



ORIGINAL

## Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012)

Javier Pérez-Lescure Picarzo<sup>a,\*</sup>, Margarita Mosquera González<sup>b</sup>, Pello Latasa Zamalloa<sup>c</sup> y David Crespo Marcos<sup>a</sup>

<sup>a</sup> *Cardiología Infantil, Área de Pediatría y Neonatología, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid, España*

<sup>b</sup> *Unidad de Medicina Preventiva, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid, España*

<sup>c</sup> *Subdirección de Epidemiología, Dirección General de Salud Pública, Departamento de Salud, Consejería de Sanidad, Comunidad de Madrid, Madrid, España*

Recibido el 12 de octubre de 2017; aceptado el 19 de diciembre de 2017

Disponible en Internet el 29 de marzo de 2018

### PALABRAS CLAVE

Cardiopatías congénitas; Epidemiología; Incidencia

### Resumen

**Introducción y objetivos:** Las cardiopatías congénitas (cc) son las malformaciones congénitas más frecuentes. En España no hay datos de su incidencia a nivel nacional. El objetivo del estudio es analizar la incidencia y evolución de las CC en España.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo utilizando el conjunto mínimo básico de datos durante 10 años (2003-2012), en menores de un año, seleccionando las altas hospitalarias con códigos de CC (Clasificación Internacional de Enfermedades, 9.<sup>a</sup> revisión, modificación clínica). Se describió la evolución anual de la incidencia acumulada y su distribución geográfica, y se analizó mediante riesgos relativos de incidencia y razón de incidencias estandarizadas por comunidad autónoma.

**Resultados:** Durante el periodo analizado 64.831 menores de un año fueron diagnosticados de CC al alta hospitalaria sobre 4.766.325 nacimientos con una incidencia del 13,6‰. La incidencia excluyendo la comunicación interauricular fue del 7,29‰. Los códigos más frecuentes fueron: comunicación interauricular (6,31‰), comunicación interventricular (3,48‰), *ductus arteriosus* persistente (2,71‰), coartación de aorta (0,55‰), estenosis pulmonar (0,50‰), trasposición de grandes vasos (0,49‰), canal auriculoventricular (0,45‰) y tetralogía de Fallot (0,41‰).

La distribución geográfica de las cardiopatías graves y muy graves no resultó uniforme presentando Castilla y León junto con Extremadura la mayor incidencia, y Madrid y Cantabria la menor.

**Conclusiones:** Durante el tiempo de estudio se observa un aumento de cardiopatías leves que puede estar influido por la mejora de las técnicas diagnósticas, el uso extendido de la

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [fjpllescure@fhalcorcon.es](mailto:fjpllescure@fhalcorcon.es), [jpllescure@yahoo.es](mailto:jpllescure@yahoo.es) (J. Pérez-Lescure Picarzo).

ecocardiografía y la propia codificación Clasificación Internacional de Enfermedades, 9.<sup>a</sup> revisión, modificación clínica y una disminución de las cardiopatías muy graves cuyo análisis presenta mayor validez al estar menos influido por factores externos. La incidencia de cardiopatías graves y muy graves no fue uniforme en España.

© 2017 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## KEYWORDS

Congenital heart disease;  
Epidemiology;  
Incidence

## Incidence and evolution of congenital heart disease in Spain from 2003 until 2012

### Abstract

**Introduction and objectives:** Congenital heart disease (CHD) represents the most common congenital malformation. The objective of this study was to analyse the incidence of CHD in Spain, and it is the first nationwide study so far.

**Methods:** A retrospective observational study was performed in order to evaluate the incidence of CHD in Spain. The administrative database (minimum basic data set) from 2003 to 2012 was analysed in children less than one year old admitted to hospital with codes of CHD (International Classification of Diseases, 9th Revision, clinical modification). Cumulative incidence, Incidence relative risk, and standardised incidence ratio were calculated to study geographic variations.

**Results:** There were 64,831 infants with CHD among the 4,766,325 births analysed during the period studied, with an incidence of 13.6‰. The incidence excluding atrial septal defect was 7.29‰. The most frequent CHD were atrial septal defect (6.31‰), ventricular septal defect (3.48‰), patent ductus arteriosus (2.71‰), coarctation of the aorta (0.55‰), pulmonary stenosis (0.50‰), transposition of the great arteries (0.49‰), atrioventricular septal defect (0.45‰), and tetralogy of Fallot (0.41‰).

Castilla and Leon, together with Extremadura, showed the highest risks for severe and very severe CHD, while Madrid and Cantabria showed the lowest.

**Conclusions:** An increase of mild CHD was observed during the period analysed. This could have been influenced by improvements in diagnostic techniques, extended use of echocardiography, and the International Classification of Diseases, 9th Revision, clinical modification coding system, and to a decrease in very severe CHD, which is less influenced by external factors. Significant geographical differences were found in the incidence of severe and very severe CHD.

© 2017 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen las malformaciones congénitas más frecuentes<sup>1</sup> con una incidencia entre 8-10‰ nacidos vivos e importantes variaciones en la literatura<sup>2-4</sup>. Esta variación puede estar influida por la edad en el momento del diagnóstico, la definición de CC, los métodos diagnósticos y la implantación de sistemas universales de cribado. En España hay publicaciones en periodos y con metodología diferente, encontrando incidencias del 8,96‰ en Navarra<sup>5</sup>, entre el 5,4‰ y el 16,1‰ en Badajoz<sup>6</sup>, del 7,5‰ en Asturias<sup>7</sup> y del 13,4‰ en Valencia<sup>8</sup> pero no hay datos a nivel nacional.

El objetivo del estudio es analizar la incidencia de los diferentes tipos de CC en España, su distribución geográfica y su evolución en el tiempo durante el periodo 2003-2012 en menores de un año.

## Métodos

Estudio observacional retrospectivo utilizando el registro administrativo del conjunto mínimo básico de datos de base

poblacional en todo el territorio español durante 10 años (01/01/2003-31/12/2012). Se seleccionaron las altas hospitalarias de menores de un año en las que el diagnóstico principal y/o alguno de los secundarios incluían los códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades, 9.<sup>a</sup> revisión, modificación clínica (CIE9MC) 745 (anomalías de bulbo arterioso y anomalías del cierre septal cardíaco), 746 (otras anomalías congénitas cardíacas) y 747 (otras anomalías congénitas del aparato circulatorio), que engloban la totalidad de los códigos de CC.

Se excluyeron aquellas condiciones clínicas que podrían darse en situaciones fisiológicas o anomalías circulatorias que no implicaban necesariamente una CC como el *ductus arteriosus* persistente (DAP) en recién nacidos prematuros, ausencia o hipoplasia de arteria umbilical, arteria umbilical única, bloqueo congénito o anomalías no especificadas.

Se excluyeron del análisis los reingresos mediante la comparación del sexo, fecha de nacimiento, número de historia clínica y hospital.

Se calcularon los casos nuevos, teniendo en cuenta un único episodio en cada paciente. Dado que en la CIE9MC existen algunos códigos inespecíficos que no permiten su análisis de forma aislada, para determinar la incidencia de

las principales CC se reunieron estos códigos bajo la categoría «Otros» (códigos 745.7, 745.8, 745.9, 746.00, 746.09, 746.84, 746.87, 746.89, 746.9, 747.20, 747.21, 747.29, 747.3, 747.40).

Se clasificaron los pacientes en 3 grupos en función de la gravedad de las cardiopatías adaptando nuestra base de datos a la clasificación utilizada por el grupo EUROCAT<sup>2</sup> (tabla 1).

En la tabla 2 se muestran los 26 códigos de la clasificación CIE9MC utilizados en el análisis.

Para el cálculo de incidencias se empleó como población de referencia la recogida en la Estadística de Nacimientos del Instituto Nacional de Estadística (<http://www.ine.es/>) para cada año de estudio.

En el estudio 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. Las variables cuantitativas se describen con su media, desviación estándar y sus intervalos de confianza (IC) al 95% (IC 95%).

Se calcula la incidencia acumulada como la proporción de casos nuevos de CC durante el primer año de vida sobre el total de la población en riesgo al inicio del seguimiento.

Se estimaron las incidencias globales, por comunidad autónoma, y por sexo y grupos de gravedad durante el periodo 2003-2012. La incidencia acumulada se expresó en ‰ con estimación de sus IC.

Se realiza un estudio de comparación de las incidencias anuales de las CC en nacidos vivos tomando como referencia el año 2003 mediante modelos de regresión de Poisson. Se

calculan los riesgos relativos de incidencia anuales con su IC 95%.

Se calculó la razón de incidencia estandarizada, comparando los casos observados en cada región con los casos esperados si la región tuviese una incidencia similar a la media española, con sus IC 95%. La estandarización de tasas se realiza por el método directo.

Los datos obtenidos han sido tratados con el programa Access y exportados al programa SPSS versión 17 para su análisis. Para el cálculo de los IC de las tasas se utilizó el programa *Open Source Epidemiologic Statistics for Public Health* (OpenEpi).

## Resultados

En los años analizados se diagnosticaron en España 64.831 niños de CC sobre una cohorte de 4.766.325 de nacidos vivos.

La proporción por sexo fue del 53,43% niños y 46,57% niñas, diferencia que resultó significativa ( $p < 0,001$ ).

La edad media al diagnóstico fue de 36,2 días (desviación estándar: 75,3 días), diagnosticándose el 68,3% en los 10 primeros días de vida.

La incidencia empleando los códigos CIE9MC fue del 13,6‰ (IC 95%: 13,5 a 13,7). La incidencia excluyendo la comunicación interauricular (CIA), que resultó la cardiopatía más frecuente en nuestra serie, fue del 7,29‰. La figura 1 muestra la evolución de la incidencia anual total y por sexos. La distribución del tipo cardiopatía y su incidencia acumulada se exponen en la tabla 2. La figura 2 muestra la evolución anual de la incidencia de las cardiopatías muy graves a lo largo de los años de estudio. En la tabla 3 se expone el riesgo relativo de incidencia por años de las cardiopatías totales y de las formas graves y muy graves. La tabla 4 muestra la razón de incidencia estandarizada por comunidades autónomas de las cardiopatías graves y muy graves con la media nacional, es decir los valores esperados si el riesgo fuera la media del Estado español.

## Discusión

La razón hombre/mujer fue 1,15. Esta mayor incidencia en varones no es constante en la literatura, hay autores que la describen<sup>9</sup> mientras que otros encuentran un ligero aumento en mujeres<sup>3</sup>. La probabilidad en nuestro estudio de ser varón resultó significativamente superior.

La incidencia encontrada (del 13,6‰) es claramente superior a la clásica<sup>10</sup> del 8‰. En los últimos años, no obstante, se han publicado series<sup>2,9</sup> con incidencias cercanas al 11‰ y superiores<sup>2</sup> en países como Suiza (13,43‰) o Malta (14,7‰).

En España hay publicaciones en Navarra<sup>5</sup> durante el periodo 1989-1998 con incidencia del 8,96‰, Asturias<sup>7</sup> durante el periodo 1990-2004 con incidencia del 7,5‰ y Valencia<sup>8</sup> en el año 2012 con incidencia del 13,4‰.

La comparación de estos resultados debe hacerse con precaución dadas las diferentes metodologías utilizadas especialmente en los estudios de Navarra y Asturias. Nuestro estudio resulta más comparable con el estudio valenciano en cuanto a coincidencia temporal y metodología existiendo similitud entre ambos resultados.

**Tabla 1** Clasificación de las cardiopatías congénitas en función de la gravedad

### Cardiopatías muy graves

Ventrículo único  
Ventrículo izquierdo hipoplásico  
Atresia pulmonar con septo íntegro  
Enfermedad de Ebstein  
Atresia tricúspide

### Cardiopatías graves

Atresia pulmonar  
*Truncus arteriosus*  
Canal auriculoventricular  
Estenosis aórtica  
Transposición de grandes vasos  
Tetralogía de Fallot  
Drenaje venoso pulmonar anómalo total  
Coartación aórtica  
Ventrículo derecho de doble salida

### *Cor triatriatum*

Estenosis subaórtica  
Malformaciones arterias coronarias  
Atresia arteria aorta  
Interrupción arco aórtico  
Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial

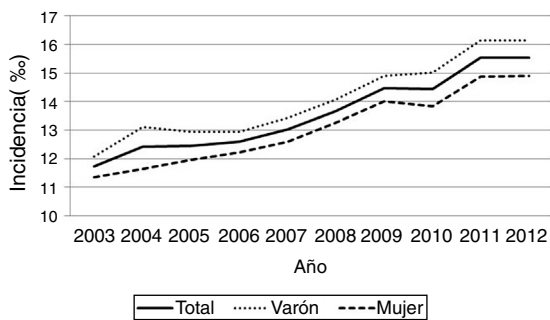
### Cardiopatías leves

Comunicación interventricular  
Comunicación interauricular  
Estenosis pulmonar

**Tabla 2** Número de casos e incidencia por tipo de cardiopatía con los códigos diagnósticos CIE9MC

Código CIE9MC	Tipo de cardiopatía	Número de casos	Incidencia (x 1.000 RN vivos)	IC 95%
745.5	Comunicación interauricular tipo <i>ostium secundum</i>	30.059	6,31	6,24-6,38
745.4	Comunicación interventricular	16.573	3,48	3,42-3,53
747.0	<i>Ductus arteriosus</i> permeable	12.893	2,71	2,66-2,75
747.10	Coartación de aorta	2.619	0,55	0,53-0,57
746.02	Estenosis pulmonar	2.378	0,50	0,48-0,52
745.1	Transposición grandes vasos	2.356	0,49	0,38-0,50
745.6	Defectos cojinetes endocárdicos	2.151	0,45	0,43-0,47
745.2	Tetralogía de Fallot	1.931	0,41	0,39-0,42
745.0	Tronco común	820	0,17	0,16-0,18
746.6	Insuficiencia mitral congénita	818	0,17	0,16-0,18
746.4	Insuficiencia congénita de válvula aórtica	733	0,15	0,14-0,17
746.3	Estenosis congénita de la válvula aórtica	696	0,15	0,14-0,16
746.7	Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico	614	0,13	0,12-0,14
746.1	Atresia y estenosis tricuspídeas congénitas	467	0,10	0,09-0,11
746.01	Atresia pulmonar	442	0,09	0,08-0,10
747.41	Conexión anómala total de venas pulmonares	394	0,08	0,07-0,09
745.3	Ventrículo común	380	0,08	0,07-0,09
746.83	Estenosis infundibular pulmonar	330	0,07	0,06-0,08
746.5	Estenosis mitral congénita	257	0,05	0,05-0,06
746.85	Anomalía de arteria coronaria	254	0,05	0,05-0,06
747.22	Atresia y estenosis de aorta	237	0,05	0,04-0,06
746.2	Anomalía de Ebstein	223	0,05	0,04-0,05
747.11	Interrupción del arco aórtico	207	0,04	0,04-0,05
746.81	Estenosis subaórtica	112	0,02	0,02-0,03
747.42	Conexión anómala parcial de venas pulmonares	100	0,02	0,02-0,03
-	Grupo Otros	11.772	2,47	2,43-2,51

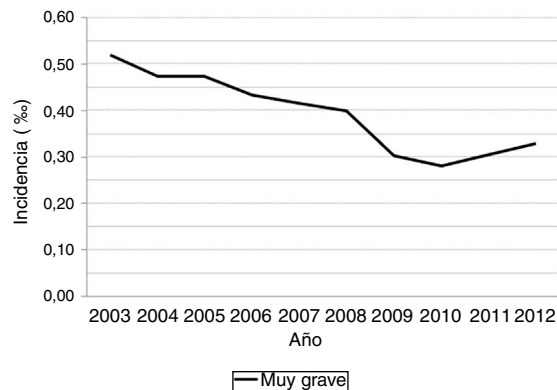
CIE9MC: Clasificación Internacional de Enfermedades 9.ª revisión, modificación clínica; IC 95%: intervalo de confianza al 95%; RN: recién nacidos.



**Figura 1** Evolución de la incidencia anual total y por sexos durante el tiempo de estudio.

Durante el tiempo de estudio se observa un aumento de la incidencia de las CC leves del 6,49‰ en 2003 al 9,93‰ en 2012, permaneciendo la incidencia de las formas graves sin cambios significativos (2,34‰ en 2003 y 2,22‰ en 2012) y con claro descenso de las formas muy graves (0,52‰ en 2003 y 0,33‰ en 2012) (fig. 2), hallazgos coincidentes con la literatura<sup>11</sup>.

Este aumento en el número de formas leves se relaciona probablemente más con la mejora en el diagnóstico que con un aumento real de la incidencia. El uso extendido de la ecocardiografía en las unidades neonatales para la valoración de neonatos con problemas respiratorios o soplos cardíacos inespecíficos puede identificar lesiones asintomáticas y



**Figura 2** Evolución anual de la incidencia en cardiopatías congénitas muy graves durante el tiempo de estudio.

triviales, que en muchos casos se resuelven en los primeros meses de vida, ocasionando un aumento desproporcionado en la incidencia global de las CC a expensas de estas formas leves.

Casi el 70% de los pacientes de nuestro estudio se diagnosticaron en los primeros 10 días de vida, momento en el que se pueden detectar CIA, comunicaciones interventriculares (CIV) o DAP pequeños que experimenten el cierre espontáneo en los primeros meses de vida pero que se registran al alta como CC, cuestión que se debe tener presente al analizar los resultados. Zhao et al.<sup>12</sup>, mediante el cribado

**Tabla 3** Riesgos relativos de incidencia de cardiopatías congénitas totales, graves y muy graves por año de estudio

Año	Cardiopatías totales		Cardiopatías graves		Cardiopatías muy graves	
	RRI	p	RRI	p	RRI	p
2004	1,07	< 0,01	1,01	0,87	0,91	0,31
2005	1,06	< 0,01	0,96	0,37	0,91	0,31
2006	1,07	< 0,01	0,94	0,15	0,83	0,05
2007	1,11	< 0,01	0,95	0,26	0,80	0,02
2008	1,17	< 0,01	0,91	0,03	0,77	< 0,01
2009	1,23	< 0,01	0,94	0,13	0,58	< 0,01
2010	1,23	< 0,01	0,80	< 0,01	0,54	< 0,01
2011	1,32	< 0,01	0,92	0,05	0,59	< 0,01
2012	1,32	< 0,01	0,95	0,24	0,63	< 0,01

p: nivel de significación estadística; RRI: riesgo relativo de incidencia.

**Tabla 4** Razón de incidencia estandarizada por comunidades autónomas con la media nacional de las cardiopatías muy graves y graves

Comunidad autónoma	Población recién nacidos	Número de casos (cardiopatías graves y muy graves)	Incidencia	RIE
Castilla y León	198.064	744	3,76	1,45
Extremadura	101.145	367	3,63	1,40
La Rioja	31.559	109	3,45	1,33
Principado de Asturias	77.880	263	3,38	1,30
Castilla-La Mancha	197.297	666	3,38	1,30
Melilla	14.667	49	3,34	1,29
Ceuta	14.563	48	3,30	1,27
Islas Baleares	114.424	333	2,91	1,12
Galicia	216.539	605	2,79	1,08
Canarias	190.696	528	2,77	1,07
Aragón	123.739	332	2,68	1,03
C. Foral de Navarra	66.229	170	2,57	0,99
Andalucía	925.473	2.346	2,53	0,98
País Vasco	206.826	513	2,48	0,96
Cataluña	815.417	1.959	2,40	0,93
Región de Murcia	177.270	424	2,39	0,92
Comunidad Valenciana	512.737	1.190	2,32	0,89
Cantabria	52.403	116	2,21	0,85
Comunidad de Madrid	729.397	1.539	2,11	0,81

RIE: razón de incidencia estandarizada.

La tabla muestra los valores esperados si el riesgo fuera la media del Estado español; por encima de 1 el riesgo es mayor del esperado.

sistemático ecocardiográfico de una muestra de 5.190 recién nacidos encuentran una incidencia de CC del 26,6‰ reduciéndose al 19,5‰ a los 4 meses de seguimiento, debido en gran parte a la tasa de cierre espontáneo de CIV musculares pequeñas. Se ha documentado también la alta tasa de cierre espontáneo de la CIA<sup>13</sup>.

La cardiopatía más frecuente fue la CIA (33,55%) con una incidencia del 6,31‰. Aunque su incidencia varía ampliamente en la literatura<sup>14</sup>, la estimación habitual oscila entre el 0,3 y 4,2‰. Algunos estudios<sup>12</sup> encuentran una incidencia parecida a la nuestra pero con una metodología consistente en el cribado rutinario ecocardiográfico de todos los recién nacidos. En el estudio de Cavero et al.<sup>8</sup>, realizado en la

Comunidad Valenciana obtuvieron una incidencia del 5,9‰, ligeramente inferior a nuestro resultado.

El diagnóstico de la CIA *ostium secundum* presenta una limitación evidente en la codificación de la CIE9MC puesto que dentro del código 745.5 «Defecto de tabique auricular de tipo *ostium secundum*», se incluyen el foramen oval permeable, no diferenciando entre ambos diagnósticos. El foramen oval permeable es un hallazgo muy frecuente en las primeras semanas de vida por lo que su consideración produce un aumento de la incidencia global de las CC y de la CIA. Se han descrito métodos para intentar eliminar códigos inespecíficos de la clasificación CIE9MC en la población adulta consistentes en relacionar los códigos diagnósticos

con sus respectivos códigos de procedimientos quirúrgicos y/o hemodinámicos. Estos métodos no son aplicables a nuestro estudio limitado a menores de un año que podrían ser susceptibles de los procedimientos reparadores más allá del primer año. Por lo tanto, la clasificación CIE9MC tiene un valor limitado para la estimación de la incidencia global de las CC y de la CIA en particular, pero esta limitación no afecta al resto de las cardiopatías.

La segunda cardiopatía en frecuencia fue la CIV (18,9%) con una incidencia del 3,48‰ frente a la incidencia del 0,3 a 7,7‰ que se recoge en los trabajos que revisan las mayores series publicadas.

El sistema de codificación CIE9MC no permite subdividir la CIV en función del tamaño incluyendo en el mismo código defectos amplios y muy pequeños que en un porcentaje elevado evolucionan al cierre espontáneo.

La tercera cardiopatía más frecuente en nuestra serie es el DAP persistente (14,39%) con una incidencia del 2,71‰, similar a estudios amplios publicados<sup>9</sup>.

El diagnóstico del DAP presenta alguna incertidumbre en cuanto al momento de incluirlo como CC. Según la *International Pediatric and Congenital Cardiac Code*<sup>15</sup>, el DAP se define como CC cuando persiste a partir de los 3 meses de edad. En nuestra serie, la incidencia del DAP puede estar sobreestimada ya que casi el 70% de los pacientes se diagnostican en los 10 primeros días de vida.

Por otro lado, los DAP silentes probablemente no se deberían incluir en los registros de incidencia de CC, pero ni el sistema de codificación CIE9MC ni el CIE10 permiten distinguir el DAP con repercusión hemodinámica del silente.

La cuarta CC en frecuencia fue la coartación de aorta (2,92%) con una incidencia del 0,55‰, coincidente con la literatura<sup>13</sup> donde la incidencia varía entre el 0,28 y el 0,64‰.

La quinta CC fue la estenosis pulmonar (2,65%) con una incidencia del 0,50‰, próximo a los valores de un estudio alemán<sup>3</sup> que la estima en el 0,66‰ y superior al registro europeo EUROCAT<sup>16</sup> que la establece en el 0,24‰ en el periodo 2008-2012 (<http://www.eurocat-network.eu/>).

La trasposición de grandes vasos con una incidencia del 0,49‰ fue la sexta cardiopatía y dentro de este, la más frecuente fue la trasposición completa de grandes vasos clásica (68,5%), seguido del ventrículo derecho de doble salida (VDDS) (23,9%), y la trasposición corregida (4,6%).

El VDDS en nuestra serie con 563 casos supone el 0,63% de las CC, con una incidencia del 0,12‰. Esta incidencia se aproxima a la del estudio EUROCAT<sup>16</sup> del periodo 2008-2012 con el 0,92‰ y 271 casos.

La codificación de los pacientes con VDDS mediante la CIE9MC puede resultar inexacta con relación a la realidad clínica. El VDDS tiene varios fenotipos pero la nomenclatura administrativa obliga a todos los pacientes con VDDS a un único código, no permitiendo distinguir entre los distintos tipos clínicos.

En nuestro estudio la tetralogía de Fallot supone, de acuerdo a los estudios clásicos, la CC cianósante más frecuente con una incidencia del 0,41‰, por encima de la incidencia de la trasposición completa de grandes vasos clásica (0,34‰). El estudio de Egbe et al.<sup>9</sup>, realizado con una metodología en algunos aspectos similar, encuentra una incidencia de tetralogía de Fallot del 0,28‰.

La incidencia de otras cardiopatías como el canal auriculoventricular (0,45‰), tronco común (0,17‰), atresia pulmonar (0,09‰), drenaje venoso pulmonar anómalo total (0,08‰), fue similar a la literatura<sup>8,13</sup>. Dentro de los defectos de los cojinetes endocárdicos, en nuestra serie la forma más frecuente fue el canal auriculoventricular común (73,8%) seguido del defecto tipo *ostium primum* (24,6%).

El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico con una incidencia del 0,13‰, fue menos frecuente que los valores reflejados en la literatura<sup>13</sup> del 0,2‰.

La clasificación por gravedad de las CC es útil en los estudios de incidencia dado que las lesiones leves son con mucho las más numerosas, pudiendo contribuir a la variabilidad de la incidencia entre publicaciones.

Igual que en nuestro estudio, diversos autores encuentran que la incidencia de las CC depende principalmente del número de formas leves<sup>17</sup> y que el incremento en la incidencia global de las CC con el tiempo se debe precisamente al aumento de estas<sup>18</sup>.

La proporción de cardiopatías muy graves en nuestro estudio fue del 3,6%, de graves del 20,4% y de leves del 75,8%. Estos hallazgos se aproximan a los publicados por Dolk et al.<sup>2</sup> en el año 2011 con una proporción del 4,4, 21,5 y 63% respectivamente.

En cuanto a la incidencia por grupos de gravedad, en nuestro estudio las formas muy graves muestran una incidencia media en los 10 años de estudio del 0,39‰, las graves del 2,19‰ y las leves del 8,10‰.

Durante el tiempo de estudio se observa un descenso significativo de la incidencia de las formas muy graves (del 0,52‰ en 2003 al 0,33‰ en 2012), disminuyendo un 37% el riesgo relativo de presentar una cardiopatía muy grave en el año 2012 respecto al año 2003 (tabla 3), no presentando variaciones significativas el grupo de las graves.

Las formas más graves de cardiopatía se diagnostican con mayor frecuencia intraútero que las formas más leves<sup>19</sup>; así, el diagnóstico prenatal del ventrículo único o la hipoplasia de cavidades izquierdas se acerca al 90%<sup>20</sup>.

La mayor parte de las guías clínicas de ecocardiografía intraútero recomiendan una ecografía en el segundo trimestre del tórax del feto que incluya un plano de 4 cámaras y la visualización de los tractos de salida. Por lo tanto, cuanto más alterada está la anatomía en el plano de 4 cámaras es más probable que se reconozca la lesión en una ecografía rutinaria.

De la misma forma, lesiones como el drenaje anómalo pulmonar total que en ocasiones pueden no cambiar significativamente el plano de 4 cámaras, tienen mayor probabilidad de pasar desapercibidas si solo se evalúa dicho plano.

En España no es posible, a través de la codificación CIE9MC, conocer el número de interrupciones voluntarias del embarazo (IVE) por malformación fetal cardíaca puesto que no se codifica de forma específica.

Khoshnood et al.<sup>4</sup> en un estudio francés en 2012 encontraron una tasa de IVE del 16,2% en una serie de diagnóstico intraútero de CC por lo que no resulta aventurado pensar que en España puede haber un número significativo de IVE por malformación cardíaca fetal pudiendo influir en la proporción de formas muy graves.

En nuestra serie, en el año 2012 respecto al año 2003, nacieron casi un 70% menos de pacientes con hipoplasia de cavidades izquierdas, un 70% menos de atresia y estenosis tricúspide, y un 60% menos de ventrículo único. En el mismo periodo nacieron un 35% menos de trasposición de grandes vasos y un 14% más de casos de drenaje venoso pulmonar anómalo total.

Analizando la distribución geográfica de las cardiopatías graves y muy graves en el territorio español, encontramos una distribución no uniforme presentando la comunidad de Castilla y León junto con Extremadura la mayor incidencia de cardiopatías graves y muy graves y la Comunidad de Madrid y Cantabria la menor.

Al estandarizar la incidencia por comunidad autónoma con la media nacional, encontramos que en Castilla y León el riesgo de nacer con una CC grave o muy grave es 1,45 veces superior a la del resto de España, mientras que en las siguientes comunidades está por debajo de lo esperado: Comunidad Foral de Navarra, Andalucía, País Vasco, Cataluña, Región de Murcia, Comunidad Valenciana, Cantabria o la Comunidad de Madrid; en esta última el riesgo de nacer con una cardiopatía se reduce hasta casi un 20%. No hemos encontrado estudios en la bibliografía que analicen estos datos a nivel nacional para establecer comparaciones.

En cuanto a las limitaciones de nuestro estudio es preciso comentar que el conjunto mínimo básico de datos se basa en datos de un informe clínico, lo que puede implicar diferencias según la exhaustividad del médico que lo realiza, así como de la pericia del codificador y de la correcta cumplimentación de las variables administrativas.

La precisión de la CIE9MC para describir las CC puede presentar dificultades resultando clarificadora la Unidad técnica de ayuda a la codificación CIE9MC de las Cardiopatías Congénitas publicada por el Ministerio de Sanidad en el año 2008<sup>21</sup>.

Por las propias características del estudio y su base de datos existen otras limitaciones. Así, se han perdido los pacientes diagnosticados en consulta sin generar episodio de hospitalización y aquellos diagnosticados a partir del año de edad si bien corresponderían a cardiopatías más leves, que no requieren ingreso para diagnóstico o tratamiento y que no se detectan al nacimiento.

Algunos hospitales privados no remiten el conjunto mínimo básico de datos al Ministerio de Sanidad.

No se incluyen los fallecimientos intraútero con defectos cardíacos graves, ni las IVE por malformación cardíaca.

Algunos códigos del CIE9MC no forman parte de ninguna de las 3 categorías de CC por gravedad planteadas en el estudio por lo que no han sido analizados.

En conclusión, el aumento en el diagnóstico de formas leves de cardiopatías puede verse influido por la mejora de las técnicas diagnósticas, el uso extendido de la ecocardiografía y la propia codificación CIE9MC, cuestiones que afectan menos la incidencia de las cardiopatías graves y muy graves cuyo análisis presenta mayor validez al estar menos afectado por factores externos. El riesgo de nacer con una CC no es uniforme en España.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002;39:1890-900.
- Dolk H, Loane M, Garne E. Congenital heart defects in Europe: Prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 2011;123:841-9.
- Lindinger A, Schwedler G, Henze HW. Prevalence of congenital heart defects in newborns in Germany: Results of the first registration year of the PAN study. *Klin Padiatr*. 2010;222:321-6.
- 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.
- Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar RV. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol*. 2005;58:1428-34.
- Arias López I, Martínez Tallo E, Campo Sanpedro F, Cardesa García JJ. Incidencia de las cardiopatías congénitas en la provincia de Badajoz. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69:23-7.
- Rodríguez Dehli C, Ariza Hevia F, Riaño Galán I, Moro Bayón C, Suárez Menéndez E, Mosquera Tenreiro C, et al. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Asturias durante el periodo 1990-2004. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71:502-9.
- Cavero C, Zurriaga O, Pérez Panadés J, Barona Vilar C, Martos Jiménez C. Variación temporal y distribución geográfica de las cardiopatías congénitas en la Comunitat Valenciana. *An Pediatr (Barc)*. 2013;79:149-56.
- Egbe A, Uppu S, Stroustrup A, Lee S, Ho D, Srivastava S. Incidences and sociodemographics of specific congenital heart diseases in the United States of America: An evaluation of hospital discharge diagnoses. *Pediatr Cardiol*. 2014;35:975-82.
- Mason CA, Kirby RS, Sever LE, Langlois PH. Prevalence is the preferred measure of frequency of birth defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2005;73:690-2.
- 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.
- 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.
- Bostan OM, Cil E, Ercan I. The prospective follow-up of the natural course of interatrial communications diagnosed in 847 newborns. *Eur Heart J*. 2007;28:2001-5.
- Bernier P, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: Epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2010;13:26-34.
- Franklin RC, Jacobs JP, Krogmann ON, Beland MJ, Aiello VD, Colan SD, et al. Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: Historical perspectives and The International Pediatric and Congenital Cardiac Code. *Cardiol Young*. 2008;18 Suppl 2:70-80.
- EUROCAT Central Registry, University of Ulster. The status of health in the European Union: Congenital malformations [consultado 12 Ago 2017]. Disponible en: <http://www.eurocat-network.eu/>

17. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115:163-72.
18. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Temporal variability in birth prevalence of cardiovascular malformations. *Heart*. 2000;83:414-9.
19. Copel JA, Tan AS, Kleinman CS. Does a prenatal diagnosis of congenital heart disease alter short-term outcome? *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;10:237-41.
20. Levey A, Glickstein JS, Kleinman CS, Levasseur SM, Chen J, Gersony WM, et al. The impact of prenatal diagnosis of complex congenital heart disease on neonatal outcomes. *Pediatr Cardiol*. 2010;31:587-97.
21. Codificación clínica con la CIE-9-MC, Unidad técnica de la CIE-9-MC para el Sistema Nacional de Salud, Subdirección General de Análisis Económico y Estadística. Boletín número 17, año VI octubre, 2000.