

11237

70  
29

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

CENTRO MEDICO NACIONAL

" 20 DE NOVIEMBRE "

I.S.S.S.T.E.

FRECUENCIA DE CARDIOPATIA CONGENITA EN

ADMISION CONTINUA DE PEDIATRIA DEL

CENTRO MEDICO NACIONAL

" 20 DE NOVIEMBRE "

I.S.S.S.T.E.

T E S I S

QUE PRESENTA EL DR:

JESUS GONZALEZ GUEL

PARA OBTENER EL TITULO DE:

PEDIATRA

MEXICO D.F.

1996

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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 esta 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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

CENTRO MEDICO NACIONAL

" 20 DE NOVIEMBRE "

I.S.S.S.T.E.

FRECUENCIA DE CARDIOPATIA CONGENITA EN

ADMISION CONTINUA DE PEDIATRIA DEL

CENTRO MEDICO NACIONAL.

" 20 DE NOVIEMBRE "

I.S.S.S.T.E.

T E S I S

QUE PRESENTA:

DR. JESUS GONZALEZ GUEL

PARA OBTENER EL TITULO DE:

P E D I A T R A

ASESOR:

DR. ALFREDO MORAYTA RAMIREZ

Y

DRA. SONIA GUTIERREZ HERNANDEZ

MEXICO D.F.

1996

DR. ALFREDO MORAYTA RAMIREZ  
ASESOR DE TESIS

~~DR. MIGUEL ANGEL PRZOTTL Y RENTERIA  
COORDINADOR DE LA DIVISION DE PEDIATRIA~~

DR. EDUARDO CARSI BOCANEGRA  
JEFE DE ENSEÑANZA DE PEDIATRIA

DR. AURA ERAZO VAELE  
COORDINADORA DE INVESTIGACION

DR. EDUARDO LLAMAS GUTIERREZ  
COORDINADOR DE ENSEÑANZA

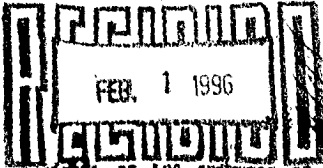
DR. CARLOS CARBALLAR RIVERA  
SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION

SIN FECTURA  
DE ENSEÑANZA

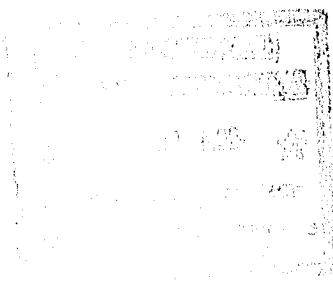


I. S. S. S. T. E.

SUBDIRECCION GRAL. MEDICA



DEPARTAMENTO DE LOS SERVICIOS DE  
ENSEÑANZA E INVESTIGACION



## AGRADECIMIENTOS

CON MENCION ESPECIAL AL DR. ALFREDO MORAYTA RAMIREZ, Y LA DRA. SONIA GUTIERREZ HERNANDEZ POR SU APOYO Y ENTUSIASMO PARA LA REALIZACION DE ESTE TRABAJO, Y A LA VEZ POR LAS ENSEÑANZAS OBTENIDAS DE SU PARTE.

A MI FAMILIA.

FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS EN ADMISION CONTINUA PEDIATRICA DEL CENTRO MEDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE" I.S.S.S.T.E.  
González Guel Jesús, Morayta Ramírez Alfredo, Gutiérrez Hernández Sonia. Servicio de Pediatría, Centro Médico Nacional "20 de Noviembre", I.S.S.S.T.E.

Para conocer la frecuencia y causas de internamiento de cardiopatías congénitas en los niños atendidos en el servicio de Admisión Continua Pediátrica del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" I.S.S.S.T.E., se realizó un estudio mixto (retrospectivo-prospectivo) durante los meses de febrero a agosto de 1995. Se incluyeron todos los pacientes que ingresaron al servicio con diagnóstico de cardiopatía congénita confirmada. Durante el período de estudio ingresaron 893 pacientes, de los cuales 53 (5.9%) tenían diagnóstico de cardiopatía congénita, excluyéndose 20 por no contar con diagnóstico definitivo o estudios de gabinete; obteniéndose una muestra de 33 niños. Las cardiopatías más frecuentes fueron Comunicación interventricular (39.3%), persistencia del conducto arterioso (21.2%), estenosis pulmonar (12.1%) y tetralogía de Fallot (12.1%). El grupo de edad más afectado fue el de 1 a 4 años y predominó el sexo femenino (1.7 : 1). Las principales causas de ingreso fueron insuficiencia cardíaca (11 casos), bronconeumonía (9) y poliglobulia. Encontramos un 12% de genopatías asociadas, la más frecuente fue la trisomía 21 (9%). Se concluye que no existe diferencia en cuanto a tipo de cardiopatías entre lo encontrado en este estudio y lo reportado en la literatura. Las principales complicaciones fueron las hemodinámicas e infecciones respiratorias, las cuales incrementan la morbi-mortalidad. Se propone un flujoograma de manejo.

## I N D I C E

RESUMEN	4
INTRODUCCION	6
Definiciones	6
Incidencia de cardiopatías congénitas	8
Factores asociados a cardiopatías	10
Cuadro clínico	14
Métodos diagnósticos	15
Complicaciones	17
Tratamiento quirúrgico	20
Tratamiento genético	20
HIPOTESIS	21
OBJETIVOS	22
MATERIAL Y METODOS	23
RESULTADOS	24
DISCUSION	27
CONCLUSIONES	29
FLUJOGRAMA DE MANEJO	30
ANEXO	31
BIBLIOGRAFIA	33

## INTRODUCCION

### CARDIOPATIAS CONGENITAS.

Es importante conocer tanto la incidencia como la frecuencia así como los mecanismos de herencia de cardiopatías congénitas que - así lo tengan en nuestro medio.

El término de cardiopatía congénita denota algún trastorno estructural o funcional del corazón que se presenta desde la etapa embrionaria e incluso se le puede identificar en fechas posteriores. (1)

La incidencia de esta patología es la cifra que denota el número de lactantes que nacen con este problema con relación al número total de neonatos que nacen en tal periodo por lo común un año - del calendario. Se reporta en esta patología de 8 casos por cada mil nacidos vivos. (2).

La prevalencia es la proporción entre las personas que padecen - una enfermedad particular en la población en cualquier momento, - e incluye a todos los sobrevivientes de dicha enfermedad sin importar el momento en que nacieron. Se reporta una prevalencia de dos a diez casos por mil nacidos vivos. (2)

Los cálculos de la incidencia de las cardiopatías congénitas en estudios previos resultó ser muy bajo, en niños vivos fueron de 3 - 5 casos de pacientes por mil nacidos vivos. En estudios más posteriores la incidencia de cardiopatía congénita observada en neonatos vivos fueron de 4.05 al 10.2 % (1).

En términos generales las cardiopatías congénitas se asocian a - una combinación de factores genéticos y ambientales. (1).

El riesgo de que otro de la familia tengan una cardiopatía congénita es una proporción por lo común porcentual.

Si se analizan los miembros de la misma generación ( hermanos ) - se utilizan el término de " riesgo de recurrencia ", en tanto si se estudian generaciones consecutivas se utiliza el término - " riesgo de transmisión ". También se emplea el término de " riesgo de recurrencia " para denotar la aparición de cardiopatía congénita en algún miembro de cualquier generación de la familia.

Para conocer con exactitud la incidencia de cardiopatía congénita se necesitan hacer diagnósticos precisos de todos los niños que presentan el cuadro y algunos factores hacen que la estimación - de la incidencia sea menor de lo real; (1).

En primer lugar no hay un sistema médico eficiente que permita - diagnosticar estas lesiones.

En segundo lugar un porcentaje de los pacientes presentan cardiopatía mínima por lo que no se puede incluir o agrupar en ninguna clasificación establecida internacionalmente.

En tercer lugar no se diagnostican cardiopatías congénitas en niños que fallecen poco después de nacer, ya que se ha destacado - que la frecuencia de las lesiones mayores inesperadas es grande en las necropsias realizadas en lactantes en la primera semana - de haber nacido. (1) (4)..



Aún en países con sistemas médicos avanzados, solo 40 a 50 % de las cardiopatías congénitas se diagnostican en término de la primera semana de nacimiento y el 50 a 60 % se le identifica para el primer mes de vida extrauterina. Hay poca información sobre defectos cardiacos congénitos en productos de abortos, pero la incidencia es alta, debido a que muchos de estos abortos, dependen de defectos cromosómicos. Gerlis observó una incidencia de un 15.4% en un estudio realizado en productos abortados antes de las 24 semanas de gestación. (1) (3) (4).

La etiología multifactorial requiere una predisposición genética, probablemente poligénica, siendo imposible predecir de manera exacta los riesgos de recurrencia y transmisión de cardiopatía en cualquier familia porque puede intervenir numerosas formas de herencia incluso para un tipo de cardiopatía. A pesar de los avances de la genética en las patologías que tienen etiología multifactorial y dada la compleja naturaleza de su herencia " el riesgo de predicción " se basa en la observación y análisis de poblaciones. Entre los factores relevantes se encuentran la edad, género de pariente de riesgo, género de pariente afectado, gravedad del defecto, número de parientes afectados, proximidad de la relación con el pariente de riesgo, la raza y el grupo étnico a que pertenece. (1).

La teoría de la herencia poligénica fué propuesta no solo para explicar los menores riesgos de recurrencia y transmisión de algunas enfermedades. Nora observó que los riesgos de recurrencia de cardiopatía en hermanos e hijos era semejante y en límites de 3 al 5 % y advirtió que tales cifras eran compatibles con herencia poligénica. Además destacó la importancia de la interacción de los múltiples genes y factores ambientales, es decir, el modelo multigénico multifactorial. (1)

BURN precisó con claridad las características básicas del modelo poligénico. Los riesgos de recurrencia deben ser iguales en hermanos e hijos y se aproxima a la raíz cuadrada de la incidencia de la población; dicho riesgo se disminuye en parientes distantes, pero aumenta cuando muchos miembros de la familia son atacados, o cuando la anomalía es más grande o grave, cuando la incidencia es desigual por sexos, el riesgo es mayor en parientes del sexo afectado más rara vez. (1).

#### RIESGO DE DEFECTOS CARDIACOS CONGENITOS AISLADOS

Lesión	1 hermano	2 hermanos	madre	padre.
CIV	3%	10%	6-10%	2%
PDA	3%	10%	4%	2.5%
TdeF	2.5%	8%	2.5 %	1.5%
ASD	2.5%	8%	4.5 %	1.5%
PS	2 %	6%	6.5 %	2%
AS	2%	6%	18 %	3%
CoAo	2%	6%	4 %	2%

La incidencia de lesiones específicas reportadas en la literatura son muy importantes, más por su semejanzas que por sus diferencias como se observa en el siguiente cuadro:

DISTRIBUCION PORCENTUAL DE CARDIOPATIAS CONGENITAS (1)

Lesión	GOTHEMBURG	TORONTO	MINESOTA	USA	WASHINGTON
VSD	27.1	31	34.6	32.1	26.3
PDA	9.5	7.1	10.6	8.1	2.6
ASD	4.3	11.2	7.3	7.4	7.5
AVSD	3.0	0	4.5	3.6	8.6
PS	3.8	10.8	5	8.6	7
AS	5.4	8.1	6.1	3.8	3.3
CoAre	9.8	3.4	5.6	6.7	6.8
d- TGA	6.0	2.6	7.8	2.6	5.0
TdeF	4.1	8.0	5.0	3.8	9.2
TA	1.4	0	0	1.7	1.5
LLH	0.8	0	4.5	3.1	5.7
HRH	2.4	1.1	3.4	2.4	3.2
SV	0	0	0	0.7	0
TAPVC	0.8	0	2.8	0	0
MISC	21.7	16.4	2.8	13.8	11.6
Total	369	461	179	420	1294

VSD	Defecto septal ventricular.
PDA	Conducto arterioso persistente.
ASD	Defecto auricular septal.
AVSD	Defecto septal auriculoventricular
PS	Estenosis pulmonar valvular.
AS	Estenosis aortico valvular.
Co Are	Coartación aórtica
d- TGA	Dextrotransposición de grandes arterias.
TdeF	Tetralogía de Fallot.
LLH	Hipoplasia de mitad izquierda de corazón.
HRH	Hipoplasia de mitad derecha de corazón.
TA	Tronco arterioso.
SV	Ventriculo único.
TAPVC	Conexión venosa pulmonar anomala total.
MISC	Miscelaneas .

DISTRIBUCION PORCENTUAL DE CARDIOPATIAS CONGENITAS EN MEXICO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

PCA	22%
CIV	17.6 %
CIA	8.6 %
TF	8.4 %
CoAo	6.5 %
EP	6.2 %
EAO	3.7 %
TGA	3.5 %
DATVP	2.5 %

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA.

PCA	25.3 %
CIA	17.7 %
CIV	17.6 %
TF	6.6 %
EAO	6.5 %
EP	6.4 %
COAO	5.4 %
AT	1.6 %
Ebst.	1.3 %
TGA	1.2 %

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.

PCA	23.2 %
CIV	18.7 %
CIA	9.16%
TF	6.69%
EP	6.66%
CoAo	5.87%
TGA	3.89%
EAO	3.23%
AT	3.03%
DATVP	2.24%

## FACTORES ASOCIADOS A LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS.

Es importante considerar que la predisposición genética en ocasiones predomina en forma única, pero en otras ocasiones los factores ambientales modulan la predisposición genética. (1).

Los efectos génicos pueden actuar por medio de grandes anomalías cromosómicas, efectos monogénicos clásicos mendelianos (dominante o recesivo autosómico o ligado al sexo); efectos poligénicos por la adición de la acción de varios genes y modulación por factores ambientales. (1) (4).

Se sabe que el 5 al 8 % de los pacientes con cardiopatía congénita presentan un defecto cromosómico, los más frecuentes se asocian a trisomía 21, trisomía 13 y 18, a 45X ( Síndrome de Turner) y a 45,X,-X ( Síndrome de Gato (Cr 5 ) (4).

Por ejemplo los niños con síndrome de Down tienen una mayor incidencia de cardiopatía congénita, los hijos de madres jóvenes tienen una mayor incidencia de trisomía 21 y estos tienen una prevalencia de presentar malformaciones vasculares y cardíacas de 4.33 / 10 000 para la población blanca y de 3.7 para la población no blanca. (5) (1).

Esto explica el porque en cualquier serie de niños con cardiopatía congénita la incidencia de trisomía 21 va de 3.2 a 10.4 % (1) (4).

Los niños con Síndrome de Down tienen una mayor incidencia de cardiopatía congénita y entre las más frecuentes se encuentran los defectos septales aurículo ventricular ( almohadilla endocárdica ) y el tabique interventricular. Los riesgos de que hijos futuros presenten trisomía 21 son del 1% adicionado a cualquier mayor riesgo de la edad de la madre al presentar la forma usual de falta de disyunción propia de la trisomía 21. Si el padre tiene una translocación el riesgo es mayor de 1 - 2 % en edad avanzada en la mujer, si la mujer tiene una translocación, el riesgo de recurrencia es del 10 %. Si uno y otro padre tiene translocación 21 / 21 todos los hijos tendrán anomalía. (1) (3) (4).

Por ello el riesgo de que un progenitor con trisomía 21 procrea a un hijo con trisomía 21 esta alteración es bastante pequeña, todos los varones son estériles y las mujeres tienen disminución de la fertilidad. (4) (11) .

Los niños con trisomía 13 y 18 tienen cardiopatía congénita se manifiesta por defectos en tabique interauricular e interventricular así como persistencia del conducto arterioso. (4).

SINDROMES DE ANORMALIDADES CROMOSOMICAS.

Defectos congénitos cardiacos.

Síndrome	Cardiopatía Congénita.	Tipo de lesión
Del 5p	30 - 50	VSD, ASD, PDA
Trisomía 13	80	50% VSD, PDA, ASD, BAV 40% VSD, DORC, TOF, TGA 10% Variado
Trisomía 18	100	100% VSD
Trisomía 21	40	25% TOF, DORV 60% AVC, ASD, VSD 30% VSD, ASD, PDA 10% TOF.
Turner	35	80% BAV, COA, ASV 20% VSD, ASD
Penta X	40	90% PDA, VSD, Otros.
Triploidia	50	70% VSD, ASD, PDA 5% TA

ASD	Defecto septal atrial.
ASV	Estenosis valvular aórtica.
AVC	Canal atrioventricular.
BAV	Válvula aórtica bicuspídea.
BPV	Válvula pulmonar bicuspídea.
COA	Coartación.
PDA	Persistencia del conducto arterioso.
PSV	Estenosis valvular pulmonar.
TA	Tronco arterioso.
TGA	Transposición de grandes arterias.
TOF	Tetralogía de Fallot
VSD	Defecto septal ventricular.

SINDROMES DE DEFECTOS GENETICOS

Defectos congénitos cardiacos.

Síndrome	Cardiopatía	Tipo de lesión.
1) Autosómico Dominante.-		
Noonan	50 - 80	70% Displasia. 10% Monodisplasia PVS 20% Cardiomiopatía.
Leopard	50	100% PVS
Holt Oram	70	50% ASD Secundum
Shprintzen	80	40% VSD 10% TOF
Townes	5	10% TOF
Apert	10	75% VSD
Alaguille	100	90% PPS
2) Autosómico recesivo.-		
Ellis Van Creveld	50	80% Común Atrio, ASD
Saldino Noonan	50	TGA, DOLV
TAR	30	TOF, ASD
Carpenter	40	Variable.
Baller Gerold	20	VSD
Meckel Gruber	30	ASD, VSD

SINDROMES TERATOGENOS  
Defectos congénitos cardiacos.

Rubeola	50%	45% PDA
IDM	5 - 8	20% VSD
Maternal		
Fenilcetonuria	20%	80% VSD, ASD, PDA COA
S. Alcohol fetal	35	25% VSD 5% TOF, DORV
S.F. Hidantoina	10%	80% VSD membranoso
S. Talidomida	15%	50% TA TOF 30% VSD
Acido retinoico	25%	65% TGA TORF DORV VSD

Otro factor que se atribuye a la presencia de cardiopatía congénita es la influencia de la altura sobre el nivel del mar, y a esto se atribuye la alta frecuencia de PCA ( persistencia del conducto arterioso ) en la Ciudad de México, que no es ajena a la hipoxia de la elevada altura de 2240 mts. sobre el nivel del mar, que tiene la ciudad.

Esto se apoya porque este fenómeno se presenta en ciudades de gran altura; Lima, Perú, Bolivia. Es probable que el bajo contenido de oxígeno (580 mm Hg. De presión atmosférica en la Ciudad de México contra 760 mm Hg al nivel del mar), impide el pronto cierre del conducto por un mecanismo que influye sobre la presión pulmonar. (6).

## CUADRO CLINICO

Para la realización del diagnóstico de cardiopatía congénita podemos encontrar signos y síntomas, los cuales se presentan con mayor frecuencia. A continuación se analizarán las cardiopatías más frecuentes:

### 1.- Persistencia del conducto arterioso

Síntomas	Signos.
- Puede estar ausente	Hipodesarrollo físico
- Bronquitis frecuentes	Cardiomegalia
- Hipodesarrollo ponderal	Pulsos arteriales periféricos aumentados
- Soplo de Gibson	
- Frémito	
- Insuficiencia cardiaca.	

### 2.- Comunicación Interventricular.

Síntomas	Signos.
- Cuando es chica es asintomática	- Cuando es chica no existen.
- Cuando es amplia origina insuficiencia cardiaca	- Cuando es grande: -Hipodesarrollo pondoestatural. -Abombamiento precordial - Retumbo en Apex.

### 3.- Estenosis Pulmonar.

Síntomas	Signos.
- Fatigabilidad, lipotimia	- Levantamiento sistólico paraesternal derecho.
- Síncope	
- Dolor precordial anginoso.	- Frémito sistólico en foco pulmonar.
- Insuficiencia cardiaca	- Chasquido protosistólico. - Desdoblamiento del 2do ruido.

### 4.- Tetralogía de Fallot

Síntomas	Signos.
- Cianosis progresiva	- Hipodesarrollo físico.
- Fatigabilidad fácil con esfuerzo	- Cianosis de piel y mucosas
- Crisis de hipoxia	- Soplo sistólico.
- Encucillamiento	- Frémito pulmonar
- Hipocratismos cianotico.	- Segundo ruido reforzado.



## METODOS DIAGNOSTICOS.-

Una de las funciones más importantes del cardiólogo es visualizar el corazón y sus vasos por medio de técnicas icono-gráficas. Tal afirmación se hace porque en forma general las técnicas en cuestión incluyen no solo la delineación de imágenes anatómicas, sino también imágenes mentales del corazón después de la exploración física (inspección, palpación, auscultación) y de imágenes fisiológicas de la función cardíaca, el metabolismo y la hemodinámica.

Los médicos que por medio de las técnicas en cuestión identifican las malformaciones congénitas deben conocer y entender las limitaciones de cada procedimiento icono-gráfico. (9).

El término iconografía cardíaca denota la diversidad de técnicas que en esta área entraña la transferencia de energía en un patrón cerebral reconocible y comprensible para quien lo capta. La imagen puede ser una expresión gráfica anatómica de un defecto cardíaco conocido por todos, o ser un conjunto de líneas y puntos como los trazos de flujo Doppler o una imagen espectroscópica del metabolismo cardíaco, percibida y entendida solamente por los que tienen preparación especial en este terreno. (9)

### MODALIDADES ICONOGRAFICAS EN CORAZON

#### Ondas electromagnéticas

- Inspección
- Radiografía
- Fluoroscopia
- Cineangiografía
- Angiografía por sustracción digital
- Cardiología nuclear.
- Tomografía computarizada ultrápida
- Tomografía por emisión de positrones.
- Resonancia magnética nuclear.

#### Ondas Sonoras.

- Ecocardiografía

La ecocardiografía con la adición del método Doppler de modalidad M crómico, es el adelanto más notable en las técnicas de valoración cardíaca en los últimos 10 años, ningún otro procedimiento, brinda información tan amplia, precisa, inocua y de fácil obtención de anatomía, fisiología y función cardíaca, la capacidad para estimar un gradiente tensional a través de una región estenótica y la presión ventricular máxima permite al médico valorar la gravedad de las cardiopatías congénitas y adquiridas. Muchas publicaciones indican que la valoración ecocardiográfica completa y cuidadosa en algunas cardiopatías congénitas, sin cateterismo anterior basta para el diagnóstico preoperatorio. Las lesiones como el defecto septal auricular, cortocircuito sistémico pulmonar, coartación de la aorta, estenosis aórtica y canal auriculoventricular completo puede valorarse adecuadamente sin el cateterismo. Por medio de la ecocardiografía transoperatoria, se obtienen datos anatómicos y funcionales de los defectos cardíacos reparados en quirófano (9).

Por medio de la ecocardiografía transoperatoria, con el recubrimiento estéril del equipo ecocardiográfico la colocación de el transductor directamente sobre el corazón, permiten al cirujano y al cardiólogo obtener información adecuada de los buenos resultados de la intervención quirúrgica. (9).

El uso de estudios ecocardiográficos para evaluación de ritmo y estructura cardíaca en utero ayuda en el consejo prospectivo hacia los padres en el planteamiento y el manejo postnatal para los descendientes en el caso de presentar cardiopatía congénita. (7) (8).

## COMPLICACIONES DE CARDIOPATIAS CONGENITAS

1.- La insuficiencia cardiaca tiene lugar en 1 de cada 5 niños con patología congénita. La insuficiencia cardiaca originada en las 12 - 18 primeras horas de vida suele ser secundaria a malformaciones que presentan una sobrecarga de volumen independientemente del flujo pulmonar. La mayoría de los neonatos a término que presentan insuficiencia cardiaca dentro de la primera semana de vida muestran una obstrucción crítica del flujo sistémico arterial, que muchas veces se manifiesta al producirse el cierre o el conducto arterioso. (8) (11).

Se considera que la primera causa de insuficiencia cardiaca es la comunicación interventricular seguida por la transposición, la coartación, el canal auriculoventricular completo y el conducto arterioso persistente (12).

El manejo de los pacientes con cardiopatía congénita que presentan insuficiencia cardiaca descompensada debiera revisarse en medio hospitalario, con indicación de elevación de la cabeza 30 grados, posición semifowler, administración de oxígeno humidificado, así como reposo y sedación. Ante una insuficiencia cardiaca severa debiera suspenderse la ingesta de la vía oral y la administración de líquidos debiera ser restringida a 60 - 80 ml. por kilo en los primeros días (10) (11).

Debera corregirse una posible alteración de la anemia, acidosis, hipoxia, hipoglicemia, hipercapnia, hipokalemia, niveles de sodio potasio, urea, creatinina, y en caso necesario tratar el problema infeccioso. El tratamiento de la elección para la insuficiencia cardiaca es la digital en lactantes, la dosis de digitalización total es 3 veces la dosis diaria de mantenimiento, el uso de diureticos como furosemide o acido etacrinico por vía IV a dosis de 1 mg por kilo día son útiles. (10) (11).

### 2.- Crisis Hipóxicas

Se considera de gran importancia dentro de los dos primeros años de vida, clínicamente el paciente presenta hiperpnea e intranquilidad, aumento de la cianosis, aparece respiración boqueante y puede producirse un síncope, las crisis tienen lugar por la mañana. Los ataques pueden durar desde algunos segundos hasta 1 hora, los episodios cortos van seguidos de una debilidad generalizada y sueño, las crisis graves pueden progresar hasta la inconciencia y ocasionalmente a convulsiones o hemiparesia. Las crisis se acompañan de la reducción de flujo sanguíneo pulmonar ya comprometido que cuando es prolongado origina hipoxia y acidosis metabólica, y el incremento de la PCO<sub>2</sub> estimula más el mecanismo respiratorio y la hiperpnea persistente. (13)

Dependiendo de la frecuencia e intensidad de las crisis hiper - cianóticas, deberán instaurarse como tratamiento lo siguiente:

- a. Conforte al niño y colóquelo en posición genupectoral
- b. Administrar oxígeno con mascarilla
- c. Aplicar morfina a razón de 0.01a0.1 mg / K.
- d. Inicie fluidoterapia de reposición y expansión.
- e. Tratar la acidosis metabólica con bicarbonato de sodio.
- f. Repita la dosis de morfina a razón de 0.01 a 0.1 mg/ K.
- g. Intensifique la resistencia vascular sistémica con administración intravenosa de fenilefrina.
- h. Administrar 0.1 gr de propanolol /Kg por la vena.
- i. Anestesia general.
- j. Opere al niño para que se le repare el defecto o establecer una anastomosis entre arteria de circulación general y arteria pulmonar.

### 3.- Cianosis.

El niño con cianosis secundaria a una cardiopatía congénita puede estar taquipneico y por otro lado puede presentar un buen aspecto, a no ser que la cianosis sea severa y de larga duración, con el consiguiente desarrollo de la cianosis. (13).

La cianosis puede originar acropaquia que suele aparecer después de los tres meses, primero en forma de relleno, en la base de la uña del pulgar con pérdida de la concavidad normal, debido a la desaturación el niño puede presentar taquipnea, disnea, la cuál empeora con el ejercicio. Puede aparecer el SQUATING (posición - en cuclillas ). (9) (11) (13).

### 4.- Infección de vías respiratorias.

Un número significativo se asocian con insuficiencia cardíaca, - el síntoma más frecuente es el de dificultad respiratoria con jadeo rápido y quejumbroso. Cuando el niño esta en reposo mostrará la presencia de disnea, aleteo nasal, retracción subcostal e intercostal, manteniendo frecuencias respiratorias de 90 a100 por minuto con cuadro febril y estertores crepitantes. (10).

### 5.- Policitemia y embolismo paradójico

En pacientes con policitemia prolongada son debida en gran medida a la cianosis. Con frecuencia el órgano diana es el SNC con la aparición de accidentes vasculares cerebrales y absesos cerebrales.

Los factores de coagulación se encuentran alterados en aquellos pacientes con hematocrito superior al 60 %, los recuentos plaquetarios suelen estar aumentados y posteriormente hay reducción de la vida plaquetaria en pacientes con cianosis. Con mucha frecuencia los pacientes muestran anemia. (9) (13) (11).

#### 6.- La hipertensión arterial pulmonar y enfermedad vascular pulmonar obstructiva.

La primera es resultado de la transmisión directa de la presión arterial sistémica al ventrículo derecho o a la arteria pulmonar a través de una gran comunicación, con menor frecuencia es debida a una obstrucción severa del flujo a través del lado izquierdo del corazón ya sea a nivel de las venas pulmonares o más allá de las mismas. La segunda se refiere a un proceso que implica cambios estructurales y del desarrollo de las arterias pulmonares y musculares más pequeñas, las cuales disminuyen gradualmente su tamaño; puede llegar a alterar la capacidad del lecho vascular para transportar la sangre las arterias pulmonares principales a las venas pulmonares. (13)

La hipertensión pulmonar en la mayoría de los casos es progresiva y no existe tratamiento, se han escrito resultados en pacientes empleando antagonistas del calcio. La prostaciclina intravenosa puede proporcionar mejoría temporal. Se reportar transplantes pulmonares y cardíacos en niños con enfermedad pulmonar grave. (16).

#### 7.- Deficit del desarrollo pondoestatural.

Los niños con cardiopatía congénita leve tienden a crecer con normalidad. Aquellos con lesiones más severas pueden presentar con gran frecuencia alteraciones importantes del crecimiento; talla y peso se hallan cerca o abajo del 3er percentil. El retraso en el crecimiento es más severo en pacientes con franca cianosis o con cortocircuito de izquierda a derecha, que causen insuficiencia cardíaca. La cianosis tiene a producir un retraso en el peso y altura bastante proporcional, mientras que la insuficiencia cardíaca ocasiona un mayor retraso en el peso que en la altura. El retraso en el desarrollo del esqueleto indicado por la edad ósea habitualmente se produce paralelamente al retraso pondoestatural, y en los niños con cardiopatía congénita se correlaciona con la severidad de la hipoxia. En general las niñas son más resistentes que los niños para aquellos factores que alteren el crecimiento. Otros factores que influyen en el bajo peso son; anorexia, disnea, infecciones repetitivas, malaabsorción, hipermetabolismo, retraso en el crecimiento intrauterino, bajo peso al nacer, síndromes asociados. (14).

En los niños con insuficiencia cardíaca suele manifestar intolerancia a la ingesta de alimentos, puesto que esta es la mayor forma de ejercicio para él. El niño con cierto grado de cianosis puede colocarse en cuclillas o respirar de forma más profunda en el juego. El aumento de necesidad de sueño o de descanso puede desarrollarse paralelamente a un aumento de la actividad motora del niño. (14).

## TRATAMIENTO QUIRURGICO

La cirugía de corazón en lactantes durante la última década experimenta un gran avance debido a la gran experiencia acumulada y a la progresiva introducción y perfeccionamiento de técnicas, manejos postoperatorios, diagnósticos, en el recién nacido y en el lactante.

Diversas técnicas han hecho posible el abordaje directo, fundamentalmente la técnica de la hipotermia profunda y paro circulatorio, el mejor conocimiento y manejo de problemas respiratorios con tecnología apropiada con niños de bajo peso y el funcionamiento adecuado de unidades de cuidados intensivos neonatales - (15).

Si el paciente presenta más de 3 meses de edad, se realiza corrección total, si presenta comunicación interventricular, en las dobles salidas de ventrículo derecho y en los canales atrioventriculares por debajo del primer año de vida se realiza Banding de la arteria pulmonar, por arriba del año de vida se realiza corrección total. Cuando a esta se asocia estenosis de la pulmonar por debajo de 5 años, se realiza fistula sistémico pulmonar, dejando para más tarde la corrección total. (15).

En los casos diagnosticados de Tetralogía de Fallot con edades inferiores a los 6 meses se practican fistulas sistémico pulmonares. Por encima del año de edad, se realiza corrección total. (15)

En pacientes mayores de 3 a 6 meses con transposición completa de grandes vasos se realiza operación. En los casos menores de 3 meses, se realiza sepectomia. Cuando la transposición se asocia a estenosis pulmonar, hasta los 4 a 5 años se realiza fistula sistémicopulmonar. (15)

En los pacientes que no es posible la cirugía paliativa; de estenosis pulmonar, estenosis aortica, ostium primum, drenajes venosos pulmonares anómalos, etc. efectuamos la corrección total a cualquier edad.

## TRATAMIENTO GENETICO

Los inminentes avances en el campo de la genética humana tienen un profundo impacto en la práctica médica, por lo que el médico debe estar al corriente de algunos de los aspectos de la consultoría genética. Los Estatutos de la Sociedad Americana de Genética Humana, señalan que las metas de la consultoría genética es de ayuda a la pareja o individuo;

- 1.- Comprender los hechos médicos, incluido el diagnóstico, curso, manejo, probabilidad del desorden y las técnicas disponibles de control.
- 2.- Apreciar la manera en que la herencia contribuye al desorden y al riesgo de recurrencia en determinados parientes.
- 3.- Comprender las alternativas de conducta con el riesgo de recidiva.
- 4.- Hacer los mejores ajustes posibles a la existencia del desorden en un miembro de la familia y su posible recurrencia. (3).

#### HIPOTESIS

La frecuencia de cardiopatías congénitas en el servicio de admisión continua de Pediatría del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, corresponde con la frecuencia de cardiopatías congénitas ya establecida.

## OBJETIVOS

### 1. GENERAL;

Conocer la frecuencia de cardiopatías congénitas que se atienden en el servicio de Admisión continua de Pediatría del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del I.S.S.S.T.E.

### 2. ESPECIFICOS;

- a.- Conocer la frecuencia de cardiopatías congénitas.
- b.- Determinar las malformaciones congénitas asociadas.
- c.- Determinar los factores teratógenos asociados.
- d.- Determinar los métodos diagnósticos utilizados con más frecuencia.
- e.- Determinar las complicaciones asociadas.
- f.- Establecer un flujograma de manejo.



## MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio mixto ( retrospectivo, prospectivo) en el servicio de Admisión Continua de Pediatría del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del I.S.S.S.T.E. a todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de cardiopatía congénita durante el periodo: 1 de febrero al 30 de agosto de 1995.

### Criterios de Inclusión.-

Se incluyeron pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita de cualquier tipo que ingresaron al servicio de Admisión Continua por cualquier motivo, con edades comprendidas entre 1 día a 14 años de edad.

### Criterios de Exclusión.-

Se excluyo a los pacientes que no contaban con estudios de gabinete y a los que no se confirmo en forma definitiva el diagnóstico de cardiopatía congénita.

### Criterios de Eliminación.

Pacientes con diagnóstico dudoso de cardiopatía congénita.

El estudio se realizó en dos fases, 1 de tipo retrospectivo, en la cuál se revisaron los expedientes clínicos de todos los pacientes que habían ingresado al servicio de Admisión Continua de Pediatría con el diagnóstico de Cardiopatía Congénita durante los meses de febrero a mayo de 1995. La segunda fase fué de tipo prospectivo la cuál se realizó durante los meses de Junio a Agosto de 1995. A todos los pacientes se les llevo una cédula de recolección de datos, la cuál incluye las siguientes variantes: ( formato 1 ) Edad, Sexo, antecedentes heredofamiliares, malformaciones congénitas asociadas, diagnóstico principal, diagnóstico asociado, tipo de cardiopatía, diagnóstico previo, manejo previo cuadro clínico, estudios de laboratorio y gabinete, complicaciones, tratamiento médico y o quirúrgico, evolución y destino.

## RESULTADOS

Durante el periodo del 1 de febrero al 30 de agosto de 1995 se ingresaron 893 pacientes al servicio de Admisión Continua de Pediatría, de los cuáles 53 tenían el diagnóstico de Cardiopatía congénita ( 5.9%). Se excluyeron 20 pacientes por no contar con un diagnóstico definitivo quedando un total de 33 pacientes. La frecuencia de Cardiopatías congénitas fué de la siguiente manera:

Cardiopatías acianógenas	Cardiopatías cianógenas.
CIV            13	EP            4
PCA            7	TDF           4
Total          20	DTAVP       3
	Ventriculo
	Unico        2
	Total        13

Porcentaje de distribución de cardiopatías congénitas.

CIV	13	39.3 %
PCA	7	21.2 %
EP	4	12.1 %
TDF	4	12.1 %
DTAVP	3	9 %
V. Unico	2	6 %
Total	33	100 %

El grupo de edad más afectado fué el de 1 - 4 años y el sexo predominante fué el femenino, con una relación de 1.7: 1 con respecto al masculino.

Grupo de edad ( forma aleatoria )	Sexo M	F
1d - 6m	5    15.1 %	3%    12%
7m -12m	4    12 %	3%    9%
13m- 4a	19   57.5 %	24.2 % 33.3%
5a - 10a	5    15 %	6%    9%
más 10 a	0    0	0    0
Total	33   100 %	36.3 % 63.3%

La mayor parte de los pacientes provenían de diferentes estados de la Republica.

Porcentaje de acuerdo a su procedencia.

Interior de la Republica	66.6 %
Distrito Federal	33.3 %
Total	100 %

Antecedentes heredofamiliares.

Diabetes mellitus	10	30%
Cardiopatía congénita	1	3%
Negativos	22	66.6 %

Realización de EKG y Rx. de Tórax

Si	31	93.9%
No	2	6 %
Total	33	100 %

Realización de gasometría

Normal	3	9 %
Anormal	6	18 %

Reporte de gasometrías alteradas

Acidosis respiratoria	1	Cardiopatía acianógena.
Acidosis metabólica	5	Cardiopatía cianogénas.

Tratamiento previo

Con tratamiento	17	51.5 %
Ninguno	16	48.4 %

Los medicamentos más utilizados fuerón: Furosemide, Digital y - Captopril.

Durante su estancia 7 pacientes requirieron monitorización continua que corresponde al 21.2 %, de estos 4 pacientes tenían diagnóstico de cardiopatía acianogena y 3 pacientes el diagnóstico de cardiopatía cianogéna.

Se encontraron 10 pacientes que corresponden a 30.3 % con alteraciones en estudios de laboratorio, 6 pacientes presentaron poliglobulia y 4 presentaron anemia.

El diagnóstico de Cardiopatía congénita se realizó por ecocardiografía en el 93.9% y por ultrasonido en el 6.1 %

Se detecto disminución del peso para la edad por debajo de la percentil 3 en el 33.3 % de pacientes.

Los diagnósticos estudiados más frecuentes fueron:

Insuficiencia cardíaca	11 pacientes
Bronconeumonía	9 pacientes
Acidosis metabólica	5 Pacientes
Síndrome de Down	3 pacientes
Crisis de hipoxia	3 pacientes
Síndrome diarreico	3 pacientes
Taquicardia supraventricular	2 pacientes.
Otras	

Las causas de ingreso hospitalario fueron:

- Insuficiencia cardíaca
- Bronconeumonía
- Crisis de hipoxia.

Las complicaciones de cardiopatías congénitas fueron:

- a) Infecciosas:
  - Infección de vías aéreas superiores
  - Infección de vías aéreas inferiores
- b) Metabólicas:
  - Acidosis metabólicas.
- c) Hemodinámicas
  - Poliglobulia
  - Anemia
  - Insuficiencia cardíaca.

## DISCUSION

Aún cuando el 40 % de los pacientes salieron del estudio por no cumplir con los requisitos de inclusión, encontramos que 5,9% de ingresos en su servicio corresponde a la entidad estudiada dentro de esta patología las cardiopatías cianógenas presentaron una mayor incidencia que las cianógenas.

Estos datos concuerdan con lo reportado en la literatura mundial en que la comunicación interventricular es la cardiopatía congénita más frecuente, no así lo reportado dentro de la Ciudad de México, esto puede deberse a que exclusivamente se enviaron pacientes de diversas partes del país con cardiopatía de diagnóstico dudoso o complicado. Dentro de las cardiopatías cianógenas nuestros resultados concuerdan con los estudios reportados en citas anteriores (1).

Dentro de los grupos de edad, no se encontró un cambio en el hallazgo de este tipo de cardiopatías congénitas como se refiere en la literatura universal, se correlaciona con el estudio a mayor edad mayor frecuencia de determinación de cardiopatías congénitas, pudiendo esto ser secundario a varios procesos como serían revisiones más periódicas en niños más grandes o disminución de presiones con manifestaciones auscultatorias que hicieron estas cardiopatías más evidentes.

EN función al sexo no encontramos una diferencia significativa existiendo una relación de 1.7 : 1 del femenino con el masculino sin encontrar algún dato en la literatura.

Con respecto al lugar de procedencia el mayor índice lo observo el Distrito federal encontrando 33 % y el resto fué de distintas partes de la Republica. Esto es secundario a la localización del hospital y a su nuevo diseño de organización en el cual se envían los pacientes que requieren una evaluación o tratamiento de 3er nivel. Como se menciona en la introducción la Diabetes Mellitus es un factor que se asocia en un 4 % con alteraciones de cardiopatía congénita, en este estudio se encontró un 30 % de los pacientes con antecedentes hereditarios de esta patología.

Dentro de los estudios a todos los pacientes se les realizó Rayo X de tórax y electrocardiograma, cabe mencionar que no se encontró reporte ni trazo electrocardiográfico por lo que no se pueden interpretar las características para determinar alteración más frecuente en nuestros pacientes que se pudiera presentar.

El estudio encontró que aún cuando en la literatura se refiere que el 20 % presentan insuficiencia cardíaca, los pacientes que presentan insuficiencia cardíaca en nuestro estudio corresponde al 33 % y el 27 % con infección de vías aéreas inferiores que requirió tratamiento.

Aún cuando en la genética tiene factor importante como se menciona en este trabajo, el grupo estudiado se encontró un trastorno genético en el 12 %, siendo el más importante Síndrome de Down, que corresponde al 9 % de los pacientes, que se encuentra dentro de lo reportado en la literatura mundial que es del 4 al 10%.

El 10 % de nuestros pacientes mostrarón alteraciones de la fórmula roja siendo más frecuente la poliglobulia que era de esperarse en cardiopatías cianógenas por los procesos fisopatológico conocidos.

El diagnóstico se realizó en 93 % de los pacientes con estudio ecocardiografico lo que se correlaciona con la literatura como estudio paraclínico de mayor importancia diagnóstica. así como de gran valor predictivo diagnóstico temprano en mujeres embarazadas con factores de riesgo.

Alteraciones generales en el 33 % que se encuentran por debajo de la percentil 3 que se correlaciona con lo establecido en la literatura.

Debido a lo cuál aún cuando nuestro periodo de observación fué de 7 meses y el servicio de Admisión Continua Pediatrica, pensamos que este tipo de patología se va a observar con mayor frecuencia. Por lo que se deberá continuar con este estudio por un tiempo mayor y obtener conclusiones más precisas de esta entidad.

## CONCLUSIONES

Las cardiopatías congénitas se presentan con cierta frecuencia en el Servicio de Admisión Continua de Pediatría del Centro Médico Nacional del I.S.S.S.T.E.

La mayor incidencia se presenta en niños de 1 a 4 años de edad, el predominio de sexo femenino.

Las cardiopatías congénitas acianógenas son las más comunes y de estas la comunicación interventricular es la más frecuente.

Los factores genéticos constituyen un factor importante para la presentación de cardiopatía congénita encontrándose que el más común fué el Síndrome de Down ( trisomía 21 )

El estudio ecocardiográfico fue vital para el diagnóstico definitivo del tipo de cardiopatía.

Las causas de hospitalización correspondieron a procesos infecciosos, alteraciones hemodinámicas y metabólicas.

Conociendo todo lo anterior se realiza una propuesta de ruta de manejo para pacientes con cardiopatía congénita en el servicio de Admisión Continua de Pediatría.

FLUJOGRAMA DE MANEJO MEDICO

CARDIOPATIA CONGENITA

ACIANOGENA		CIANOGENA	
ASINTOMATICA	SINTOMATICA	ESTABLE	DESCOMPENSADA
	Insuficiencia Cardíaca		Crisis de hipóxia
LEVE	GRAVE	MODERADA	SEVERA
Hogar Diuretico Digital	Hospital Semifowler Oxígeno Digital Diuretico Vasodilatador	Hospital Genu pectoral Oxígeno Morfina FLuidoterapia Bicarbonato	Hospital Genupectoral Oxígeno Morfina Fluidoterapia Bicarbonato Repetir Morfina Fenilefrina Propanolol Anestesia general Cirugía urgente
			(10) (11) (13)



CARDIOPATIAS CONGENITAS

Hoja de Recolección de Datos

Anexo No. 1

Número de paciente: \_\_\_\_\_

Fecha Hora: Lugar procedencia.

Nombre Expediente

Edad Sexo:

Antecedentes de cardiopatía congénita en la familia

Si ( ) No ( ) Tipo: \_\_\_\_\_

Diagnóstico principal: \_\_\_\_\_

Diagnóstico asociado: \_\_\_\_\_

Tipo de cardiopatía: Cianogena: Acianogena:

Se desconoce:

Diagnóstico previo: Si ( ) No ( )

Manejo Previo DOsis Tiempo

Diuretico

Digital

Otros.

Cuadro clínico \_\_\_\_\_

Signos vitales FC FR Pulso Temp TA.

Estudios de Laboratorio

EKG Si ( ) No ( ) FC Ritmo Eje QRS  
P PR QT Hipertrofias

Rx. de tórax. Si ( ) No ( ) Indice cardiotorácico  
Silueta cardiaca Campos pulmonares.

Lateral de Tórax Si ( ) No ( ) Hallazgos  
BH. SI ( ) No ( ) Hb HTo Leu Neu  
Ban LInf Eos MOn Bas Pla. Otros.

Electrolitos séricos Na. K Ca Cl Otros

Química sanguínea Si ( ) NO ( ) Gli Urea Creat.

MONitorización Si ( ) No ( )

Gasometría

Complicaciones

Tratamiento médico

Tratamiento quirúrgico

Evolución.

Destino

Observaciones

Elaboró

Notas

Anexar Trazo de EKG y Rx de Tórax.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Julien I.E. Congenital heart Disease: Incidence and In Heritance Pediatrics Clinics of North America 1990; 37 : 23 - 42
- 2.- Richard FG Epidemiology of Congenital Heart Disease in the United States. American Heart Journal 1994; 4: 72 - 78
- 3.- Nora JL. Update on counseling the family with a first the gree relative with a congenital heart defect. Am J Genet Med 1988; 29: 137 - 142
- 4.- Angela EL COngenital Heart Defect in malformation syndromes. Clinic in Perinatology 1990; 17: 37 - 41
- 5.- Charlotte F COngenital Heart malformation asociated with -- chromosome abnormalities; and epidemiology estudy Journal of Pediatric 1989; 8: 48 - 61.
- 6.- Espino V. Mercado J, TORpey F Observaciones no publicadas en 2500 escolares normales en la ciudad de Toluca(1680 mts. sobre el nivel del mar ). 1968.
- 7.- Charles SK Echocardiographic studies of human fetus; prenatal diagnosis of congenital heart disease and cardiac disrhythias Pediatrics 1980; 75: 32 - 42
- 8.- Erick L. Monitori of congenital cardiac defects. Pediatr Car diologia 1987; 8: 247 - 256.
- 9.- Henry BW, Iconographics technique in congenital heart disease Pediatrics Clinics of The North America 1990; 37 :113 - 135.
- 10- Ludwigs SK. Pediatric cardiopulmonary resucitacion. Clin - Pediatr 1984:23 : 71 - 80.
- 11- Erick DS, Assesment and manejo of congenital heart disease in the newborn big the distric paediatrician. Archives of Disease in Chilhood 1994;70: 71 - 74.
- 12 Fyler TC Report of Nw England regional infant, Cardiac program Pediatrics 1980: 65: 375 - 380
- 13- David JD Evaluation of the cianotic newborn. Pediatrics --- Clinics of North America. 1990; 37: 1 - 22.
- 14- Stiven MS. Enteral nutrition in infants with congenital heart disease and growth failure. Pediatrics 1990; 86: 3 - 15
- 15- Gregorio CZ. Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas en el 1er año de la vida. Arch Inst Card Mex. 1980 ; 50: 134 - 140.

- 16- Rich SD, Primary pulmonary hypertension: A Natural prospective ETUDY. Ann Intern Med 1987 : 107 - 216.
- 17- Gwrelen KS Factors influencing the outcome of congenital - Heart disease, detected prenatally. Arch. of Disease in - childhood 1990; 65: 284 - 87.