



BENEMERITA UNIVERSIDAD AUTONOMA DE PUEBLA
FACULTAD DE MEDICINA



HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO
TESIS PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN:

PEDIATRIA

**TITULO: “ASOCIACIÓN DE CARDIOPATIAS CONGÉNITAS Y MORTALIDAD
EN PACIENTES CON VACTERL DEL HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO”**

PRESENTA

EDUARDO CASTRO REBOLLO

ASESORA EXPERTA

DRA. LINDA FABIOLA PÉREZ PÉREZ

ASESOR METODOLOGICO

DR. FROYLAN EDUARDO HERNANDEZ LARA GONZALEZ.

PUEBLA, PUEBLA FEBRERO DEL 2024



Secretaría
de Salud

Gobierno de Puebla

HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

No. de Oficio HNP/ENS/732/23.

Asunto: Autorización de impresión de tesis.

Puebla, Pue. a 05 de diciembre de 2023.

DR. EDUARDO CASTRO REBOLLO
R3 DE PEDIATRÍA
PRESENTE

Por medio del presente, la Jefatura de Enseñanza e Investigación del Hospital para el Niño Poblano, le comunica que después de haber sido revisado su trabajo de tesis con número de registro HNP2022-14 titulado "Asociación de cardiopatías congénitas y mortalidad en pacientes con VACTERL del Hospital para el Niño Poblano".

SE AUTORIZA SU IMPRESIÓN

Toda vez que cumple con los requisitos mínimos marcados por esta Jefatura y el Comité de Investigación de este hospital.

Sin más por el momento me despido y quedo de usted.

ATENTAMENTE:

DRA. YANETH MARTÍNEZ TOVILLA
JEFA DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN.

c.c.p. Archivo



SERVICIOS DE SALUD
DEL ESTADO DE PUEBLA
HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO

INDICE

RESUMEN	7
ANTECEDENTES GENERALES	8
ANTECEDENTES ESPECIFICOS	13
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	15
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	15
OBJETIVO	16
GENERAL.....	16
ESPECÍFICOS.....	16
MATERIALES Y MÉTODOS	17
CRITERIOS DE INCLUSIÓN.....	17
RESULTADOS	19
CONCLUSIONES	25
CONCLUSIONES GENERALES.....	25
BIBLIOGRAFIA	27

**“ASOCIACIÓN DE CARDIOPATIAS CONGÉNITAS Y MORTALIDAD EN
PACIENTES CON VACTERL DEL HOSPITAL PARA EL NIÑO POBLANO”**

L.F. Pérez-Peréz*

F.E. Hernández-Lara-González**

E. Castro-Rebollo***

***Cardiología Pediátrica.**

****Nefrología Pediátrica.**

*****Residente de Pediatría.**

Remitente:

Dr. Eduardo Castro Rebollo.

Calle Sirio 2934

Col. Concepción las Lajas. CP: 72197

Reserva territorial Atlixcáyotl.

Puebla de Zaragoza.

E-mail. dr.cared@hotmail.com

RESUMEN

Introducción: La asociación VACTERL se describe como la ocurrencia aleatoria de malformaciones congénitas, incluyendo defectos vertebrales, atresia anal, fístula traqueoesofágica con o sin atresia esofágica y displasia radial, defectos renales, malformaciones cardiacas. Las malformaciones cardiacas más comunes en 40-80%: CIA, CIV, PCA, TF.

Objetivo: Conocer si existe un aumento en la mortalidad en pacientes con VACTERL y si esta se asocia o no a la presencia de una cardiopatía congénita, en los últimos 10 años (Enero del 2012 a Diciembre del 2022).

Materiales y Métodos: En un estudio comparativo, transversal, observacional, descriptivo, retrospectivo. Utilizando la base de datos de archivo clínico electrónico, registros de cardiología y cirugía del Hospital para el niño Poblano, buscando casos de asociación VACTERL en el periodo comprendido de 2012 a 2022, el muestreo fue de tipo no probabilístico, a conveniencia del investigador, se tomaron en cuenta los niños vivos y fallecidos que cumplieran con al menos tres criterios para definir como asociación VACTERL y que contaran con una valoración por cardiología Pediátrica así como un ecocardiograma, se excluyeron todos aquellos que tuvieron menos de tres criterios. Los datos obtenidos se organizaron en una base de datos de EXEL y se presentaron en cuadros y gráficas, las variables del estudio fueron: Variable independiente: presencia o ausencia de cardiopatía (nominal, dicotómico) y la variable dependiente: finado o vivo. Se compararon dos grupos: con cardiopatía y sin cardiopatía y se determinó la incidencia de presentación de la misma en los finado y vivos, se analizó el factor de malformaciones asociadas a mal pronóstico.

Resultados: En un periodo de 10 años se recabaron 16 pacientes con diagnóstico de VACTERL, las edades oscilan entre 1 día a 10 años de edad, el sexo femenino fueron 7 y masculino 9, se presentó cardiopatía congénita en 14 pacientes (87.5%). De las cardiopatías asociadas a VACTERL en el HNP. La cardiopatía más común encontrada en nuestra población muestra fue CIA con un 40% de presentación de los casos, seguida de la CIV y PCA con un 30% de presentación. En el 100% se realizó diagnóstico con ecocardiograma. Encontramos que de las asociaciones con mayor mortalidad se encuentran la VAC, VACR y VTEL con una incidencia de 20% cada una, sin embargo, lo que más nos causa relevancia es que del 100% de las asociaciones con mortalidad observada, el 80% está relacionada con una cardiopatía.

Conclusiones: De acuerdo a diversos estudios realizados a nivel internacional y a nivel nacional, se ha observado que la presencia de cardiopatía en la asociación VACTERL es frecuente y que existe una determinada relación entre la coexistencia de algún tipo de cardiopatía y la mortalidad.

ANTECEDENTES GENERALES.

Alrededor de 3% de los niños recién nacidos vivos tiene algún tipo de malformación congénita; ésta puede ser única o encontrarse asociada a otras anomalías.(1)
En una determinada anomalía su significado es distinto si se presenta de manera aislada o si se acompaña de alteraciones físicas ocasionadas por múltiples anomalías, pues éstas tienen diferentes modos de agrupación, por lo que su coexistencia obedece a distintas combinaciones entre sí.(1)(2)

La clasificación actual de las enfermedades con malformaciones congénitas múltiples considera cuatro grupos: síndrome, secuencia, complejo y asociación, de esta manera es posible tener el diagnóstico clínico de estas dismorfias y su posible explicación fisiopatológica.(1)

La definición de síndrome es un grupo de signos y síntomas que colectivamente indican o caracterizan una enfermedad; en este grupo las manifestaciones tienden a ocurrir juntas y de cierta manera reflejan la presencia de una condición particular de causa conocida cuyo mecanismo patogénico con frecuencia se ignora, generalmente tiene una historia natural similar y el riesgo de recurrencia puede obedecer a las leyes de la herencia; es decir las alteraciones suelen mostrar un patrón de combinación más o menos constante. (1)

La secuencia se considera como una anomalía primaria simple o un mecanismo que actúa como factor para desencadenar una serie de eventos que conducen al paciente a una situación caracterizada por anomalías múltiples, relacionadas entre sí por un mecanismo de producción en "cascada". Las alteraciones clínicas pueden comprender la afección de un órgano o un sistema, o bien afectar órganos y sistemas por separado. Pueden presentarse como entidades únicas o coexistir con otras, o bien anidarse en un síndrome cromosómico.(1)

La asociación, incluye a entidades clínicas que se caracterizan por una combinación no ocasional o fortuita, de defectos congénitos; en ellas se incluyen entidades de la clínica con dos o más anomalías congénitas que ocurren juntas en mayor frecuencia que lo esperado por azar. Los pacientes con estas malformaciones múltiples muestran diversos grados de afectación y aunque pueden no tener todas las alteraciones, tienen un número importante de éstas; por otra parte, si los hallazgos clínicos sugieren la asociación, se debe buscar la posibilidad de que estén las otras para integrar el diagnóstico. La frecuencia de recurrencia de otros niños con las mismas anomalías es muy baja y el pronóstico generalmente depende del número de malformaciones y el grado de severidad de éstas, por lo que cada caso se debe considerar de manera individual.(1)

Grupo	Tiempo de afección	Etiología	Fisiopatología	Recurrencia
Síndrome	Concepción	Conocida	Ignorada	Variable por herencia
Secuencia	Organogenesis	Desconocida	Comprendida	Moderada
Complejo	Embriogenesis	Desconocida	Ignorada	Baja
Asociación	Blastogenesis	Desconocida	Ignorada	Muy baja.

Tabla 1.- Propiedades de los grupos de malformaciones de acuerdo a la clasificación. (1)

La asociación VACTERL se describió por primera vez a principios de la década de 1970 como la co-ocurrencia no aleatoria de malformaciones congénitas, incluyendo defectos vertebrales, atresia anal, fístula traqueoesofágica con o sin atresia esofágica y displasia radial y renal. También se agregaron anomalías de malformaciones cardíacas ("C") y extremidades ("L") distintas de anomalías radiales, de tal manera que el término "VACTERL" se convirtió en el descriptor más común.(3)(4,5)(2)

Como varios estudios han utilizado diferentes criterios diagnósticos y métodos de determinación, la incidencia es difícil de identificar. Los estudios han estimado que la frecuencia es de entre 1/10.000 y 1/40,000 bebés (aproximadamente <1-9/100.000 bebés).(3)(6)(5)

En general, no hay pruebas sólidas de una mayor incidencia de asociación con VACTERL en ciertas áreas del mundo o en poblaciones étnicas específicas. (3)(6)

En varios estudios, se han notificado anomalías vertebrales(60-80%) incluyen defectos de segmentación, como hemivertebbras, "vértebras de mariposa", "vértebras de cuña" y fusiones vertebrales, vértebras supernumerarias o ausentes, y otras formas de displasia vertebral, así como acompañados por anomalías de las costillas.(3)

Las malformaciones anorrectales ocurren en aproximadamente el (55-90%) de los pacientes y se considera: ano imperforado/atresia anal.(3)

De las malformaciones cardíacas más comunes se pueden describir las más importantes y se presentan en 40-80%.(3)

- Comunicación interauricular.
- Comunicación interventricular.
- Persistencia del conducto arterioso.
- Transposición de los grandes vasos.
- Tetralogía de Fallot.

Las anomalías de genitourinarias ocurren en hasta el 25% de los pacientes con asociación VACTERL. La fístula traqueoesofágica ocurre en aproximadamente el 50-80% de los pacientes.(3,4)

Las anomalías renales, se presentan en 50-80%, que pueden incluir agénesia renal unilateral, riñón de herradura y riñones quísticos y/o displásicos, a veces acompañados de anomalías ureterales y de la vía genitourinaria. Finalmente, se han notificado malformaciones de extremidades en aproximadamente el 40-50% de los pacientes. Clasificamente se definen como anomalías radiales, incluyendo aplasia/hipoplasia del pulgar, polidactilia y anomalías de las extremidades inferiores.(3,6)

Una serie de pistas de modelos animales sugieren al menos algunas categorías amplias de etiologías genéticas para la asociación VACTERL en humanos. En primer lugar, como los animales con mutaciones en los genes de la vía del erizo sónico (como los genes *shh* y *gli*) tienen características de asociación VACTERL, esta vía ha estado implicada durante mucho tiempo. Los modelos animales basados en teratógenos apoyan aún más esta hipótesis. Como los seres humanos con mutaciones de pérdida de función que afectan la vía *shh* tienen holoprosencefalia, no es sorprendente que los pacientes con asociación aislada de VACTERL no tengan mutaciones de *shh*. Sin embargo, es ciertamente posible que las perturbaciones de la señalización de *shh* debido a las vías de interacción puedan resultar en asociación de VACTERL sin anomalías cerebrales. Por ejemplo, las mutaciones/delecciones que afectan a *foxf1* (que está vinculado a la señalización de *shh*) resultan en un fenotipo similar al VACTERL (aunque un pequeño estudio no mostró mutaciones similares en pacientes con asociación clásica de VACTERL), y un paciente ha sido descrito con características de asociación VACTERL debido a una mutación en *HOXD13*.(3)

Como la asociación VACTERL parece ser casualmente heterogénea, no es sorprendente que varias vías de señalización clave también se hayan implicado a través de modelos animales. Estos incluyen la interrupción de las vías que involucran la señalización de HOX y ácido retinoico. Como muchas de estas vías

interactúan de maneras complejas y aún incompletamente entendidas, puede ser mejor pensar en estas vías como vastas redes que se cruzan involucradas en la señalización del desarrollo, en lugar de rutas discretas y lineales. El hecho de que se pueda observar que los pacientes con anemia de fanconi tienen hallazgos de asociación VACTERL puede proporcionar otra pista de etiologías más generales, ya que la anemia de fanconi resulta en malformaciones congénitas, así como otros problemas médicos como trastornos hematológicos y malignidad, secundarios a la acumulación de daño al ADN relacionado con la inestabilidad cromosómica.(3)

Además de las causas genéticas clásicas, se han implicado una serie de influencias ambientales, pero hay pocos datos firmes que sean útiles para asesorar a los pacientes más allá de lo que se sabe sobre los teratógenos en general. Las influencias reportadas incluyen diabetes materna, que puede resultar en características de la asociación VACTERL debido a múltiples factores estos factores incluyen los efectos directos de la hiperglucemia, el estrés oxidativo y las especies reactivas de oxígeno, las interacciones con ciertas vías clave del desarrollo en pacientes genéticamente vulnerables y, curiosamente, debido a los pacientes con disfunción mitocondrial relacionada genéticamente y asociación VACTERL, el daño mitocondrial. (7) Además de la diabetes materna, otros factores ambientales notificados incluyen el tratamiento de la infertilidad y la exposición in utero a compuestos que contienen estrógenos y/o progesterona, estatinas, plomo y, al menos para las malformaciones anorectales, una serie de factores de riesgo y exposiciones adicionales maternos y paternos. Una vez más, estos informes deben considerarse con precaución, ya que la asociación entre la exposición y la presencia de asociación VACTERL puede ser especulativa. Si bien hay pruebas más sólidas de la asociación entre la diabetes materna y los defectos de nacimiento, el aumento del riesgo relativo aquí, como en otros lugares, apunta a una etiología multifactorial en la que los desencadenantes ambientales interactúan con una susceptibilidad genética.(3)

ANTECEDENTES ESPECIFICOS.

Las malformaciones congénitas, también denominadas defectos al nacimiento o anomalías congénitas, son alteraciones estructurales y funcionales que ocurren durante la vida intrauterina y pueden identificarse en la etapa prenatal, al nacimiento o en la vida tardía. Estas alteraciones influyen de forma importante en la morbilidad y mortalidad infantil. (8)

La organización mundial de la salud estima que, a nivel internacional, ocurren 210,358 muertes por malformaciones congénitas durante los primeros 28 días de vida.(9)

La prevención de las malformaciones congénitas y de las enfermedades genéticas es fundamental para disminuir la morbimortalidad infantil. Castro y Cols reportaron una serie de casos en 2003, realizado en el Hospital General de México, donde se reporta una mayor prevalencia de malformaciones renales, seguida de las extremidades y por ultimo las anorrectales. (10)(8,11)

En 2014, Carli y Cols. En una serie de casos hallaron que la malformacion con mayor afeccion a extremidades fue predominantemente el hueso radial monolateral en un 75%. (9)

En 2014 se realizó un reporte de 14 casos en el hospital para el niño Poblano, en el cual se reporta predominancia en el sexo masculino, 79% de los pacientes fueron diagnosticados en el primer dia de vida extrauterina y las características que mayor predominancia tuvieron fueron la atresia anal y malformaciones cardiacas en un 83% de los casos, seguidos de anomalias vetebrales y atresia esofagica en 64% de los pacientes, alteraciones renales y defectos de las extremidades en 50% de los pacientes.(12)(13)

La presentacion de los casos de VACTERL se observo en forma de triada o tetrada con 35.71% cada una, pentada en 21.42% y hexada 7.14%. (12)(9)

Se han descrito diversos y una gran diversidad heterogenea de factores asociados a la aparicion de esta asociacion. Como lo hizo rojas y Cols. Donde se determino

una alta incidencia de casos en hijo de madres diabeticas. Murguia y Cols en 2007 reportaron un caso aislado en hijo de madre con diabetes tipo 1.(14)(10)

En 2011, en un estudio sobre la asociacion VACTERL, se hace una descripcion amplia de factores asociados como son: Epidemiologicos, Etiologicos, Geneticos asi como se retoma el concepto de 3 criterios de 7 para realizar el diagnostico, asi como se comentan los diagnosticos diferencias mas objetivos y aceptados.(2)(13)

Se realizo un estudio en el IMIEM de Toluca, realizado por Ávila y Cols. En donde reportan 8 pacientes, de los cuales el 100% presentaban una cardiopatía congénita, el 75% presentaban defectos vertebrales, 50% presentaban alteraciones traqueo esofágicas y defectos de extremidades se presento igual en un 50%.(2)(13)

En un estudio del 2013 de bridget k. Cunningham at cols., se realiza un analisis sobre las cardiopatias asociadas a VACTERL asi como la severidad asociada a otras malformaciones y como puede condicionar aumento en la mortalidad de los pacientes pediátricos con vacter. En la cual se concluye que la presencia de una cardiopatia asociada a otras aumenta el riesgo de mortalidad a corto, mediano y largo plazo. (2)

En 2015 se realizo una serie de casos por Salinas-Torres quien reporto que un 58% de los casos se presento en el sexo masculino, con una prevalencia del 77% de malfomaciones vertebrales, 62% traqueo-esofagicas, 58% malformaciones renales, 50% con alguna malformación cardiaca, teniendo una mayor frecuencia de la combinacion VAR.(9)(15)

Planteamiento del problema

Los paciente con diagnóstico de VACTERL presentan diversas malformaciones que condicionan aumento de la morbilidad y mortalidad. Se sabe que 40 al 80% de paciente con VACTERL presentan cardiopatía congénita dentro de las cuales las más comunes son: Persistencia del conducto arterioso (PCA), Comunicación interauricular (CIA), Comunicación interventricular (CIV), Transposición de grandes vasos (TGV), Tetralogía de Fallot (TF).

Por lo que se debe tener en cuenta una valoración oportuna para determinar el tipo de Cardiopatía y si esta se puede asociar o no a un mayor riesgo de mortalidad.

Las cardiopatías complejas y no complejas, ameritan un manejo oportuno ya sea médico o quirúrgico ya que se consideran un factor de riesgo que aumenta el riesgo de mortalidad en los pacientes en quienes están presentes.

Pregunta de investigación.

¿Esta asociado el aumento de la mortalidad con la presencia de cardiopatía congénita en pacientes con VACTERL, diagnosticados en el Hospital para el niño Poblano? De acuerdo a diversos estudios realizados a nivel internacional y a nivel nacional, se ha observado que existe una determinada relación entre la coexistencia de algún tipo de cardiopatía y que esta se considera un factor de riesgo determinante con el aumento de la mortalidad en pacientes que presentan alguna otra patología asociada de tipo síndrome, asociación o anomalías congénitas.

Objetivo

General.

- Identificar si existe un aumento en la mortalidad en pacientes con VACTERL y si esta se asocia o no a la presencia de una cardiopatía congénita, en los últimos 10 años (enero del 2012 a diciembre del 2022).

Específicos.

- Identificar los pacientes atendidos en el Hospital del niño poblano que cumplen con criterio diagnóstico de asociación VACTERL.
- Describir las cardiopatías en pacientes con VACTERL en el Hospital para el niño Poblano.
- Conocer el tipo de cardiopatía congénita más frecuente en los pacientes con asociación VACTERL atendidos en el Hospital para el niño Poblano.
- Identificar la mortalidad en los pacientes con asociación VACTERL.
- Relacionar la mortalidad con la presencia de cardiopatías congénitas en pacientes con asociación VACTERL atendidos en el Hospital para el niño poblano

Materiales y métodos

El estudio se realizó en el Hospital del Niño Poblano, Hospital de secretaria de Salud de Puebla, centro Hospitalario de tercer nivel de atención médica, el cual cuenta con los servicios de medicina interna pediátrica, cirugía pediátrica, terapia intensiva, y neonatología, donde se reciben pacientes provenientes de los Hospitales Generales del Estado de Puebla, así como de otros Hospitales como IMSS; ISSSTE; así como de estados vecinos: Oaxaca, Veracruz, Chiapas, Guerrero.

El tipo de estudio fue de tipo comparativo, observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

En la base de datos se encontraron 32 expedientes, de los cuales se tomaron en cuenta 22 expedientes, sin embargo, solo 16 cumplieron con los criterios de inclusión.

Se utilizó el sistema de expedientes del Hospital para el Niño Poblano, así como registros quirúrgicos sobre cardiopatías operadas en el Hospital en niños con probable asociación VACTERL.

Se tomaron en cuenta los que tenían diagnóstico de ingreso/egreso de asociación VACTERL, se revisaron los expedientes de los pacientes que presentaron alguna de las malformaciones pibote (atresia esofágica, malformación anorrectal, y cardiopatía congénita) para ver si se había abordado o estudiado como probable VACTERL.

Criterios de inclusión.

- 1) Los pacientes con diagnóstico de asociación VACTERL, atendido en el HNP en los últimos 10 años.
- 2) Se consideró este diagnóstico cuando existieron tres o más malformaciones entre las que se incluyeron: vertebrales, ano-rectales, cardíacas, traqueoesofágicas, renales y de extremidades.
- 3) Sexo masculino o femenino.
- 4) Menores de 18 años.
- 5) Pacientes con valoración por Cardiología.
- 6) Pacientes con ECOCARDIOGRAMA.

Se utilizó el sistema de expedientes del Hospital para el Niño Poblano, así como registros quirúrgicos sobre cardiopatías operadas en el Hospital en niños con probable asociación VACTERL.

Se tomaron en cuenta los que tenían diagnóstico de ingreso/egreso de asociación VACTERL, se revisaron los expedientes de los pacientes que presentaron alguna de las malformaciones pibote (atresia esofágica, malformación anorrectal, y cardiopatía congénita) para ver si se había abordado o estudiado como probable VACTERL.

El análisis de datos se realizó por medio del programa estadístico Staditcal Package of Social Sciences (SPSS) versión 26. Los resultados fueron expresados mediante gráficas de frecuencia, porcentajes, realizando una estadística descriptiva.

Resultados

De la revisión de expedientes se obtuvo una muestra de 16 casos, y de los cuales obtuvimos los siguientes resultados.

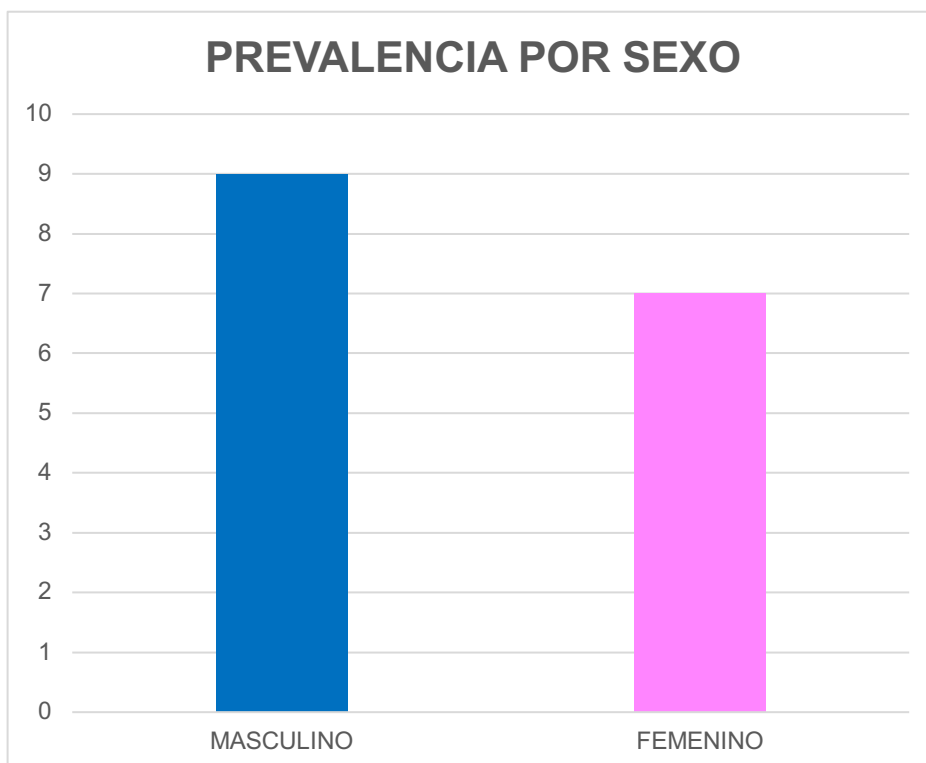


Fig. 1
Prevalencia de
acuerdo al sexo.

De todos los casos estudiados, observamos una incidencia de cardiopatías asociadas a VACTERL, y por incidencia de acuerdo a género observamos un predominio dado en el sexo masculino con una relación de 1:1.2 con respecto al sexo femenino.



Fig. 2.- Reporte de incidencia de malformaciones de acuerdo al tipo.

De las malformaciones encontradas en nuestro estudio, observamos una mayor prevalencia y presencia de Cardiopatías, seguidas por malformaciones vertebrales, anorrectales en tercer puesto y con menor presencia de anomalías traqueoesofágicas y de extremidades.

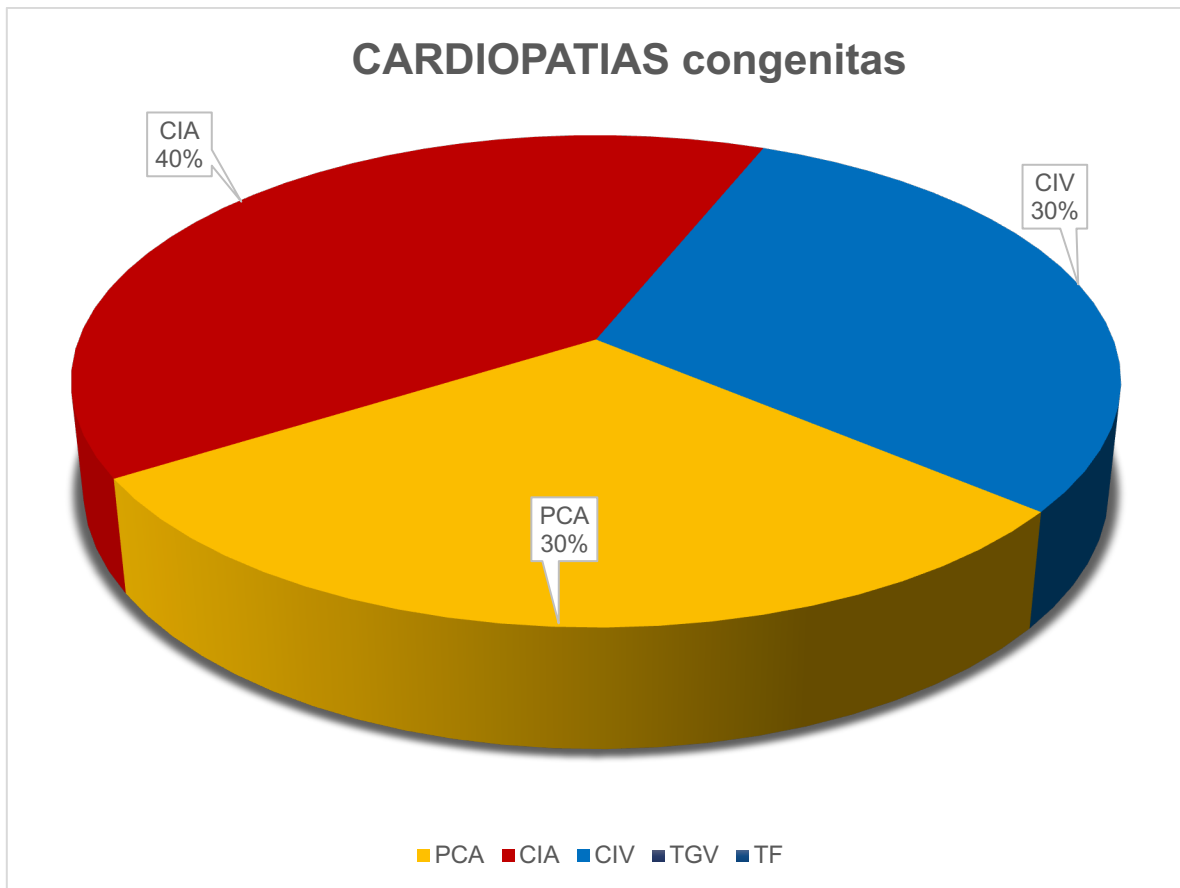


Fig. 3 Incidencia de cardiopatías de acuerdo con el subtipo.

Encontramos que, de las cardiopatías más frecuentemente reportadas en la literatura, en nuestro estudio pudimos observar que la cardiopatía más común encontrada en nuestra población muestra fue CIA con un 40% de presentación de los casos, seguida de la CIV y PCA con un 30% de presentación, se encontró en 1 solo caso una cardiopatía no reportada con anterioridad, la doble salida de ventrículo derecho.

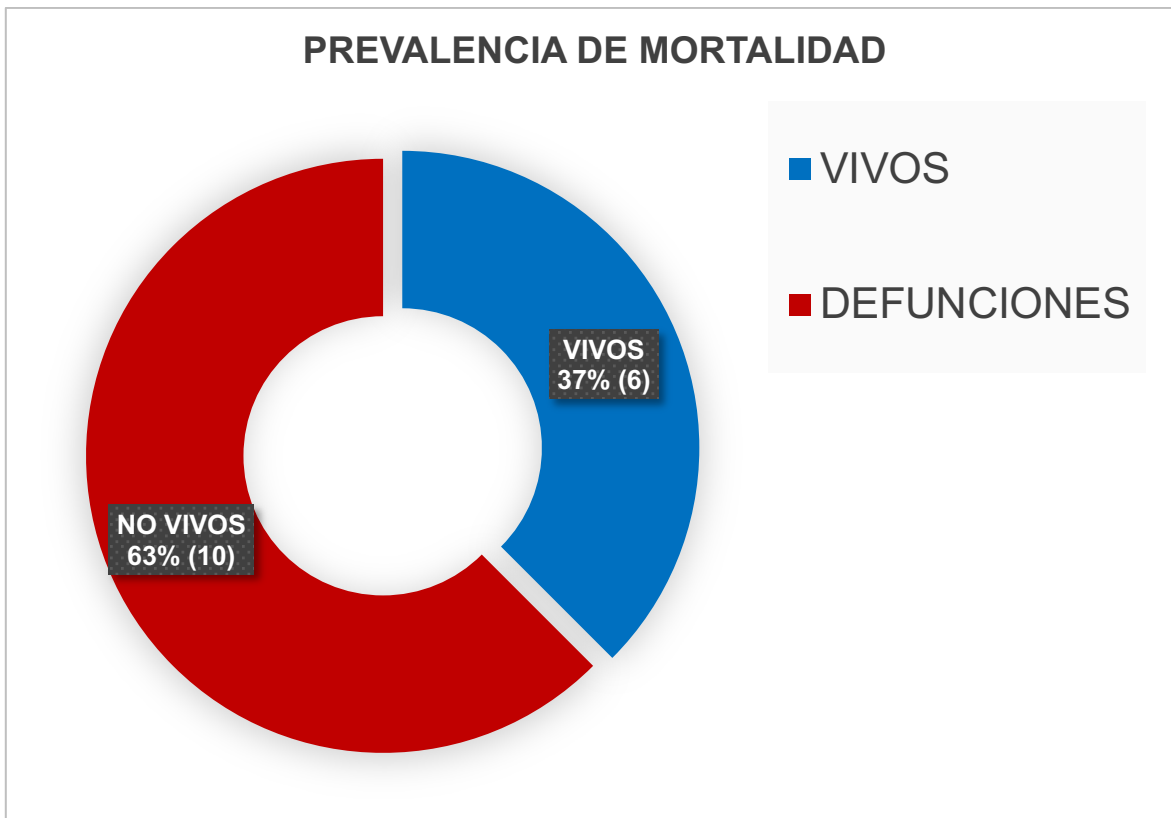


Fig. 5 Incidencia de mortalidad.

De los resultados obtenidos, observamos que hubo una tasa de mortalidad del 63%, encontramos en el estudio que las causas de mortalidad estuvieron asociadas a deterioro hemodinámico asociado a choque cardiogénico en 3 de los casos, infecciones nosocomiales y choque séptico en 2 de los casos, en 1 de los casos se asoció a lesión renal aguda con sustitución de la función renal con diálisis peritoneal, así como en 3 de los casos la causa de defunción se asoció causas mixtas; choque cardiogénico y séptico, 1 de los casos se desconocen las causas de la defunción ya que se enviaron de traslado a otras unidades Hospitalarias de donde solamente se informó la defunción.

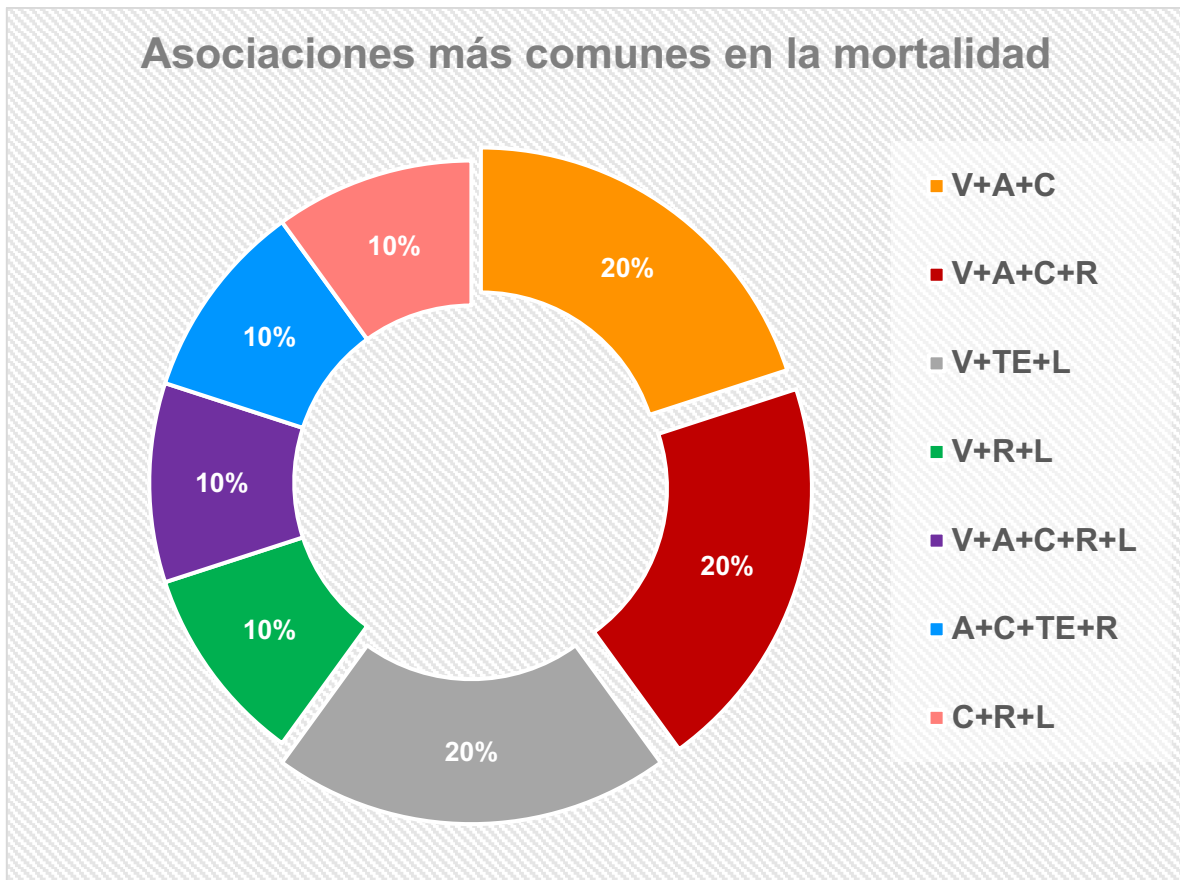


Fig. 7 Asociaciones en la mortalidad.

Encontramos que de las asociaciones con mayor mortalidad se encuentran la VAC, VACR y VTEL con una incidencia de 20% cada una, sin embargo, lo que más nos causa relevancia es que del 100% de las asociaciones con mortalidad observada, el 80% está relacionada con una cardiopatía.

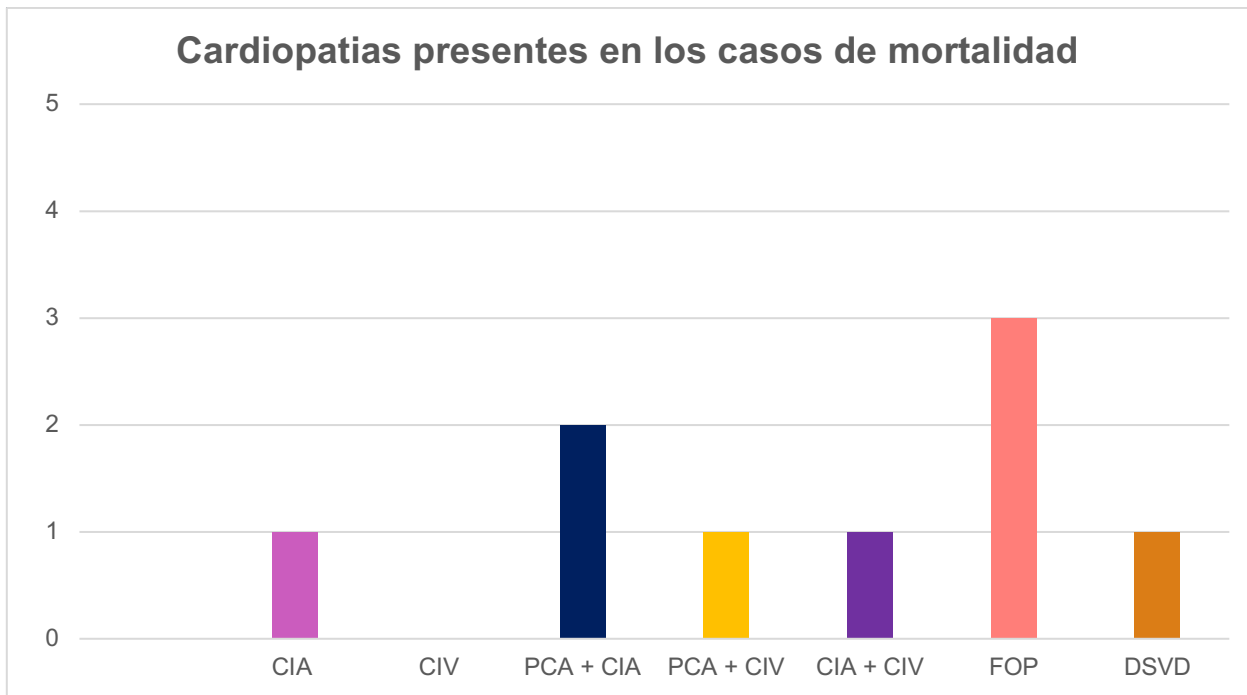


Fig. 8 Cardiopatías asociadas a mortalidad.

Pudimos observar de las defunciones que se presentaron, 30% de los casos no presentaron una cardiopatía compleja, en cambio el 60% relacionada a una cardiopatía congénita compleja o un conjunto de cardiopatías.

De las cuales encontramos por orden de aparición:

- ♥ Persistencia del conducto arterioso.
- ♥ Foramen oval permeable.
- ♥ Comunicación interauricular.
- ♥ Comunicación Interventricular.

Encontramos que la relación de cardiopatías: PCA + CIA fue la que presento mayor incidencia de mortalidad con un 20% del total.

CONCLUSIONES.

- 1.- El sexo más afectado fue el masculino con una relación 1:1.2 con respecto al sexo femenino.
- 2.- El tipo de malformación con mayor incidencia fueron las cardiopatías seguidas de las anorrectales.
- 3.- De las cardiopatías con mayor incidencia fueron la CIA, seguida de la CIV y la PCA.
- 4.- Encontramos una tasa de mortalidad de 67% con respecto al total de los casos, y con una moderada a alta letalidad con un 80% de presencia de cardiopatía en el total de finados.
- 5.- Las asociaciones con mayor tasa de letalidad fueron la VAC, VACR, VTEL.
- 6.- La cardiopatía dicotómica con mayor incidencia de letalidad fue la dualidad de PCA + CIA

Conclusiones generales.

Si bien tenemos en cuenta que la asociación VACTERL no tiene alta frecuencia en nuestro medio tal como se ha descrito en la literatura, debemos tener presente que representa una condición clínica que debe darse una alta importancia, dado que implica una serie de malformaciones que ameritan una atención multidisciplinaria.

Se ha evidenciado en múltiples estudios a nivel nacional e internacional que la presencia de múltiples malformaciones por sí mismas representan un factor de riesgo para aumentar la morbimortalidad, sin embargo la presencia de algún tipo de cardiopatía potencia este riesgo, siendo en muchos casos determinante en el pronóstico de los pacientes.

En nuestro estudio podemos definir que existe una importante asociación entre la presencia y ausencia de cardiopatía en este tipo de pacientes y su relación con el aumento de la mortalidad, teniendo en cuenta que entre más

compleja es la cardiopatía mucho más alta es la incidencia de mortalidad a corto y mediano plazo.

En este estudio se detalla un panorama epidemiológico de esta etiología en nuestro medio, debe tomarse en cuenta la información para en un futuro plantear nuevos estudios que apoyen el diagnóstico prenatal y su importante manejo multidisciplinario así como poder ofrecer medios terapéuticos tanto médico como quirúrgico que ayuden a disminuir la tasa de morbimortalidad.

Bibliografía

1. Mexicana De Pediatría R, Arturo J, Fierro A, Wilson BT. Síndrome dismórfico con anomalías congénitas múltiples: Clasificación actual (Dysmorphic syndrome of multiple congenital abnormalities: Current classification updated) [Internet]. Vol. 76, Actualidades en pediatría. 2009. Available from: www.medigraphic.com
2. Solomon BD, Baker LA, Bear KA, Cunningham BK, Giampietro PF, Hadigan C, et al. An approach to the identification of anomalies and etiologies in neonates with identified or suspected VACTERL (vertebral defects, anal atresia, tracheo-esophageal fistula with esophageal atresia, cardiac anomalies, renal anomalies, and limb anomalies) association. *Journal of Pediatrics*. 2014;164(3).
3. Solomon BD. VACTERL/VATER association. Vol. 6, *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2011.
4. Salati SA. Citation: Salati SA, Rabah SM. VACTERL association. Vol. 9, *Online J Health Allied Scs*. 2010.
5. Rittler M, Paz JE, Castilla EE. VACTERL Association, Epidemiologic Definition and Delineation. Vol. 63, *American Journal of Medical Genetics*. 1996.
6. Czeizel A, Ludfanyi I. Pediatrics An aetiological study of the VACTERL-association. Vol. 144, *European Journal of Eur J Pediatr*. 1985.
7. Czeizel A, Ludfanyi I. Pediatrics An aetiological study of the VACTERL-association. Vol. 144, *European Journal of Eur J Pediatr*. 1985.
8. Juana María Alum Bárcenas D, Madrigal M, Lic Elda Ledesma León II, Manuel Fajardo Florida H. Defectos congénitos mayores en nacidos vivos Major congenital defects in live births.
9. Navarrete-Hernández E, Canún-Serrano S, Valdés-Hernández J, Reyes-Pablo AE. Congenital malformations at birth: Mexico, 2008-2013. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2017 Jul 1;74(4):301–8.
10. Del Rosario Ortiz Almeralla M, Flores Fragoso G, Cardiel Marmolejo LE, Rojas CL. Trabajo original. Vol. 70.
11. Mexicana De Pediatría R, Arturo J, Fierro A, Tastekin A. Malformaciones congénitas: clasificación y bases morfogénicas (Congenital malformations: morphogenic fundamentals and classification) [Internet]. Vol. 75, Trabajo de revisión. 2008. Available from: www.medigraphic.com
12. Clínicos C, García-Guzmán AE, Aparicio-Rodríguez JM, Esperanza A, Guzmán G. HOSPITAL PEDIÁTRICO DE TERCER NIVEL Hospital para el Niño Poblano. *Rev Mex Cir Ped*. 2014.
13. Navarrete-Hernández E, Canún-Serrano S, Valdés-Hernández J, Reyes-Pablo AE. Congenital malformations at birth: Mexico, 2008-2013. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2017 Jul 1;74(4):301–8.
14. Descripción del caso Revisión de tema.
15. Putti P, Ginecotológica C, Briozzo L, Prenatal D, De Opinión A. Defectos congénitos y patologías incompatibles con la vida extrauterina Palabras

clave: ANOMALÍAS CONGÉNITAS Key words: CONGENITAL
ABNORMALITIES PRENATAL DIAGNOSIS. Vol. 32, Rev Méd Urug. 2016.