

UNAM.

11237

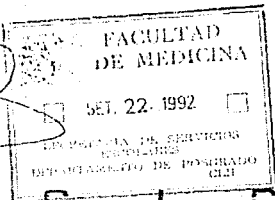


FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ

92
2oj.

CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL PERIODO NEONATAL

Vizcaino



T E S I S
QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A N:
DRA. JULIANA MARCELA JIMENEZ LARA
DRA. FLOR HERNANDEZ MONDRAGON

ASESOR: DR. ALFREDO VIZCAINO ALARCON

MEXICO, D. F. **TESIS CON CALIFICACION** FEBRERO, 1992

[Handwritten signature]





UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

| | | |
|------|--------------------|----|
| I. | INTRODUCCION | 3 |
| | GENERALIDADES | 3 |
| | NOMENCLATURA | 4 |
| | ETIOLOGIA | 5 |
| | EPIDEMIOLOGIA | 7 |
| | CUADRO CLINICO | 9 |
| | DIAGNOSTICO | 9 |
| | JUSTIFICACION | 10 |
| | OBJETIVOS | 13 |
| II. | MATERIAL Y METODOS | 20 |
| III. | RESULTADOS | 24 |
| IV. | DISCUSION | 31 |
| V. | CONCLUSIONES | 36 |
| VI. | BIBLIOGRAFIA | 38 |

I. INTRODUCCION

Las cardiopatías congénitas representan el 30% del total de afecciones congénitas y tienen una incidencia aproximada de 8/1000 nacidos vivos. Las ocho lesiones más frecuentes que representan el 85% de todos los casos, son: la comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular, estenosis valvular pulmonar, estenosis aórtica, coartación de aorta, tetralogía de Fallot y transposición de grandes vasos. En conjunto la incidencia es igual en ambos sexos, aunque la estenosis aórtica, la coartación de aorta, la transposición de los grandes vasos y la tetralogía de Fallot, son más frecuentes en los varones; mientras que la persistencia del conducto arterioso y la comunicación interauricular son más frecuentes en las mujeres. Alrededor del 13% de los pacientes con cardiopatía congénita tienen otro defecto cardíaco asociado, y entre el 10 y 15% de los pacientes con cardiopatía congénita, tiene otra anomalía no cardíaca. [1,2]

NOMENCLATURA.

1. COMUNICACIONES INTRACARDIACAS ENTRE LA CIRCULACION SISTEMICA Y PULMONAR, habitualmente sin cianosis:

Comunicación interventricularCIV
 Comunicación interatrial.....CIA
 Conexión venosa anómala parcial de venas pulmonares.....CAPVP
 Canal atrio-ventricular.....CANAL AV
 Atrio común o atrio único.....AU

2. COMUNICACION EXTRACARDIACA ENTRE LA CIRCULACION SISTEMICA Y PULMONAR, habitualmente sin cianosis:

Conducto arterioso o persistencia de conducto arterioso...PCA
 Ventana aorto-pulmonar.....VENT.AoP
 Fístula arterio-venosa coronaria.....FIST AV P

3. ANOMALIAS VALVULARES Y VASCULARES DEL CORAZON IZQUIERDO CON CORTOCIRCUITO VENO-ARTERIAL, bidireccional, habitualmente acianóticas o con cianosis leve:

Anomalias del arco aórtico.....AAo
 Coartación aórtica.....CoAo
 Interrupción del arco aórtico.....IAAo
 Estenosis aórticaEAO
 Válvula aórtica bicúspide.....VAoBi
 Insuficiencia aórtica congénita.....IAoC
 Atresia aórticaAAo
 Atresia mitral.....AMit
 Insuficiencia mitral congénita.....IMit
 Estenosis mitral congénita.....EMit
 Cor tri-atriatum.....Cor Triat
 Estenosis de venas pulmonares.....EP
 Fibroelastosis endocárdica.....Fibe

4. ANOMALIAS VALVULARES Y VASCULARES DEL CORAZON DERECHO, con o sin cortocircuito veno-arterial, bidireccional (con o sin cianosis):

Estenosis pulmonar.....EP
 Atresia pulmonar con septum íntegro.....AP
 Atresia pulmonar con comunicación interventricular.....APICIV
 Tetralogía de Fallot.....TF
 Fallot extremo.....F.Extremo
 Agenesia de válvula pulmonar.....AgP
 Atresia tricúspide.....ATrI
 Insuficiencia tricúspide congénita.....ITri
 Anomalia de Ebstein.....EBSTEIN
 Fístula arterio-venosa pulmonar.....FIST AV
 Agenesia o hipoplasia de una arteria pulmonar.....Ag o HipopP

5. ANOMALIAS DE LOS RETORNOS VENOSOS PULMONARES Y SISTEMICOS. Con o sin cortocircuito veno-arterial bidireccional (con o sin cianosis):

Conexión anómala total de venas pulmonares..... CATVP
 (sup=supracardiaco, int=intracardiaco, inf=infracardiaco)
 Conexión anómala de VCS o VCI a atrios.....CAVCSol
 Doble vena cava superior.....DVCS

6. MALPOSICIONES DE LOS SEGMENTOS CARDIACOS, con cortocircuito arterio-venoso, veno-arterial, mixto o ausente (con o sin cianosis):

Conexión ventriculo arterial discordante:
 Transposición de grandes arterias.....TGA
 Doble vía de salida de ventriculo derecho.....DVSVD
 Doble vía de salida de ventriculo izquierdo.....DVSVI
 Conexión atrio-ventricular discordante.....DISC AV
 Transposición corregida de grandes arterias.....TGA corr
 Conexión atrio-ventricular cruzada (tipo "criss-cross").....CC
 Tronco comúnTC
 Corazones univentriculares o ventriculo único.....VU
 Dextrocardia, mesocardia y levocardia
 Heterotaxia visceral tipo asplenia.....HXV aspl
 Heterotaxia visceral tipo polisplenia.....HXV polis

7. OTRAS:

Cardiomiopatía hipotrófica dilatada.....CardHipD
 Doble lesión mitral.....DobLesMit
 Síndrome de ventriculo derecho hipoplásico.....SVDH
 Síndrome de ventriculo izquierdo hipoplásico.....SVIH
 Distrofia tricuspídea.....DisTri

ETIOLOGIA. El riesgo de que un hermano presente una cardiopatía congénita es de 2 al 4%, siendo la etiología incierta en la mayor parte de los casos, aunque en ocasiones sigue un patrón de herencia dominante (sobre todo la comunicación

interauricular). También se asocian algunas anomalías cromosómicas a cardiopatías congénitas en el 5% de los pacientes, siendo la alteración cardiovascular más frecuente en el síndrome de Turner la coartación de aorta, pero en el fenotipo XX y XY (síndrome de Noonan) lo son la estenosis pulmonar con válvula pulmonar displásica y la cardiomiopatía hipertrofica; por otro lado, dos tercios de los pacientes con síndrome de Down tienen cardiopatías, entre éstas: defectos del canal atrioventricular, tetralogía de Fallot, persistencia del conducto arterioso, comunicaciones interauriculares y comunicaciones interventriculares; en la Trisomía E, los defectos cardiovasculares comunes son defectos ventriculares septales y persistencia del conducto arterioso; en la Trisomía D, lo son defectos septales ventriculares y doble vía de salida del ventrículo derecho. La herencia multifactorial es de las más aceptables de las teorías de base genética. La Tabla 1 muestra la distribución de anomalías extracardíacas asociadas por sistemas.(5) Entre los factores ambientales relacionados a cardiopatías se reporta el déficit vitamínico materno, el antecedente materno de diabetes mellitus (asociado a transposición de grandes vasos), rubéola en el primer trimestre del embarazo (asociada a persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot y estenosis

**Tabla I. Distribución por sistema
de anomalías extracardíacas asociadas**

| Sistema * | (%) |
|--------------------|------------|
| Músculoesquelético | 9.4 |
| Nervioso central | 5.7 |
| Renal-Urinario | 5.4 |
| Gastrointestinal | 4.3 |
| Trisomía 21 | 4.2 |
| Respiratorio | 3.7 |
| Rubeola materna | 0.9 |
| Trisomía 18 | 0.4 |
| Síndrome de Turner | 0.4 |
| Trisomía 13 | 0.2 |
| Pierre Robin | 0.2 |

*3364 niños cardiopatas de 1968-1977.

pulmonar periférica), ingestión de talidomida (asociada a estenosis pulmonar periférica), ingestión de difenilhidantoína y warfarina, así como el hábito de fumar y el alcoholismo (asociados a defectos septales atriales y ventriculares, entre otras cardiopatías congénitas). Para los neonatos de bajo peso al nacer, se reporta una incidencia diferente de cardiopatías, siendo las 7 más frecuentes: PCA, CIV, Defecto del condlon endocárdico, Tetralogía de Fallot, CoAo, Heterotaxias y AP con tabique intacto; mientras que para otras edades los 5 diagnósticos principales son: TGA, VIH, TF, CoAo, CIV (para neonatos de 0-6 días de edad al ingreso); CoAo, CIV, VIH, TGA y TGA (para 7-13 días de edad) y CIV, TG, CoAo, IGA y PCA (para 14-28 días). (1,3,4,5)

EPIDEMIOLOGIA. Las cardiopatías congénitas son la primera causa de muerte entre 1 y 12 meses de edad en países desarrollados, mientras que en países en desarrollo sólo son la tercera causa de muerte. Se reportaba en 1968 que las cardiopatías congénitas representaban el 3% de las muertes en la primera semana de vida entre los niños nacidos vivos potencialmente viables, aumentando la cifra a 33% de todas las muertes en el resto del periodo neonatal; en tanto que un estudio de 1985 reportó que de 598

niños con cardiopatía congénita severa sólo 23 (3.8%) no fue referida a un centro de cardiología pediátrica. [6] Las muertes no cardíacas están relacionadas predominantemente con el bajo peso al nacimiento y la prematuridad (en los cuales la principal causa de muerte es pulmonar); pero las cardiopatías congénitas en los recién nacidos de término son una causa importante de muerte. [5] Se reporta que entre el 20 y 50% de los cardiopatas congénitos mueren en los primeros días de vida [7], frecuentemente sin haber sido examinados por el pediatra o el cardiólogo, siendo muy probablemente mayor la incidencia de cardiopatas que la reportada, como lo muestra el aparente aumento en la prevalencia de cardiopatías congénitas, debido más bien a una mejor detección de los casos leves y un aumento en el uso de la ecocardiografía para confirmar los casos. [8,9] En México aún no existe información estadística de las cardiopatías congénitas con manifestación en el período neonatal corroborada por métodos diagnósticos de precisión como son: Cateterismo cardíaco, Ultrasonografía bidimensional, Cirugía y Estudio Anatomopatológico, reportándose únicamente la morbimortalidad por edades, en base a un diagnóstico clínico únicamente en varios casos. En el Hospital Infantil de México, de un total de 162,217 pacientes atendidos en Consulta Externa en el año de 1990, hubieron 42,814 consultas por padecimientos cardiológicos

(incluyendo consultas de otros servicios por problemas cardiacos intercurrentes o por sospecha de ellos), lo cual representa un 26.3% del total de consultas en dicho año.* (Ver ANEXO)

CUADRO CLINICO. Se reportan hasta un 80% con sintomatologia en el primer año de vida, ya que durante la etapa fetal, los cortocircuitos en su circulación permiten una buena tolerancia de los defectos cardiacos, pero al nacimiento ocurren numerosos cambios hemodinamicos que hacen que se expresen dichos defectos durante el periodo neonatal o más tardiamente. El reconocimiento e identificación de una enfermedad cardiaca grave en el neonato es un verdadero reto, ya que bien puede simular una alteración pulmonar, a su vez, esta puede simular una enfermedad cardiaca, o incluso pueden coexistir ambas. [10]

DIAGNOSTICO. Para apoyar objetivamente esta investigación basamos el diagnóstico de certeza en el hallazgo anatómico o funcional por cualquiera de los siguientes estudios: Cateterismo cardiaco, Ecocardiografía doppler, hallazgo quirúrgico o Estudio Anatomopatológico, todos ellos de gran valor por su precisión.

FUENTE: Departamento de Bioestadística del Hospital Infantil de México.

HOSPITAL INFANTIL DE REFECO DR. FREDERICO SARRI
 SERVICIO DE ADQUISICIÓN
 1977 - 1980

| C O N C E P T O S | 1977 | 1978 | 1979 | 1980 | 1981 | 1982 | 1983 | 1984 | 1985 | 1986 | 1987 | 1988 | 1989 | 1990 | | | | | |
|-------------------------|---------|---------|---------|---------|--------|---------|---------|---------|---------|---------|---------|---------|---------|---------|---------|---------|---------|---------|--------|
| CORREO DE HOSPITALARIAS | 126,167 | 142,282 | 168,606 | 127,845 | 25,810 | 222,798 | 194,601 | 177,218 | 172,587 | 114,222 | 115,113 | 122,027 | 131,226 | 178,600 | 161,783 | 134,482 | 198,623 | 162,271 | |
| CORREO DE MATERIALES | 1,882 | 1,131 | 1,627 | 1,778 | 1,837 | 2,201 | 2,281 | 2,018 | 1,776 | 1,828 | 1,807 | 1,888 | 1,787 | 2,117 | 2,100 | 2,298 | 1,107 | 2,267 | 2,762 |
| CORREO DE SERVICIOS | 51,855 | 48,898 | 31,367 | 56,785 | 51,870 | 31,872 | 46,710 | 46,538 | 31,825 | 21,862 | 21,823 | 25,818 | 30,623 | 30,381 | 33,831 | 46,288 | 28,800 | 30,177 | 42,281 |
| CORREO DE PPE | | | | | | | | | | | | | 287 | 212 | 158 | 145 | 218 | 218 | 218 |

FUENTE: DEPTO. DE BIENESTAR Y NEGOCIO CLINICO.

LEONARDO BUCCHINAGLIA.

* Se incluye clasificación de urgencia
 en los rubros Cos. Externa y Cos. de Urgencia

8/25/78/494

El cateterismo intracardiaco en humanos comienza su historia en 1905, cuando Fritz Bleichroeder introdujo un catéter en su propia vena; veinticinco años más tarde, Forsemann (urólogo alemán) también introdujo un catéter en su vena haciéndolo progresar hasta el corazón, pero no continuó estos estudios. En 1940, Cournand empezó a aplicar este método en forma sistemática en el hombre. En México se realizaron los primeros cateterismos intracardiacos en 1930 por Adalid e Ialas, siendo el primer país latinoamericano en usar sistemáticamente este método. El cateterismo intracardiaco consiste en introducir un catéter por una vena (en niños se usa la sarama) hasta las cavidades cardiacas, donde se inyecta un medio de contraste verificando su posición por fluoroscopia y grabando las imágenes obtenidas en películas radiográficas. (11) Las muertes asociadas a cateterismo cardiaco dependen en gran parte de la edad y gravedad del paciente, el 44% de las muertes en las primeras 24hrs post-cateterismo ocurren en neonatos con SVIH. (12)

La ecocardiografía se basa en el principio del efecto doppler, aplicado por vez primera en cardiología por Satomura en 1957 para registrar los movimientos de las paredes del corazón, más tarde se usó el ultrasonido doppler para detectar el flujo sanguíneo en vasos y luego para registrar velocidades del flujo sanguíneo. Los instrumentos doppler de onda continua aparecieron

en 1961 en Seattle e Inglaterra y luego los instrumentos Doppler pulsados en Seattle y Francia [13]. Este se usó en combinación con el eco en modo M y luego con ecocardiografía bidimensional (1977). La ecocardiografía bidimensional (Eco-BD) es un método diagnóstico de suma precisión que ha permitido un gran avance en el manejo del niño con cardiopatía congénita o adquirida proporcionando tanto la imagen anatómica del defecto como el aspecto hemodinámico de la lesión con la gran ventaja de no ser invasivo. Las principales aplicaciones clínicas de este método son, entre otras: 1) Valoración del neonato con insuficiencia cardio-respiratoria de origen cardíaco o extracardiaco, 2) Control trans y postoperatorio de cardiopatías valvulares y complejas, 3) Diagnóstico y seguimiento del paciente ambulatorio. Encuentran gran aplicación en este método la evaluación del Conducto arterioso permeable en el neonato prematuro, así como las cardiopatías graves del recién nacido, p.ej. Coartación de aorta, Transposición de grandes arterias, Atresia pulmonar con septum íntegro, Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, conexión anómala total de venas pulmonares, Tetralogía de Fallot, Estenosis valvular mitral, tricúspide o sigmoidea, Doble salida del ventrículo derecho, Válvula AV común, Atresia atrioventricular, y muy especialmente las alteraciones en las conexiones atrioventriculares. [14]

En cuanto a los hallazgos quirúrgicos, los que más frecuentemente se encuentran son: Persistencias de conducto arterioso no diagnosticadas por ECO BD ni por cateterismo, llegando a este medio invasivo únicamente con fines terapéuticos (Cirugía correctiva y/o paliativa) una vez que se ha llegado al diagnóstico por cualquiera de los otros dos métodos y en muchas ocasiones debiendo contar con ambos (como es el caso de las cardiopatías complejas o en las que cabe alguna duda con el ECO BD). Está fuera del alcance de este trabajo el explicar las cirugías específicas realizadas en cada caso, y simplemente damos por entendido el concepto de cirugía "abierto" (en la que se requiere circulación extracorpórea), cirugía cerrada (no se requiere circulación extracorpórea), cirugía "correctiva" (como el cierre de conducto arterioso persistente, cierre de defectos septales, coartectomía, etc.), y cirugía "paliativa" (derivación sistémico-pulmonar, septostomía atrial o de Rashkind, etc.).

En lo que al reconocimiento clínico de las cardiopatías congénitas en el periodo neonatal se refiere, hay relativamente pocas formas de presentación, e incluyen: cianosis, insuficiencia cardíaca, alteraciones en el ritmo cardíaco y soplos. La cianosis es la forma más obvia del inicio temprano de una malformación cardíaca, una vez que se ha establecido que no corresponde a un

origen pulmonar (es de especial dificultad la distinción entre "persistencia de la circulación fetal" y coartación aórtica producta) producido por causas torácicas o cerebrales o un origen periférico como la sepsis, transfusiones frías o sobretransfusiones; un recién nacido ostensiblemente cianótico aún respirando regularmente con o sin dificultad después de los primeros diez minutos de vida es muy probable que tenga cardiopatía congénita, pudiendo estar presentes o no soplos. La insuficiencia cardíaca se manifiesta tempranamente por taquicardia o galope, ruidos cardíacos intensos, hepatomegalia, pulsos anormales o probable cianosis; es el signo más temprano en el Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, interrupción de arco aórtico, alteraciones miocárdicas severas raras, y algo más tardíamente, en la coartación de aorta en la primera semana de vida, mientras que en la mayoría de los defectos septales, pacientes con persistencia del conducto, defectos endocárdicos y venas pulmonares anómalas, no se desarrolla insuficiencia cardíaca franca hasta la segunda semana de vida o más tardíamente. Las alteraciones en el ritmo cardíaco como la taquicardia mayor de 210 por minuto o bradicardia de 40 a 50 por minuto constituyen situaciones de emergencia (más en el caso de la bradicardia) que requieren incluso cuidado intensivo.

Por último, cerca del 60 por ciento de los recién nacidos sanos tienen soplos cardiacos inocentes (en algunos casos por bandas anómalas o pseudotendones) [15]; pero también pueden estar ausentes en ciertas malformaciones cardiacas que producen cianosis franca tempranamente en el periodo neonatal, particularmente en la transposicion de grandes arterias, una variedad de diversas formas anatómicas de atresia pulmonar y drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares infradiaphragmático. Así mismo, algunos neonatos aparentemente saludables presentan soplos que parecen muy importantes, como es el caso del soplo transitorio de un conducto arterioso (cuyo pico de incidencia está entre las 4 y 5 horas de vida en los niños de término y raramente dura más de uno o dos días), el soplo de estenosis aórtica, o de estenosis pulmonar que pueden ser leves, y el soplo de un defecto ventricular muscular muy pequeño. En todos estos casos, a pesar de existir una clara anomalía en la auscultación, la trascendencia de la anomalía es mínima. En la insuficiencia tricuspídea o mitral, los soplos intensos pueden ser los primeros signos de una lesión mucho más grave en los primeros días de vida. De aparición más tardía son los soplos de defectos ventriculares de mayor tamaño; pero siempre hay que tomar en cuenta que enfermedades cardiacas serias frecuentemente tienen un soplo insignificante a esta edad (p.ej. un conducto arterioso persistente grande en niños de muy bajo peso al nacer

en el primer día de vida, o la ectenosis aórtica severa). [16]
 A continuación, presentamos una tabla de la presentación primaria de las malformaciones cardíacas en el primer mes de vida, agrupados de acuerdo a su frecuencia de presentación y a sus manifestaciones dominantes:

CIANOSIS SEVERA

Transposición de grandes arterias
 Tetralogía de Fallot con estenosis severa o atresia
 Estenosis pulmonar compleja o atresia (malposición
 cardíaca; ventrículo único; asplenia)
 Síndromes de corazón derecho hipoplásico (atresia
 tricúspide; atresia pulmonar con septum íntegro)
 Estenosis pulmonar con septum íntegro
 Anomalia de Ebstein de la válvula tricúspide
 Drenaje anómalo total de venas pulmonares (tipo obstruido)

INSUFICIENCIA CARDIACA

Conducto arterioso permeable
 Síndromes de ventrículo izquierdo hipoplásico (atresia
 aórtica; otras variantes)
 Síndrome de coartación de aorta (incluyendo interrupción
 del arco aórtico)
 Comunicación septal ventricular
 Anomalia de cojinetes endocárdicos
 Tronco arterioso común
 Drenaje anómalo total de venas pulmonares (tipo no
 obstruido)
 Estenosis aórtica
 Doble salida del ventrículo derecho
 Fístula arteriovenosa sistémica

RITMO CARDIACO ANORMAL

Taquicardia supraventricular/flutter
 Bloqueo atrioventricular completo

SOPLO CARDIACO

Inocente
Conducto arterioso permeable
Comunicación septal ventricular
Estenosis de arteria pulmonar (funcional)
Regurgitación de válvula atrioventricular
Estenosis aórtica valvular
Fístula arteriovenosa
Defecto septal atrial

Existe un gran número de lesiones cardiacas que producen una sintomatología grave en el recién nacido. Si se consideran las posibles combinaciones anatómicas de lesiones se encontrarán más de cien entidades fisiopatológicas diferentes. Hay que mencionar que las anomalías no cardiacas y la prematuridad juegan un papel importante en la mortalidad de niños por cardiopatías congénitas. En el caso de la prematuridad, es bien conocida la mayor incidencia de la persistencia de conducto arterioso, debido a sus características histológicas al nacimiento, así como al efecto de la hipoxemia de origen pulmonar sobre el mantenimiento de la permeabilidad del conducto arterioso.

Indudablemente el diagnóstico más certero se hace mediante el estudio anatomopatológico. Anteriormente una tercera parte de los recién nacidos con malformaciones cardiacas morían en el periodo neonatal, por lo que era útil examinar el material de autopsia. La Tabla 2 muestra la incidencia de malformaciones

TABLA II. Recién nacidos con cardiopatía congénita diagnosticada por autopsia.

| Tipo de cardiopatía congénita | PORCENTAJE | | | |
|--|--|---|--|--|
| | Baltimore ¹ 288 casos 1927-1965 | Boston ² 100 casos 1931-1954 | Buffalo ³ 165 casos 1949-1964 | Toronto ⁴ 106 casos 1953-1957 |
| Coartación de Aorta | 21 | 11 | 13 | 13 |
| Atresia mitral y Aórtica | 13 | 1 | 22 | 27 |
| Transposición completa de grandes vasos | 11 | 27 | 15 | 10 |
| Defecto septal ventricular con y sin anomalía extracardiaca. | 14 | 19 | 2 | 7 |
| Defecto atrial septal de Ostium Secundum | 6 | 6 | 0 | 2 |
| Persistencia del Conducto Arterioso | 5 | 0 | 2 | 2 |
| Tetralogía de Fallot | 5 | 4 | 7 | 5 |
| Desordenes congénitos del miocardio | 4 | 7 | 0 | 2 |
| Doble vía de salida del VD sin estenosis pulmonar | 3 | 0 | 0 | 0 |
| Estenosis o atresia pulmonar sin CIV | 3 | 1 | 6 | 8 |
| Tronco Arterioso | 2 | 4 | 4 | 3 |
| Defecto del cojunte endocárdico | 1.4 | 0 | 4 | 5 |
| Drenaje anómalo total de venas pulmonares | 0.7 | 0 | 0.6 | 4 |

1 Mehrize et al. 1964

2 Ober and Moore. 1955

3 Lambert et al. 1965

4 Rose and Cleary. 1960

cardiovasculares congénitas en menores de un mes de edad según series de autopsia [17], en la Tabla 3 aparecen las cardiopatías encontradas en neonatos a diferentes edades al momento de realizar el diagnóstico [3], y en la Tabla 4 la mortalidad en lactantes cardiopatas sintomáticos internados durante los primeros 28 días de vida. [5]

TABLE III. Diagnostic de cardiopatia por grupo etario en el recién nacido. (NERICP)

| 0-6 dias | % | 7-12 dias | % | 13-28 dias | % |
|--------------------------|-----|----------------------|-----|------------------------------------|-----|
| TGA | 17 | CoAo | 19 | CIV | 20 |
| Hipoplasia VB | 12 | CIV | 15 | CoA | 17 |
| Enf. Pulmonar | 10 | Hipoplasia | 11 | COAo | 16 |
| Tetralogia de Fallot | 9 | TGA | 8 | Tetralogia de Fallot | 8 |
| COAo | 7 | Tetralogia de Fallot | 6 | Defecto rotinatos endocárdicos | 6 |
| CIV | 7 | Heterotaxias | 4 | heterotaxias | 4 |
| Atresia pulmonar sin CIV | 4 | Tronco Arterioso | 4 | PCA | 4 |
| Heterotaxias | 6 | Ventriculo único | 4 | Drenaje Venoso anómalo total de VP | 3 |
| Otros | 25 | Otros | 26 | Otros | 20 |
| Total 894 | 100 | Total 210 | 100 | Total 116 | 100 |

NERICP = NEW ENGLAND REGIONAL INFANT CARDIAC PROGRAM, 1965.

TABLA IV. Mortalidad en Lactantes cardiopatas sintomáticos internados durante los primeros 28 días de vida de 1978-1981. Nueva Inglaterra E.U.

| Diagnóstico | mortalidad | |
|----------------------------------|------------|-----------|
| | No. | (%) |
| TGA | 131 | 26 |
| Coartación de Aorta | 102 | 52 |
| Simple | 13 | 31 |
| Compleja | 89 | 33 |
| Ventriculo Izquierdo Hipoplásico | 89 | 89 |
| Defecto del tabique ventricular | 69 | 23 |
| Simple | 22 | 5 |
| Compleja | 47 | 32 |
| Tetralogía de Fallot | 61 | 27 |
| TF | 33 | 27 |
| AP y DTB | 28 | 29 |
| Heterotaxias | 47 | 60 |
| AP y TVI | 37 | 68 |
| Tronco Arterioso | 27 | 67 |
| Defecto del Cojin Endocardico | 23 | 65 |
| Estenosis Pulmonar | 22 | 18 |
| Ventriculo Unico | 21 | 43 |
| Atresia Tricuspidea | 21 | 52 |
| Conducto arterioso permeable | 18 | 28 |
| Drenaje venoso-pulmonar | | |
| anomalo total | 18 | 50 |
| Doble via de salida del | | |
| ventriculo derecho | 16 | 44 |
| Estenosis Aortica | 15 | 47 |
| Otras | 68 | 27 |
| Total | 785 | 42 |

JUSTIFICACION.

La gran demanda de consultas e interconsultas al servicio de Cardiología del Hospital Infantil de México, así como la gravedad de las patologías relacionadas al mismo y la evidente necesidad de realizar un diagnóstico certero oportuno, nos motiva a realizar una investigación estadística de la incidencia de las cardiopatías congénitas en el periodo neonatal, basado en información recopilada de los archivos del Hospital Infantil de México en los últimos 10 años, con objeto de estimular el estudio clínico del neonato realizando diagnósticos oportunos de las cardiopatías congénitas.

OBJETIVOS.

1) Establecer la frecuencia de las Cardiopatías congénitas sintomáticas en el periodo neonatal en relación al grupo total de cardiopatías congénitas y a la patología extracardiaca del recién nacido.

2) Establecer la frecuencia de cada tipo de cardiopatía congénita en el periodo neonatal.

3) Establecer cuales cardiopatías congénitas son las más rápidamente letales.

4) Establecer la frecuencia de factores de índole extracardiaco que producen la muerte en cardiopatas en nuestro medio.

5) Establecer en estos pacientes la frecuencia de otros padecimientos asociados a la cardiopatía congénita.

II. MATERIAL Y METODOS.

POBLACION DE ESTUDIO: Pacientes que ingresaron en los primeros 90 días de vida al Hospital Infantil de México con manifestaciones clínicas de cardiopatía en el periodo neonatal (0 a 28 días) estudiados en el Servicio de Cardiología del Hospital Infantil de México desde el 1o. de enero de 1981 al 31 de diciembre de 1991, tomando en cuenta únicamente aquellos pacientes cuya cardiopatía se haya corroborado mediante Estudio Ecocardiográfico, Cateterismo intracardiaco, hallazgo quirúrgico y/o Estudio Anatomopatológico.

Las variables que se analizaron fueron:

- a) Sexo y edad de los pacientes al iniciarse los síntomas.
- b) Presencia de antecedentes familiares relacionados con la cardiopatía congénita en cuestión.
- c) Método específico para apoyar el diagnóstico (ECO BD, Cateterismo, Cirugía y/o Estudio Anatomopatológico).
- d) Presencia de complicaciones asociadas, tomando en cuenta la principal complicación en cada caso, agrupándolas en:

Infecciosas: Bronconeumonías, meningitis, sepsis, hepatitis, enterocolitis necrozante, etc.

Pulmonares: Atelectasias, neumotórax, broncoaspiración, etc.

Gastrointestinales: Atresia esofágica, malrotación intestinal, malformaciones ano-rectales, onfalocoele, atresia de vías biliares, etc.

Metabólicas: Alteraciones del equilibrio ácido-base, feto-patía diabética, insuficiencia hepática.

Quirúrgicas: Perforación de tráquea, perforación de aurícula, hemorragia trans o postquirúrgica.

Cardíacas: Tamponade, hemopericardio, hemorragia pulmonar, insuficiencia cardíaca, crisis de hipoxia, Síndrome de bajo gasto cardíaco.

Neurológicas: Crisis convulsivas, choque neurogénico.

Otras: Hematológicas, anatómicas, oncológicas.

e) Tipo de cirugía realizada: Correctiva cerrada (CC), paliativa cerrada (PC), correctiva abierta (CA), paliativa abierta (PA).

f) La principal causa de muerte en cada paciente fallecido, agrupándolas en:

Cardíacas: Insuficiencia cardíaca, hipoxia, Síndrome de bajo gasto cardíaco, hemorragia pulmonar, fibrilación ventricular, tamponado, etc.

Extracardíacas: Infecciosas (bronconeumonia, choque séptico, hepatitis fulminante, peritonitis, CID); metabólicas (desequilibrio ácido-base); quirúrgicas (sangrados, bloqueos AV completos post-cateterismo, etc.); pulmonares (atelectasias múltiples, neumotórax, broncoaspiración); otras (choque neurogénico, insuficiencia renal aguda).

Consideramos manifestaciones clínicas de cardiopatía las siguientes: [16]

CRITERIOS ABSOLUTOS: a) Cianosis

b) Insuficiencia cardíaca

c) Crisis de hipoxia

d) Choque cardiogénico

CRITERIOS RELATIVOS: a) Dificultad respiratoria o taquipnea

b) Hepatomegalia

c) Edema periférico

d) Hipertensión sistólica

e) Ritmo de galope

f) Taquicardia

g) Fatigabilidad al alimentarse

h) Electrocardiograma anormal

i) Cardiomegalia

j) Soplo cardíaco

CARACTER DEL ESTUDIO: Se trata de un estudio retrospectivo, longitudinal, de análisis estadístico porcentual, teniendo como fuente de información los archivos de los Departamentos de Bioestadística y Patología, y de los Servicios de Cardiología (Hemodinamia y Ecocardiografía) y Cirugía Cardiovascular.

III. RESULTADOS

Se analizaron un total de 387 pacientes que ingresaron al Hospital Infantil de México entre el 1o. de enero de 1981 y el 31 de diciembre de 1991, teniendo como máximo 90 días de vida, los cuales presentaron manifestaciones clínicas de cardiopatía dentro de los primeros 28 días de vida, corroborándose ésta mediante Cateterismo, Ecocardiografía bidimensional, Cirugía y/o Estudio anatomopatológico.

El número total de pacientes femeninos fué de 174 (44.96%) y el de masculinos fué de 213 (55.04%).

Las cardiopatías que se observaron, por orden decreciente de frecuencia fueron: CoAo (65 casos), HXV asplenia (49 casos), CIV (32 casos), PCA (27 casos), CATVP (26 casos), TGA sin CIV (23 casos), SVDH (23 casos), ATrI (19 casos), TGA+CIV (12 casos), TF (11 casos), Anomalia de Ebstein (9 casos), CIA (8 casos), IAAo (7 casos), DVSVD (7 casos), SVIH (7 casos), Canal AV (6 casos), VU (5 casos), AP+CIV (5 casos), CATVP infracardiaca (5 casos), Disc.AV (5 casos), F.Extremo (3 casos), EAo (3 casos), DVSVD tipo T-Bing (2 casos), TF+AgenPulm. (2 casos), y por último IMitral, AP, CATVP intracardiaca, Fístula AV, SVSVI, Hipop. Pulm., VIH+EP, Cor triatriatum, AP+HVD, ET, ATrI+AP, CIV+DispTrI, Ebstein+AP, Cardiomiop.Hipertr.Dif., y Doble lesión mitral (todas con 1 caso de cada una). La tabla V muestra la distribución de las cardiopatías congénitas de manifestación neonatal en el HIM, de 1981 a 1991.

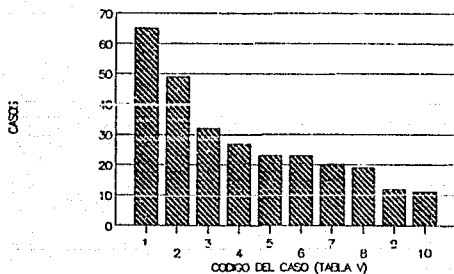
TABLA V. RESULTADOS

Frecuencia de las cardiopatías congénitas en el periodo neonatal encontradas en el Hospital Infantil de México durante el periodo comprendido del 1 de enero de 1981 al 31 de diciembre de 1991.

| CARDIOPATÍA CONGÉNITA | CASOS | (%) |
|--|-------|------|
| 1 Coartación de Aorta | 65 | 16.8 |
| 2 Heterotaxia visceral Var. asplenia | 47 | 11.9 |
| 3 Comunicación interventricular | 32 | 8.2 |
| 4 Persistencia del conducto arterioso | 27 | 6.9 |
| 5 Transposición de grandes arterias sin CIV | 23 | 5.8 |
| 6 Síndrome Ventrículo derecho hipoplástico | 22 | 5.6 |
| 7 Drenaje anómalo total del VP supracardiaco | 20 | 5.1 |
| 8 Atresia tricúspide | 19 | 4.9 |
| 9 Transposición de grandes arterias con CIV | 12 | 3.1 |
| 10 Tetralogía de Fallot | 11 | 2.8 |
| 11 Anomalia de Ebstein | 9 | 2.3 |
| 12 Comunicación interauricular | 8 | 2 |
| 13 Interrupción arco aortico | 7 | 1.8 |
| 14 Doble vía de Salida de VD | 7 | 1.8 |
| 15 Síndrome VI hipoplástico | 7 | 1.8 |
| 16 Canal atrioventricular | 6 | 1.6 |
| 17 Ventrículo único | 5 | 1.3 |
| 18 Atresia Pulmonar mas CIV | 5 | 1.3 |
| 19 Drenaje Anómalo Total VP infracardiaco | 5 | 1.3 |
| 20 Discordancia AV | 5 | 1.3 |
| 21 Fallot Estrecho | 3 | 0.7 |
| 22 Estenosis aórtica | 3 | 0.7 |
| 23 Doble vía de salida VD Transcortico | 2 | 0.5 |
| 24 Tetralogía de Fallot mas Agnesia pulmonar | 2 | 0.5 |
| 25 Insuficiencia aórtal | 1 | 0.25 |
| 26 Atresia pulmonar | 1 | 0.25 |
| 27 Drenaje Anómalo Total VP infracardiaco | 1 | 0.25 |
| 28 Fístula AV | 1 | 0.25 |
| 29 Hipoplasia pulmonar | 1 | 0.25 |
| 30 VI hipoplástico más Estenosis pulmonar | 1 | 0.25 |
| 31 Cor. triatriatum | 1 | 0.25 |
| 32 Atresia pulmonar mas hipoplasia VD | 1 | 0.25 |
| 33 Estenosis tricúspidea | 1 | 0.25 |
| 34 Atresia tricúspide mas atresia pulmonar | 1 | 0.25 |
| 35 Displasia tricúspidea mas CIV | 1 | 0.25 |
| 36 Ebstein mas atresia pulmonar | 1 | 0.25 |
| 37 Cardiomegalia hipertrofica dilatada | 1 | 0.25 |
| 38 Doble vía de salida de ventriculo izquierdo | 1 | 0.25 |
| 39 Doble lesión aórtal | 1 | 0.25 |

CARDIOPATIAS CONGENTAS

1 DE ENERO DE '81 A 31 DE ENERO '91



Las cardiopatías más notoriamente frecuentes en el sexo femenino fueron: CIA, CoAo, Ebstein, SVDH, VDH+EP y SVIH, las mayoría de las cardiopatías fueron más frecuentes en el sexo masculino, las más notorias diferencias se observaron en: CATVP, ATrí, EP, Canal AV, HXV asp y Disc AV.

La CoAo se observó más frecuentemente en el sexo masculino (57%) que en el femenino (43%), se presentó como entidad única en 23 casos (35.4%), asociada a PCA en 20 casos (30.7%), a CIV en 18 casos (27.7%) y a CIA en 4 casos (6.1%) del total de 65 casos (100%). La HXV variedad asplenia fué más frecuente en masculinos (55.1%) que en femeninos (44.9%) de un total de 49 casos (100%); fué la cardiopatía con el mayor número de cardiopatías asociadas (Ver Tabla VI) y el mayor número de muertes (Ver Tabla VIII). Hubieron 3 casos de HXV variedad polisplenia, todos masculinos. La CIV tuvo mayor incidencia en el sexo masculino (53.1%) que en el femenino (46.9%) de un total de 32 casos; pero si tomamos en cuenta los casos de CIV asociados a CoAo, la frecuencia en el sexo masculino es mucho mayor (58%) que en el femenino (42%) de un total de 50 casos con CIV, siendo entonces la segunda cardiopatía más frecuente de la serie revisada. La PCA fué más frecuente en pacientes femeninos (55.5%) que en masculinos (44.4%), observándose como entidad única en 27 casos (100%), y asociada a CoAo en 20 casos. La CATVP fué mucho más frecuente en

masculinos (73.1%) que en femeninos (26.9%) de un total de 20 casos, siendo la variedad predominante la supracardiaca (70%), luego la infracardiaca (19.2%) y por último la intracardiaca (3.8%). La TGA con septum íntegro también tuvo mayor incidencia en el sexo masculino (56.5%) que en el femenino (43.5%) y fue la tercera cardiopatía compleja más frecuentes de la serie revisada; por otro lado, asociada a CIV se observó en 12 casos, de los cuales el 58.3% fueron masculinos y 41.7% femeninos. El SVDH ocupó el 7o. lugar en frecuencia, de un total de 23 casos predominó en el sexo femenino (52.17%), con menor frecuencia en masculinos (47.1%); fue la segunda cardiopatía compleja más frecuente. La ATri se presentó en un 63.2% en pacientes masculinos y sólo 36.8% de femeninos, de un total de 19 casos; el tipo predominante fue la ATriIb (47.4%), luego la Ic (26.3%), la Ia (21%) y por último la IIa y IIb, cada una con 1 caso (5.3%). La Tr se presentó más en el sexo masculino (63.6%) que en el femenino (36.4%), de un total de 11 casos, encontramos además 3 casos de Fallot extremo (1 femenino y 2 masculinos) y 2 casos de T+Agnesia pulmonar (1 femenino y 1 masculino. Se registraron además 27 cardiopatías diversas que se detallan en la Tabla V.

Los métodos diagnósticos utilizados fueron: Cateterismo (300 casos). Cirugía (237 casos operados), ECO BD (144 casos), Autopsia (75 casos) y combinaciones (164 casos). La Tabla VI

TABLA VI. METODOS UTILIZADOS PARA CONFIRMAR DIAGNOSTICOS EN CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL PERIODO NEONATAL EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO DEL 1° DE ENERO DE 1981 AL 31 DE DICIEMBRE DE 1991.

| | CATERETERISMO | CIRUGIA | ECO BD | AUTOPSIA | COMBINACIONES |
|--------------|---------------|------------|------------|-----------|---------------|
| CoAo | 34 | 36 | 20 | 4 | 24 |
| HxV asp. | 46 | 36 | 17 | 8 | 26 |
| CIV | 32 | 23 | 13 | 4 | 9 |
| PCA | 5 | 9 | 12 | 9 | 4 |
| DATVP | 20 | 19 | 16 | 4 | 13 |
| TGA | 37 | 26 | 11 | 2 | 15 |
| SVDH | 26 | 20 | 11 | 10 | 15 |
| A.TRIC. | 20 | 20 | 7 | 2 | 9 |
| TGA CIV | 5 | 6 | 1 | 1 | 5 |
| TF | 12 | 10 | 0 | 2 | 7 |
| OTRAS | 63 | 32 | 35 | 29 | 37 |
| TOTAL | 300 | 237 | 144 | 75 | 164 |

muestra su distribución en las 10 cardiopatías más frecuentes de la serie estudiada.

Las cardiopatías complejas observadas más frecuentemente fueron: HXV, la cual estuvo asociada a VU, AU, AP, TGA, EP, PCA, AAoder y otras (en orden decreciente de asociación, 49 casos en total), a los que hay que agregar 3 casos de HXV variedad polisplenia asociados a VU, AU, TGA y EP; le sigue el SVDH asociado a AP, PCA, CIA, EP, ETri y otras; la TGA asociada a CIV, CIA, PCA, EP, AP, VU y otras; el SVIH asociado a PCA, AMit, CoAo, CIA, CIV, EP y otras; la DVSVD asociada a CIV, PCA, EP, AP, AU, CIA, TGA y otras; la Anomalia de Ebstein asociada a AP, EP, PCA, HipRP y otras; la TF asociada a AAoder, CIA, VU y otras, y la ATri asociada a PCA, EP, VU, CIV, TGA e HipRP. Entre las cardiopatías reportadas como "otras", mencionaremos el CanalAV, TA, DiscAV, CATVP, AgenTri, Agenesia de sigmoideas, InsTri y AAO. Las 5 asociaciones más frecuentes fueron el VU, luego la AP, la PCA, la EP y la AU. (Ver Tabla VII).

Hubo una gran frecuencia de complicaciones extracardiacas: de un total de 247 pacientes que las presentaron (53.8% del total), las más frecuentes fueron las infecciosas con 146 casos (59.1%), destacando la sepsis, la bronconeumonía, la enterocolitis necrozante, la hepatitis infecciosa y las

TABLA VII. Candidiomas Congenitos Complejos en Acción Febril
 Diagnosticados en el Hospital Infantil de México de
 18 de Enero de 1981 al 31 de Diciembre de 1981.

| | *HXV | SVDR | TGA | SVIR | BVSVB | LEISTEIN | ATPI | TOT |
|--------|------|------|-----|------|-------|----------|-------|-----|
| MU | 37 | | 3 | | | | 1 | |
| AP | 16 | 19 | 4 | | 1 | | | 1 |
| PCA | 10 | 5 | 7 | 3 | 4 | | | |
| EP | 16 | 6 | 7 | 1 | 3 | SVDR | | |
| AC | 24 | | | | 1 | | | |
| CIR | 1 | 8 | 6 | 12 | 1 | 1 | | |
| CIV | | 1 | | | 1 | | | |
| TGA | 10 | | | | 1 | | | |
| HABRP | 1 | 3 | | 1 | | 1 | 10-12 | 1 |
| AAcDur | 5 | | 1 | | 1 | | | 4 |
| ETri | | 5 | | | | | | |
| AMit | | | | 4 | | | | |
| LoAP | | | 1 | 3 | 1 | | | |
| OTFAC | 14 | 5 | 6 | 10 | 6 | 1 | | 4 |
| TOTAL | 139 | 55 | 48 | 25 | 25 | 15 | 14 | 12 |

* HXV var. poliosplenía asociado con:

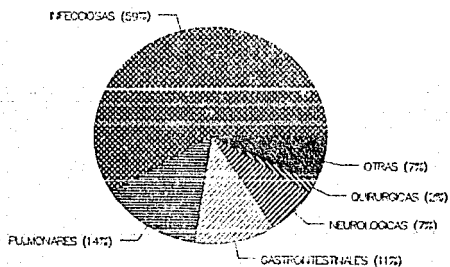
MU - 3 casos
 AC - 3 casos
 TOR - 1 caso
 EP - 1 caso

meningitis. Fueron seguidas por las complicaciones pulmonares con 34 casos (13.7%) de las que predominaron: broncoaspiración, neumotórax, atelectasias y membrana hialina (en prematuros). En tercer lugar fueron las complicaciones gastrointestinales, con 28 casos (11.3%), destacando entre ellas: las MAR (malformaciones anorrectales) asociadas con DSVD, TF, TGA+DEVI+VU, CATVP+CIA; onfalocelo asociado a DSVD y CIA+CIA; malrotaciones intestinales asociadas a TGA y PCA, Atresia esofágica asociada a PCA; Enf. de Hirschprung asociado a PCA. Entre las complicaciones neurológicas que se reportaron en 18 casos (7.2%), mencionaremos la Enfermedad hipóxico-isquémica, leucomalasia, crisis convulsivas a determinar, hemorragias intracraniales. Las complicaciones quirúrgicas se presentaron en 4 casos (1.6%): bloqueo AV completo o incompleto, perforación de tráquea y perforación de aurícula. Con el rubro de "otras" agrupamos a las complicaciones Hematológicas (policitemia, CID, hemoglobinuria, tromboflebitis, hipoprotrombinemia), Neoplásicas (CA de tiroides), Renales (IRA), Metabólicas (encefalopatía hepática, desequilibrio ácido-base y electrolítico) y misceláneas (intoxicación por atropínicos, intoxicación por digital, miastenia gravis, hemorragia suprarrenal, hidropericardio, hemopericardio y Sínd. de vena cava superior). En la Tabla VIII se resumen estos datos. Cabe mencionar que, para efecto de

TABLA VIII . Complicaciones más frecuentes asociadas a cardiopatías congénitas de manifestación neonatal en el Hospital Infantil de México del 1º de enero de 1981 al 31 de Diciembre de 1991

| COMPLICACIONES ASOCIADA | CASOS | CI% |
|-------------------------|------------|------------|
| INFECCIOSAS | 146 | 59.1 |
| PULMONARES | 34 | 13.8 |
| GASTROINTESTINALES | 28 | 11.3 |
| NEUROLÓGICAS | 18 | 7.3 |
| QUIRÚRGICAS | 4 | 1.6 |
| OTRAS | 17 | 6.9 |
| T o t a l : | 247 | 100 |

COMPLICACIONES ASOCIADAS A CARDIOPATIAS ENERO 1 DE 1981 A DICIEMBRE 31 DE 1991



simplificación, se seleccionó la principal complicación para cada paciente, entre las muy diversas combinaciones.

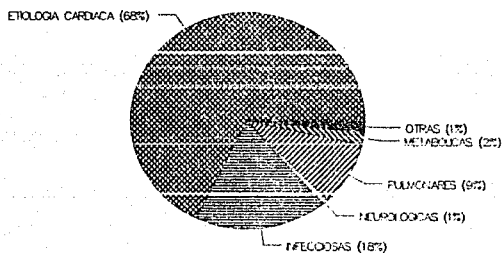
En relación a las causas de muerte, fallecieron 202 pacientes de un total de 387 estudiados (52.2%); pero la mortalidad directamente atribuible a cardiopatía congénita o su tratamiento fué de 137 pacientes (67.8%), ya que se reportaron 137 casos de etiología cardíaca y 74 casos de etiología extracardíaca (32.2%). De estas últimas, fueron infecciosas 37 casos (18.3%), pulmonares 19 (9.5%), metabólicas 4 casos (1.9%), neurológicas 2 casos (1.0%) y otras causas 3 casos (1.5%). (Ver Tabla IX). La cardiopatía con mayor número de muertes fué, en orden decreciente de frecuencia: la CoAo, HXV var aspl., CIV, TGA, CATV TGA SVDH, Atri, TGA+CIV, TF y otras. (Ver Tabla X). Es notorio que las muertes fueron más frecuentes en el sexo femenino, lo que contrasta con los resultados obtenidos en otros estudios. [2,3,6,8]. En cuanto a muertes por cateterismo se registraron 4, con la siguiente etiología: insuficiencia renal aguda, bloqueo cardíaco AV completo e incompleto y perforación de aurícula.

Las cirugías realizadas fueron en total 247, de las cuales 49 fueron Cerradas correctivas (19.8%), 159 cerradas paliativas (64.37%), 38 abiertas correctivas (15.35%) y 1 abierta paliativa

TABLA IX. Causas de muerte en cardiopatas con sintomatología en el periodo neonatal en el Hospital Infantil de México del 1º de Enero de 1981 al 31 de enero de 1990

| CAUSAS DE MUERTE | No | (%) |
|-------------------------|------------|--------------|
| ETIOLOGIA CARDIACA | 137 | 68.0 |
| ETIOLOGIA EXTRACARDIACA | | |
| Infecciosas | 57 | 10.0 |
| Pulmonares | 19 | 9.5 |
| Metabólicas | 4 | 2.0 |
| Neurológicas | 2 | 1.0 |
| Otras | 3 | 1.5 |
| T o t a l : | 203 | 100.0 |

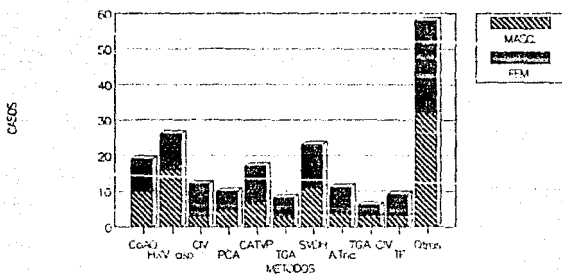
CAUSAS DE MUERTE EN CARDIOPATAS ENERO 1 DE 1981 A DICIEMBRE 31 DE 1991



**TABLA X. Mortalidad en recién nacidos cardiopatas sintomáticos
y distribución por sexo. Hospital Infantil de México
Enero 12 de 1981 a Diciembre 31 de 1991**

| | MASC. | FEM. | TOTAL |
|--------------|-----------|------------|------------|
| CoAo | 10 | 9 | 19 |
| HXV asp. | 16 | 10 | 26 |
| CIV | 5 | 9 | 12 |
| PCA | 5 | 5 | 10 |
| CAVIV | 7 | 10 | 17 |
| TGO | 3 | 5 | 8 |
| SVDH | 11 | 12 | 23 |
| A. Tric | 4 | 7 | 11 |
| TGA+CIV | 3 | 3 | 6 |
| TF | 5 | 5 | 9 |
| Otras | 32 | 26 | 58 |
| Total | 97 | 102 | 199 |

MORTALIDAD EN RECIEN NACIDOS (POR SEXO)
 ENERO DE 1981 A DICIEMBRE DE 1991



(0.4%). De las cirugías correctivas hubieron 37 fallecimientos (42.5%), y de las paliativas 63 (39.4%). (Ver Tabla XI).

Se encontraron 25 pacientes con Síndromes genéticos o congénitos reconocibles (6.5%) de un total de 387 pacientes con cardiopatía congénita entre pacientes con inicio de sintomatología cardíaca en el periodo neonatal atendidos en el HIM en los años 1981 a 1991, los cuales aparecen en la Tabla XII, detallándose la cardiopatía con la que estuvieron asociados. En cuanto a alteraciones no clasificadas dentro de algún síndrome genético reconocible estuvieron, en orden de frecuencia: MAR, malrotación intestinal, duplicación intestinal, Atrisia de esófago, onfalocelo, labio y paladar hendido, malformaciones óseas, malformaciones renales y/o uretrales, laringomalasia, malformación traqueal y Enfermedad de Hirschprung, las cuales constituyeron en total 36 casos (9.3%).

TABLA XI. Cirugías realizadas en recién nacidos cardiopatas en el Hospital de Infantil de México en el periodo comprendido del 12 de Enero de 1981 al 31 de Enero de 1982

| TIPO DE CIRUGIA | Nº | DEFUNCION | (%) |
|----------------------------|------------|-----------|------|
| Cirugía cerrada correctiva | 73 | 29 | 40.0 |
| Cirugía cerrada paliativa | 125 | 59 | 47.0 |
| Cirugía abierta correctiva | 38 | 15 | 40.0 |
| Cirugía abierta paliativa | 1 | | |
| T o t a l : | 237 | | |

TIPOS DE CIRUGIA EN RECIEN NACIDOS ENERO 1 DE 1981 A DICIEMBRE 31 DE 1991

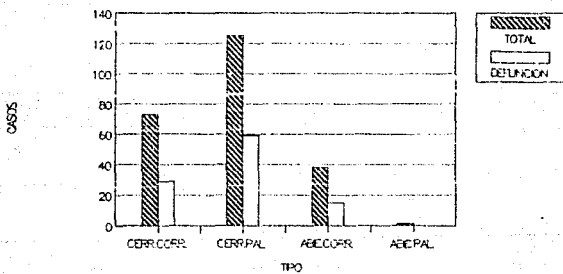


TABLA XII. Síndromes asociados con cardiopatías congénitas en el periodo neonatal en el Hospital Infantil de México del 18 de Enero de 1951 al 21 de Enero de 1951

| SÍNDROME | CARDIOPATÍA ASOCIADA | MASC. | FEM. | TOTAL |
|------------------------------|--------------------------------------|-------|------|-------|
| S. Down | Hipotiroidismo+cong. | | | |
| S. Down | CoAp + CIA | 1 | | 1 |
| S. Down | CIA | | 2 | 2 |
| S. Down | Canal AV | 2 | | 2 |
| S. Down | CIV | | 1 | 1 |
| S. Noonan | CIV+AP | 1 | | 1 |
| S. Noonan | Est. Pulmonar | | | |
| S. Noonan | Cardiomiopatía hipertrofica dilatada | 1 | | 1 |
| Trisomía 13 | VI hipoplástico | | 1 | 1 |
| Trisomía 18 | CIV+displasia tricuspidal | 1 | | 1 |
| S. Dilantín | Tetralogía de Fallot+AP | | 1 | 1 |
| S. Dilantín | DVSVD | 1 | | 1 |
| Toxoplasmosis Congénita | VI hipoplástico | 1 | | 1 |
| S. Turner | CoAo | | 1 | 1 |
| S. Klippel-Feil | Va hipoplástico | | 1 | 1 |
| S. DiGeorge | TET+CIV | 1 | | 1 |
| Rubeola Congénita | EA+VI hipoplástico | 1 | | 1 |
| Fibrosis Quística | VI hipoplástico | | 1 | 1 |
| S. Budd-Chiari | Vena Cava Ixq. y suprahepática | 1 | | 1 |
| S. Holt-Oram | Interrupción Ao | 1 | | 1 |
| S. Reebis+Artroriposis | PCA | | 1 | 1 |
| S. Joubert Mohr | PCA | 1 | | 1 |
| S. Golden-Hart | VD anoplástico | 1 | | 1 |
| S. de 18 y 28 Arco Branquial | Tetralogía de Fallot+BrVMP | 1 | | 1 |

IV. DISCUSION

Analizando la frecuencia de las cardiopatías congénitas en pacientes con inicio de manifestaciones clínicas en el periodo neonatal, atendidos en el Hospital Infantil de México entre el 1o. de enero de 1981 y el 31 de diciembre de 1991, encontramos que hay parecidos resultados en cuanto a frecuencia global para el sexo masculino (55.04%) y femenino (44.96%), coincidiendo con los resultados publicados para otros países, los cuales reportan 53.7% de masculinos y 46.3% de femeninos (NERICP*). [1,3,4]

En lo que a frecuencia general de cardiopatías se refiere, se encontró una notable diferencia en comparación con otras series publicadas. En este estudio se encontró que la cardiopatía más frecuente fué la CoAo (16.79%), mientras que en estudios similares se reporta un 12.9% ocupando un segundo lugar en frecuencia; en cuanto a la HXV fué totalmente evidente la diferencia, ya que en este estudio ocupó el segundo lugar en frecuencia con 12.66%, reportándose mucho menor en otros estudios (5.9% hasta 1.5%), ocupando entre un 6o. y un 10o. lugar en frecuencia, e incluso no mencionándose al siquiera entre las 15 primeras [5,6,9]. Siguió en orden de frecuencia la CIV en este

* NERICP: New England Regional Infant Cardiac Program

estudio (8.3%), siendo para otras series revisadas, la más frecuente (hasta un 42.6%). [3,6,7,8,9] Otra importante diferencia es la que se observó con la CATVP que en el HIM fué de 6.7%, reportándose en el NERICP únicamente el 2.6%; en cambio la TGA en el HIM tuvo una frecuencia de 5.94% (con septum íntegro) y 3.1% (con CIV), contra el 9.9% reportado en otros trabajos [1,3,6], hasta 0.6%. [9] Lo mismo puede decirse del SVDH, el cual tuvo una frecuencia de 5.94% en este estudio, reportándose en 2.8% para otros países y en el NERICP ni siquiera se le menciona. La ATri en el HIM se encuentra entre las 10 cardiopatías congénitas más frecuentes (4.9%), mientras que en la mayoría de los trabajos revisados no se reporta siquiera, mencionándola solamente con el rubro de "otras". Por último, la TF tuvo una frecuencia de 2.8%, en tanto que en otras series se la menciona entre las 3 y 8 más frecuentes (entre 8.9 y 3.4%).

En cuanto a las complicaciones, las cuales estuvieron presentes en 247 pacientes (63.0%) del total de 387, es relevante la importancia de los padecimientos infectocontagiosos que se observaron en más de la mitad de los casos complicados (59.1%), en comparación con las causas atribuibles a la cardiopatía por sí o su tratamiento (25.8%). De ahí la enorme importancia de un mejor control de las infecciones para incrementar las

posibilidades de supervivencia de los pacientes, en especial aquellos con cardiopatías complejas, los cuales requieren intervenciones quirúrgicas en varias ocasiones.

Se comentan las asociaciones cardíacas con malformaciones extracardíacas y diversos síndromes, las cuales tuvieron una frecuencia de 6.4% para síndromes genéticos reconocibles y 9.3% para malformaciones aisladas del total de 387 pacientes estudiados, no lográndose establecer ninguna asociación evidente con algún Síndrome genético o congénito reconocible, tanto por la diversidad de las malformaciones, como por el pequeño número portador de éstas. Esto indica que la frecuencia de Síndromes genéticos es baja en el niño con cardiopatía congénita, y que este tipo de pacientes es esencialmente normal.

Se encontró que la cardiopatía más letal fué sin duda la HXV variedad asplenia, no lográndose establecer la rapidez de dicha letalidad.

Fuó muy elevada la frecuencia de padecimientos asociados a cardiopatías congénitas (%), entre los que destacan las malformaciones ano-rectales, malrotaciones intestinales, Sínd. Down, Sínd Naenan, enfalocelo, y otras malformaciones y Síndromes detallados en esta serie revisada.

Probablemente se deba a que el HIM es un centro de concentración para la atención de niños cardiopatas, en muchas ocasiones no accesible a los pacientes en la medida requerida, reflejando el bajo número de centros hospitalarios equipados en México para manejo integral del niño con cardiopatía congénita, redundando en mayor demanda del servicio del HIM. Es por esta razón que en el caso de la TGA y VIH (reportados con mayor frecuencia en series estudiadas en otros países que la que observamos en esta serie), tienen una mortalidad tan precoz, que su menor frecuencia en México refleja seguramente el sistema inapropiado de referencia, tanto por falta de centros equipados, como por la falta de reconocimiento clínico de patología cardíaca en el neonato a cargo del médico responsable del manejo primario del recién nacido, al no reconocer las cardiopatías congénitas graves sin manifestaciones clásicas, los cuales se deterioran de manera súbita sin siquiera sospechar la causa de muerte. Algo similar sucede con las cardiopatías congénitas de leve gravedad, sin gran sintomatología (p.ej. CIV, CoAo sin insuficiencia cardíaca, TF rosados), las cuales no son reconocidas adecuadamente, llegando predominantemente las lesiones muy graves con sintomatología florida, y no los pacientes con TGA, VIH o Atresia aórtica, los cuales no tienen soplo y aparentemente "se ven bien".

Contando ya con la gran ayuda diagnóstica que proporciona la ecocardiografía bidimensional con doppler a color (con la que cuenta el HIM desde 1990), cabe esperar diagnósticos cada vez más certeros y oportunos; pero en la medida en que se adiestre el pediatra en el reconocimiento clínico en el período neonatal de las cardiopatías congénitas, redundará en un tratamiento igualmente más oportuno. No será sino hasta que estén disponibles suficientes medidas preventivas a todos los niveles, que la reducción de la mortalidad neonatal por esta causa continuará dependiendo del reconocimiento temprano de las características clínicas de enfermedad cardíaca grave en los neonatos [18].

V. CONCLUSIONES

1) Las cardiopatías congénitas más frecuentes en el periodo neonatal fueron: CoAo, HXV, CIV, PCA, TGA con septum íntegro, SVDH, CATVP, ATri TGA con CIV y TF.

2) En pacientes con inicio de sintomatología en el periodo neonatal, se observó una notable diferencia en la frecuencia de HXV, CATVP y ATri en relación a estudios realizados en otros países.

3) Las complicaciones infectocontagiosas constituyen las complicaciones más frecuentes en los cardiopatas recién nacidos, incluso más que las mismas complicaciones por su cardiopatía.

4) La frecuencia de síndromes genéticos es baja en niños con cardiopatía congénita, siendo estos esencialmente normales.

5) La cardiopatía con mayor mortalidad fue la HXV.

6) Las cardiopatías muy graves, como lo son las TGA, VIH y AAO, tienen baja frecuencia en México, por tener una mortalidad tan precoz que no llegan a ser referidas oportunamente.

7) Es a nivel de la atención primaria del recién nacido donde debe reforzarse el reconocimiento de las cardiopatías congénitas graves sin manifestaciones clásicas.

8) Debe aumentarse el número y mejorarse la distribución en México de centros hospitalarios equipados para dar manejo integral del neonato con cardiopatía congénita.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Jordan SC, Scott O. *Cardiología pediátrica*. España: Ediciones Doyma, 1984: 3-6.
2. Hoffman JI, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42 (suppl): 641-647.
3. Fyler DC: Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65 (suppl): 387-392.
4. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A, Bloom KR. The neonate with congenital heart disease, 2a. ed. Canadá: W.B. Saunders Co., 1981: 110-128.
5. Avery GB. *Neonatología. Fisiopatología y manejo del recién nacido*. 3a. ed. Ed. Panamericana, 1985: 505-511.
6. Ferenoz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985, 121: 31-36.
7. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. *Circulation* 1971; 43:323-326.
8. Martin GR, Perry LW, Ferenoz C: Increased prevalence of ventricular septal defect. Epidemic or improved diagnosis. *Pediatrics* 1989; 83:200-203.
9. Fixler DE, Factor P, Chamberlin M et al. Trends in congenital heart disease on dallas county births 1971-1984. *Circulation* 1980; 61: 137-142.
10. Adams FH, Emmanouilides GC. *Moss' Heart disease in infants, children and adolescents*. 3a. ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1983: 658-659.
11. Espino-Vela J. *Cardiología pediátrica*. 2a. ed. México: Francisco Múndez Oteo, Editor, 1985:66-67.
12. Fyler DC: Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 1980; 65 (Suppl): 397-399.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

39

13. Hatle L. Introduction to doppler echocardiography. Acta Paediatr Scand 1986; Suppl. 329: 2-9.
14. Rodríguez-López AM, Vizcaino-Alarcón A. Aplicación clínica de la ecocardiografía en la edad pediátrica. Bol Med Hosp Inf de Méx 1990; 47: 611-612.
15. Pennacchi F, Boccardi L, Minardi G. Doppler study of precordial musical murmurs. Am J Cardiol 1989; 63: 1390-1394.
16. Rowe. p.135-149.
17. Ibid. p.101-109.
18. Rubin JD, Ferencz Ch, Brenner JI et al. Early detection of congenital cardiovascular malformations in infancy. AJDC 1967; 141: 1218-1220.