9.
5. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart.* 2000;83:414–9.
6. Gilboa SM, Salemi JL, Nembhard WN, Fixler DE, Correa A. Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006. *Circulation.* 2010;122:2254–63.
7. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin AC, Jouannic JM, Magnier S, et al., EPICARD Study Group. Prevalence timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: A population-based study. *Heart.* 2012;98:1667–73.
8. Guía JM, Bosch V, Castro FJ, Téllez C, Mercader B, Gracián M. Factores influyentes en la evolución de la mortalidad de las cardiopatías congénitas. Estudio sobre 1.216 niños en la Comunidad Autónoma de Murcia (1978-1990). *Rev Esp Cardiol.* 2001;54:299–306.
9. Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol.* 2005;58:1428–34.
10. Castro Villares M, Mariñas Dávila J, Vázquez López I. Cardiopatías congénitas. En: Unidad técnica de la CIE-9-MC para el Sistema Nacional de Salud. Cardiología, hipertensión arterial y enfermedad cerebrovascular. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social, Secretaría General Técnica, Centro de Publicaciones Boletín n° 30, año XII; octubre de 2008. pp. 53-67.
11. Instituto Nacional de Estadística. Fenómenos demográficos. Movimiento natural de la población. Estadística de Nacimientos [consultado 20 enero 2017]. Disponible en: <http://www.ine.es/>.
12. Moons P, Sluysmans T, de Wolf D, Massin M, Suys B, Benatar A, et al. Congenital heart disease in 111 225 births in Belgium: Birth prevalence, treatment and survival in the 21st century. *Acta Paediatr.* 2009;98:472–7.
13. Dilber D, Malčić I. Spectrum of congenital heart defects in Croatia. *Eur J Pediatr.* 2010;169:543–50.
14. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58:2241–7.
15. Zhao QM, Ma XJ, Jia B, Huang GY. Prevalence of congenital heart disease at live birth: An accurate assessment by echocardiographic screening. *Acta Paediatr.* 2013;102:397–402.
16. Lindinger A, Schwedler G, Hense HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr.* 2010;222:321–6.