



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

11237 1  
T87

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "SIGLO XXI"  
HOSPITAL DE PEDIATRÍA

PROYECTO DE INVESTIGACION

"CONCORDANCIA ENTRE EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO-QUIRÚRGICO Y EL ANATOMOPATOLÓGICO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL HOSPITAL DE PEDIATRÍA DE CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI"

ALUMNO

DR. HÉCTOR HORACIO ESPINOSA GAN  
PEDIATRÍA MÉDICA



TUTORES

DRA. LUISA BEIRANA PALENCIA DRA. GEORGINA SIORDIA REYES  
MÉDICO DE BASE DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA MÉDICO DE BASE DEL SERVICIO DE PATOLOGÍA

INVESTIGADOR ASOCIADO

DR. MARTÍN J. PENAGOS-PANTIGUA  
MÉDICO DE BASE DEL SERVICIO DE LACTANTES

AVENIDA CUAUHTÉMOC No. 330,  
COL. DOCTORES, MÉXICO, D.F.  
TELÉFONO 56 27 00 00



Handwritten signature

I. M. S. S. O. M. N.  
HOSPITAL DE PEDIATRÍA  
AGO. 20 2003  
DEPTO. DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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).

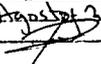
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

**CONTENIDO.**

	Página
<b>Resúmenes.</b>	4
<b>Antecedentes.</b>	6
<b>Objetivos.</b>	11
<b>Hipótesis.</b>	12
<b>Material y métodos.</b>	14
<b>Resultados.</b>	19
<b>Discusión</b>	21
<b>Conclusiones</b>	24
<b>Bibliografía.</b>	25
<b>Anexos.</b>	29

Autorizo a la Dirección General de Bibliotecas:  
UNAM a difundir en formato electrónico e impreso,  
el contenido de mi trabajo de licenciatura.  
NOMBRE: Espinosa Vera Hector Noé

FECHA: 21 - Agosto 2003

FIRMA: 

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## ABSTRACT

**Background.** The right diagnoses it's a one of many elements for evaluate the quality of medical attention in any one hospital. The correlation between clinical diagnosis and the pathology diagnosis it's a one very important element for to measure this factors.

**Objectives.** To know the global correlation between the clinical diagnosis and the pathology diagnosis for congenital heart diseases in the Children's Hospital of Medical Center "Century XXI".

**Methods.** Data from all patients who had congenital heart diseases valuate for our, who died to our hospital between January 1995 and December 2000 and make it complete or partial pathology study.

**Results.** There were found 86 patients who had congenital heart diseases from this 52% was boys, the mean for to age was of 7 days (liq. 7 - 99 days), the mean between to send time and diagnosis clinic was of 16 days (liq. 7 - 99 days) and the time to clinical diagnosis and death was of 8 days (liq. 2 - 29 days). The most frequent cardiopathy was hypoplastic left ventricle syndrome (n = 12, 14%) follow to interventricular septal defect (n=9, 11%) and transposition of the great arteries (n= 8, 9%).

For each group to according to the outflow pulmonary and the present or absent to cyanosis the first place was occupied to the cardiopathies with low outflow pulmonary and cyanosis (n= 26, 30%). The concordance between clinic diagnosis and autopsy study was of 87%. The *k* correlation for the acyanotic cardiopathies with high outflow pulmonary was of 0.83, 0.82 for the cyanotics with high outflow, 0.79 for the acyanotic with normal outflow pulmonary, 0.86 for the cyanotic with low outflow pulmonary and 0.93 for the cyanosis differential and congestion pulmonary

**Conclusions.** These data suggest a good level attention to the clinical diagnosis to our department.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**RESUMEN.**

**Introducción.** El buen diagnóstico es uno de los elementos principales para evaluar la calidad de atención médica de un hospital. La correlación entre el diagnóstico clínico y la autopsia es uno de los elementos más importantes para medir lo previo.

**Objetivo.** Conocer la correlación entre el diagnóstico clínico y el anatómo - patológico de las cardiopatías congénitas en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Siglo XXI.

**Material y métodos.** Todos aquellos pacientes que contaban con valoración por el departamento de cardiología pediátrica con cardiopatía congénita que fallecieron entre enero de 1995 y diciembre de 2000 que contaran con autopsia parcial o completa se incluyeron en el estudio.

**Resultados.** Fueron revisados un total de 86 pacientes con cardiopatía congénita de los cuales 52% fueron hombres, la mediana para la edad fue de 7 días (Liq 7 - 99 días), el tiempo entre el diagnóstico clínico y la muerte fue de 8 días (Liq 2 - 29 días). La cardiopatía más frecuente fue el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (n= 12, 14%) seguido por la comunicación interventricular (n= 9, 11%) y la transposición de grandes arterias (n= 8, 9%).

Para cada grupo de acuerdo al flujo pulmonar y la presencia o ausencia de cianosis el primer lugar lo ocuparon las cardiopatías con flujo pulmonar disminuido y cianosis (n= 26, 30%). La concordancia entre el diagnóstico clínico y el anatomopatológico fue de 87%. Se obtuvo una correlación de  $\kappa$  de 0,83 para las cardiopatías acianógenas con flujo pulmonar aumentado, 0,82 para las cianógenas con flujo pulmonar aumentado, 0,79 para las acianógenas con flujo pulmonar normal, 0,86 para las cianógenas con flujo pulmonar disminuido y 0,93 para las cianosis diferencial y congestión venocapilar.

**Conclusión.** Estos datos sugieren un buen nivel de atención por parte de nuestro departamento.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 1. ANTECEDENTES.

Sólo en los pasados 30 años se han realizado investigaciones serias de la incidencia de los defectos cardíacos es claro que entre 5 a 8 de cada 1000 nacidos vivos son diagnosticados con una malformación cardiovascular (1,2,3) sin embargo otros estudios subestiman la verdadera incidencia de defectos cardíacos ya que el feto con un defecto cardíaco letal por lo general fallece in útero por ejemplo la cardiopatía del tipo Ventrículo izquierdo hipoplásico (4) y otros defectos cardíacos pequeños que cierran espontáneamente como la comunicación interatrial no se estiman en series estadísticas de las cardiopatías (3).

El 50 % de los niños con cardiopatía congénita fallece dentro del primer año de vida cuando no se establece un diagnóstico oportuno, la reducción de esta mortalidad en los últimos 20 años reflejan un mayor avance en el manejo de defectos cardíacos en el paciente pediátrico (1). La mayoría de las cardiopatías congénitas complejas tales como Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, Atrisia pulmonar con defecto septal o no, Tronco común, Transposición de grandes vasos, interrupción del arco aortico etc, requieren un diagnóstico oportuno para poder efectuar cirugía paliativa o correctiva y así lograr una mayor supervivencia (4).

En nuestro medio no se conoce con exactitud la verdadera incidencia de las cardiopatías congénitas, siendo las más frecuentes las que no tienen cianosis del tipo de persistencia del conducto arterioso (P.C.A), comunicación interventricular (C.I.V), comunicación interatrial (C.I.A).

Hoffman ha revisado en detalle las dificultades para identificar todas las malformaciones cardíacas congénitas ya que no siempre son obvias durante el nacimiento. Solamente estudios con seguimiento intensivo de los progresos de todos estos niños puede revelar una verdadera incidencia (1).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

El avance en la aplicación de nuevas técnicas diagnósticas aunadas al examen clínico ha permitido realizar un diagnóstico temprano de un gran número de cardiopatías, lo cual permite proporcionar una alternativa terapéutica para lograr la curación definitiva y aumentar la sobrevida de estos pacientes (3).

Moller reporta la casuística de la distribución de las anomalías cardíacas en recién nacido correspondiendo los mayores porcentajes a síndrome de ventrículo izquierdo, transposición de grandes vasos, obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho y coartación de aorta (28).

Es importante hacer énfasis en la utilidad del examen clínico en pacientes con sintomatología cardíaca, sobre todo cuando existe soplo cardíaco como única prueba diagnóstica de escrutinio para detectar cardiopatía. Se ha establecido que la sensibilidad del examen clínico comparado con el estudio ecocardiográfico fue de 95% con una especificidad del 95%, valor predictivo positivo de 88% y valor predictivo negativo de 98% (2,3) por lo que podemos decir que el examen clínico efectuado por personal calificado, es un método sensible y de escrutinio para detectar cardiopatías, sin embargo el estudio ecocardiográfico es necesario cuando el examen clínico efectuado por el cardiólogo pediatra califica el soplo como patológico, además que forma parte de una evaluación no invasiva en el paciente pediátrico. (4,12)

La autopsia proporciona la confirmación diagnóstica de las alteraciones morfológicas encontradas y las no sospechadas en vida, disminuyendo, confirmando, aclarando y corrigiendo el error diagnóstico, conduce a mayor precisión diagnóstica y es el mejor instrumento que establece la verdadera incidencia y progreso de la enfermedad, mide el control de calidad en todos los casos corrigiendo las deficiencias de todos médicos por lo que es útil la evaluación de la concordancia con el examen clínico y las nuevas técnicas diagnósticas. (5, 6, 15)

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

El estudio patológico establece el diagnóstico morfológico de las alteraciones no sospechadas en vida por lo que es el estándar de oro en estudios de concordancia clínico patológica.

Cameron y McGoogan realizaron estudio de la Concordancia entre el diagnóstico clínico y patológico y fueron los primeros en clasificar los diagnósticos como mayores y menores, haciendo mención además de los casos en los cuales si se hubiera conocido el diagnóstico principal, secundario o agregado antemortem hubiese conducido posiblemente a una modificación del tratamiento con la curación o prolongación de la vida (9).

De los subsecuentes estudios de Concordancia Clínico Patológica los diferentes autores han utilizado en sus reportes la clasificación de errores diagnósticos I a III de acuerdo a los Criterios de Goldman, Cameron y McGoogan modificados ligeramente en otros estudios por otros patólogos, este tipo de análisis considera el tipo y número de hallazgos anatómicos y de sobrediagnósticos clínicos y anatomopatológicos emitidos. (16,17,18,19)

Error Tipo I: Hallazgos con significado clínico que de haberse conocido antemortem hubieran ameritado tratamiento específico y en teoría hubieran cambiado favorablemente el curso de la enfermedad.

Error Tipo II: hallazgos con significado clínico pero sin implicaciones terapéuticas en el caso particular.

Error Tipo III: Hallazgos de Autopsia sólo de interés para el patólogo y sin trascendencia para el paciente.

En México se llevó a cabo un estudio de Concordancia del diagnóstico clínico con el histopatológico en 1991 reportando una concordancia superior al 80%, se realiza otro estudio en el año de 1992 con una concordancia observada de 36%, la atribuible al azar de 17 % y la concordancia global fue de 23% siendo las diferencias entra la

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Concordancia observada y la atribuible al azar estadísticamente significativas proponiéndose que la evaluación periódica de la Concordancia Diagnóstica Clínico - Patológica pudiera ser el "indicador" más confiable, exacto y seguro en la calidad de atención en cada Hospital posteriormente en 1998 un nuevo estudio estableció la concordancia en 26 % concluyendo en este estudio que una alta cifra de errores diagnósticos será la causa de una concordancia baja y una discordancia alta y que a pesar de avances tecnológicos en los procedimientos diagnósticos es necesario realizar autopsias con el fin de documentar de manera más definitiva el control de calidad del ejercicio de la medicina. (7, 10, 23, 24, 26, 27)

En estudios Internacionales reportados de concordancia clínica y anatomio-patológica podríamos mencionar la serie de Britton del Instituto Karolinska de Suecia que tuvo una concordancia de 57 %, la de Goldman del Peter Bent Brigham Hospital de Boston con una Concordancia del 89%, el de Devereux y Saller en población perinatal de 55.3 %, en Chile por Chacón y Gazitúa con una concordancia de 75.4 % y el de Friederichi y Sebastian con una Correlación de 90 %.(7, 17, 22, 25).

En nuestro Hospital se efectuó un estudio preliminar en la valoración de concordancia clínico patológica de los años 1989 a 1995 en donde se encontró una concordancia de 0.83 sin conocer en nuestro medio estudios similares la frecuencia y el grado de complejidad de paciente con cardiopatía congénita y el número de personas afectadas (15).

## **2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.**

Las cardiopatías congénitas en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional "Siglo XXI" ocupan una de las tres primeras causas de muerte.

El diagnóstico de cardiopatías congénitas se basa en los hallazgos clínicos, radiológicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos y del cateterismo cardiaco.

El servicio de cardiología del Hospital de Pediatría inicia sus actividades a partir del año de 1992. En la revisión de la experiencia quirúrgica del Hospital, encontramos que el 60% de los casos son sometidos a cirugía cardiovascular sin necesidad del estudio de cateterismo cardiaco.

Es muy importante, por lo tanto, conocer la concordancia clínico - quirúrgico y el anatomopatológico en nuestro servicio y evaluar de esta manera la calidad de nuestra atención.

Por lo que nos preguntamos:

¿Cuál es la concordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatomopatológico de las cardiopatías congénitas, en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional "Siglo XXI" del IMSS durante el periodo comprendido entre el 1° de Enero de 1995 al 31 de Diciembre del año 2000?

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

### **3. OBJETIVOS.**

#### **Objetivo Principal.**

Conocer la concordancia global entre el diagnóstico clínico - quirúrgico y el diagnóstico anatomopatológico de las cardiopatías congénitas en el Hospital de Pediatría de Centro Medico Nacional "Siglo XXI".

#### **Objetivo Especificos.**

1. Determinar la concordancia entre el diagnóstico clínico - quirúrgico y el diagnóstico anatomopatológico de las cardiopatías congénitas tratadas en el Hospital de Pediatría de Centro Medico Nacional "Siglo XXI".

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

#### **4. HIPOTESIS.**

##### **Hipótesis general.**

La concordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatómo-patológico de cardiopatías congénitas en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI es alta.

##### **Hipótesis específicas.**

1. La concordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatomopatológico de las cardiopatías congénitas tratadas en el Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional "Siglo XXI" será superior al 85%.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 5. TIPO DE ESTUDIO.

Diseño del estudio: Estudio transversal descriptivo.

Tipo de estudio: Utilidad de prueba diagnóstica.

Nivel 1.	Por la intervención:	Observacional.
Nivel 2.	Por el propósito:	Descriptivo.
Nivel 3.	Por el diseño:	Causa y efecto.
Nivel 4.	Por la unidad de análisis:	Individual.
Nivel 5.	Por la colección de datos:	Retrolectivo.
Nivel 6.	Por la selección de casos:	Incidentes.
Nivel 7.	Por la interrelación de muestras:	No aplica.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 6. MATERIAL Y METODOS.

### *Lugar del estudio.*

El estudio se realizó en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional "Siglo XXI" del Instituto Mexicano del Seguro Social, el cual es un centro de atención médica de tercer nivel, que cuenta con 182 camas para hospitalización, 12 de ellas son de terapia intensiva pediátrica y 24 de cuidados intensivos neonatales. Recibe a pacientes de los estados de Chiapas, Morelos, Guerrero y Querétaro y de hospitales de segundo nivel del sur de la Ciudad de México.

### *Pacientes.*

Se incluyeron a los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita que fallecieron en el periodo comprendido entre el 1º de enero de 1995 al 31 de diciembre de 2000, que contaran con estudio anatomopatológico con examen de estructuras cardiovasculares completo. Se excluyeron a aquellos pacientes con evaluación cardiológica incompleta o que no tuvieran un diagnóstico final emitido por el servicio de cardiología.

### *Métodos.*

Se revisó el registro de pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita que fallecieron por cualquier causa en el período de estudio. Aquellos pacientes que contaban con autopsia parcial o completa fueron incluidos. Se revisaron los expedientes clínicos y se registraron las siguientes variables: edad, género, nivel de atención de referencia, lugar de procedencia y diagnósticos asociados. También se documentó el diagnóstico cardiológico al ingreso y diagnóstico clínico-quirúrgico.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

El diagnóstico cardiológico que se confrontó con el diagnóstico anatomopatológico fue el diagnóstico final emitido por el departamento de Cardiología al momento de la muerte. Esta valoración incluía en todos los casos el análisis de las siguientes variables: hallazgos clínicos, interpretación de la radiografía de tórax, electrocardiograma, y ecocardiografía en sus diferentes modalidades. El cateterismo cardíaco se realizó si el cardiólogo así lo consideró. En estos casos, el resultado del cateterismo estableció el diagnóstico cardiológico final. También, se efectuó correlación entre el diagnóstico clínico y el quirúrgico, en aquellos casos en que se sometió al paciente a corrección total.

Las autopsias fueron revisadas en una sesión interna de cuatro patólogos y se emitió un diagnóstico por consenso. Se clasificaron los tipos de error dada una discordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatómo-patológico basado en los criterios de Cameron y McGoogan. El error tipo I indica que los hallazgos tuvieron significado clínico y que de haberse conocido antemortem hubieran ameritado tratamiento específico y en teoría hubieran cambiado favorablemente el curso de la enfermedad. En el error tipo II, los hallazgos tuvieron significancia clínica limitada pero sin implicaciones terapéuticas en el caso particular y error tipo III los hallazgos de la autopsia sólo fueron de interés para el patólogo y sin transcendencia para el paciente.

La variable de desenlace fue la concordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatomopatológico.

Toda la información se capturó en una hoja de colección de datos del programa SPSS 10.0 (SPSS, Inc, Chicago, Ill), con el cual se realizó el análisis.

#### *Análisis estadístico.*

Se realizó análisis univariado con cálculo de frecuencias e intervalos de confianza 95% (IC95%). Para conocer la distribución de las variables cuantitativas, se calculó la

prueba de Kolmogorov-Smirnov de una muestra. Dado que las variables tuvieron distribución no normal se empleó la mediana como medida de tendencia central y los límites intercuartiles (Liq) como medidas de dispersión. Para determinar la concordancia entre los diagnósticos clínico-quirúrgicos y los obtenidos por la autopsia se calculó la prueba de  $\kappa$

Un valor de  $p < a 0.05$  se consideró significativo.

#### *Ética.*

El estudio se sometió a los comités de ética e investigación del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional "Siglo XXI". Dado que los datos se obtuvieron de los registros clínicos, no existió riesgo y por lo tanto no se requirió consentimiento.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 7. VARIABLES.

### 1. Cardiopatía Congénita.

Definición conceptual.- Afección o afecciones debidas a Malformaciones Congénitas en el Corazón o grandes vasos que alteren su mecanismo fisiológico normal.

Escala: Nominal.

Categorías: Tipo de cardiopatía.

### 2. Edad.

Definición conceptual.- Tiempo cronológico que ha transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de inclusión.

Escala: Cuantitativa discreta.

Categoría: Días de vida.

### 3. Sexo.

Definición operacional.- Condición orgánica, anatómica y fisiológica que distingue al hombre de la mujer.

Escala: Nominal.

Categoría: Masculino o Femenino.

### 4. Diagnóstico de envío.

Definición operacional.- Patología diagnosticada en su hospital de origen que motivó su ingreso.

Escala: Nominal.

Categoría: Diagnóstico de envío.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**5. Tiempo entre el diagnóstico cardiológico y la defunción.**

Definición operacional.- Tiempo transcurrido entre la realización del diagnóstico cardiológico definitivo y la fecha de defunción.

Escala: Razón.

Categoría: Días.

**6. Diagnóstico clínico-quirúrgico.**

Definición operacional.- Diagnóstico (s) emitidos a través de los hallazgos clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos, cateterismo y quirúrgico en vida.

Escala: Nominal.

Categoría: Diagnósticos.

**7. Diagnóstico patológico final.**

Definición operacional.- Diagnóstico emitido por el patólogo a través de la autopsia en pacientes con Cardiopatía Congénita.

Escala: Nominal.

Categoría: Diagnósticos.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 8. RESULTADOS.

### *Descripción de los pacientes.*

En los 5 años de estudio, 86 pacientes cumplieron los criterios de inclusión. El 52% fueron hombres (n= 45). La mediana para la edad fue de 7 días (Liq 1 a 21.5 días). Cuarenta y nueve pacientes (57%) fueron enviados de un segundo nivel de atención, el 35% (n= 30) de un tercer nivel, el 5% (n= 4) de un medio privado y el 3.5% (N=3) de primer nivel de atención. Sesenta y cuatro pacientes fueron enviados con un diagnóstico nosológico de probabilidad de su unidad de transferencia(75%). Sesenta y nueve de los pacientes fueron neonatos, 15 lactantes, 1 preescolar y 1 escolar.

### *Tiempo para establecer el diagnóstico y desenlace.*

La mediana entre el tiempo de envío de su unidad de origen y diagnóstico clínico-quirúrgico cardiológico fue de 16 días (Liq 7 a 99 días) y entre el tiempo de diagnóstico clínico-quirúrgico y la defunción fue de 8 días (Liq 2 a 29 días).

### *Descripción de las cardiopatías.*

Al clasificar las cardiopatías de acuerdo a la presencia de cianosis y características del flujo pulmonar se obtuvieron los siguientes grupos: Cianógenas con flujo pulmonar disminuído (n= 26, 30%), cianógenas con flujo pulmonar aumentado (n= 25, 29%), con cianosis diferencial y congestión venocapilar (n= 19, 22%), acianógenas con flujo pulmonar aumentado (n= 13, 15%) y acianógenas con flujo pulmonar normal (n= 3, 4%). (Tabla 2).

Cuando se estudian por patología específica, las cardiopatías congénitas más frecuentes según la autopsia fueron el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

(n= 12, 14%), la Comunicación interventricular (n=9, 10%) y la transposición de grandes arterias (n= 8, 9%) (Tabla 1).

Se operaron un total de 43 pacientes de los cuales 5 casos (7%) correspondieron a transposición de grandes arterias, 5 casos (7%) a la atresia pulmonar, 4 casos (5%) a la conexión anómala total de venas pulmonares y 4 casos (5%) a ventrículo izquierdo hipoplásico (Tabla 2). Existió un acuerdo del 100% entre el diagnóstico cardiológico y los casos que fueron sometidos a cirugía correctiva total.

Las causas de muerte más frecuentes fueron choque cardiogénico (n= 71, 81%), choque séptico (n = 9, 10%) y choque mixto (n= 6, 7%) (Tabla 4).

La clasificación del tipo de error según los criterios de Cameron y McGoogan permitió clasificar a los errores como tipo I a 4 pacientes, tipo II a 4 y tipo III a 3. (Tabla 5).

Se encontró concordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatomopatológico en 86 pacientes (87%).

La concordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatomopatológico más allá de la probabilidad varió de acuerdo al tipo de cardiopatía. Se obtuvo una correlación de  $\kappa$  de 0.83 para las cardiopatías acianógenas con flujo pulmonar aumentado, 0.82 para las cianógenas con flujo pulmonar aumentado, 0.79 para las acianógenas con flujo pulmonar normal, 0.86 para las cianógenas con flujo pulmonar disminuido y 0.93 para las cianosis diferencial y congestión venocapilar.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## 9. DISCUSION.

Los estudios de concordancia clínico-patológica sin duda son de vital importancia en todos los hospitales que pretendan corregir sus diferencias. Existen pocos estudios de concordancia clínico patológica en el área cardiológica hasta nuestro conocimiento, en nuestro país no hay trabajos de esta índole en el área pediátrica publicados. En nuestro estudio, la correlación entre el diagnóstico cardiológico y el anatomopatológico fue superior al 85%, nuestros hallazgos son similares a los reportados en otros estudios que involucran diferentes patologías.

La concordancia entre el diagnóstico establecido por la valoración médico-quirúrgica y el resultado de la autopsia varió de forma importante de acuerdo al tipo de cardiopatía, siendo la más alta para las cardiopatías con cianosis diferencial y congestión venocapilar. Esto se debe a que las cardiopatías pertenecientes a este grupo (Ventrículo izquierdo hipoplásico y estenosis aórtica crítica) al tener obstrucción en los tractos de entrada y/o salida de ventrículo izquierdo así como compromiso importante de la circulación sistémica con signos y síntomas en el postnatal temprano dan cuadros de gravedad inmediata y extrema. Aunque en este grupo entra también la Interrupción de arco aórtico que fue una de las cardiopatías que se calificó con error tipo I en el caso por la gran dificultad que existe en el ecocardiograma para visualizar en su totalidad el arco aórtico y de esta forma definir de forma correcta el nivel de interrupción del arco aórtico problema que se hubiera evitado seguramente en el caso de haber realizado cateterismo cardíaco oportuno, por otra parte la kappa más baja dentro de los grupos de cardiopatías fue para la acianógenas de flujo pulmonar normal con 0.76 y dentro de estas (miocardiopatía dilatada y coartación de aorta) destacan nuevamente las de arco aórtico ya que otro de los errores tipo I se debió a un caso de coartación no definida, por lo que seguramente se visualizó ecocardiográficamente de forma incompleta el arco.

Varios son los factores que influyeron en la falla diagnóstica mencionando primero la exploración física cardiovascular ya que encontramos que en pocos expedientes se describe de manera correcta el tipo de soplo además de referir las características de los pulsos tanto yugulares, humerales, radiales, femorales y pedios. Ecocardiográficamente adecuadas y completas proyecciones con una orientación adecuada de la patología que se busque y no de lo que se pueda encontrar. Además del uso en caso de ser necesario del cateterismo cardíaco diagnóstico ya que en nuestra opinión fue el faltante indiscutible para evitar los errores tipo I de nuestro estudio.

Estudios realizados en Baltimore y Washington entre 1981 y 1989 demostraron que la primera causa de muerte por cardiopatía congénita fue el ventrículo izquierdo hipoplásico señalando que el 14% falleció antes del diagnóstico.(28) Laussen en el Hospital del niño en Boston marcó a las patologías univentriculares como las de mayor mortalidad ocupando el ventrículo izquierdo hipoplásico la mayor frecuencia (29). De los 12 casos de ventrículo izquierdo que tuvimos en nuestro estudio solo 4 fueron candidatos a cirugía cardiovascular (uno con trasplante cardíaco y 3 con cirugía paliativa con técnica de Norwood) por lo que estamos seguros que con las condiciones de traslado de su unidad de origen de forma adecuada e inmediata (adecuado estado ácido - base), un adecuado manejo de ventilación mecánica, aporte correcto de líquidos parenterales, administración inmediata de prostaglandinas, realización de diagnóstico prenatal, administración de esteroide sistémico inmediato a fin de mejorar su respuesta a la bomba de circulación extracorpórea, manejo adecuado por anestesiología, un manejo oportuno y decidido por cirugía y una evaluación completa y manifiesta en el expediente de los casos de acuerdo a los criterios de Forbes por el servicio de cardiología serían suficientes medidas para mejorar la sobrevida de los pacientes con ventrículo izquierdo hipoplásico y darles por lo menos la oportunidad de tolerar una cirugía paliativa o correctiva según ameritara el caso en particular.

Otro factor a mencionar es la mediana que se presenta entre el tiempo de envío de su unidad de origen y el diagnóstico clínico que es de 16 días con un liq. de 7 a 99 días.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

*Concordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatomopatológico en las cardiopatías congénitas.* 22  
refiere Wickramasinghe (31) en un estudio prospectivo realizado de agosto de 1998 a 1999 refiere un rango entre el envío y el diagnóstico de 14 días la cual concuerda con nuestras cifras mismas que se presentan en cuanto al sexo con leve predominio de los hombres con 52% cifra idéntica a la nuestra.

Desde el punto de vista de frecuencia en el número de cardiopatías dada la edad de nuestros pacientes en nuestro estudio prevalecieron las llamadas cardiopatías complejas siendo oportuno el señalar que la mayoría de las cardiopatías sin tomar en cuenta el factor mortalidad son del tipo acianogenas con flujo pulmonar aumentado como refiere Hoffman en un estudio realizado en California donde la comunicación interventricular es la mas frecuente de las cardiopatías (32).

En cuanto a los pacientes que tuvieron intervención quirúrgica el rango de error fue nulo la frecuencia de mayores cirugías ocurrió en la transposición de grandes vasos y conexión anómala total de venas pulmonares esto se explica dadas las condiciones en las cuales se consideraron con mejores expectativas que muchos de los casos de nuestra cardiopatía mas frecuente que fue el ventrículo izquierdo hipoplásico donde algunos tenían varios criterios de Forbes (29) en su contra por lo tanto solo 4 de los 12 pacientes con esta patología fueron candidatos a intervención siendo 1 a transplante cardiaco y los otros 3 a cirugía paliativa.

La causa de muerte principal fue el choque cardiogénico en el 71% de los casos y para marcar las causas se podrían analizar variables como el tiempo de circulación extracorpórea, el tiempo de pinzamiento aórtico, condiciones fisiológicas antes, durante y posterior a la cirugía, por lo que ese sería otro motivo de estudio.

El hospital de pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI es un centro de referencia de patología neonatal y refleja lo reportado en la literatura mostrando como la cardiopatía congénita representa un problema de morbi-mortalidad en el periodo neonatal, la mediana edad en nuestro grupo es de 7 días de vida extrauterina

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

(amplitud de 1 a 21.5 días), y la mayor mortalidad también ocurrió en este periodo de la vida a pesar de tener una adecuada correlación clínico-patológica lo que denota que existen otros factores que no son motivos de este estudio que influyen en la mortalidad de estas graves lesiones cardiacas.

Del total de 86 casos 7 tuvieron discordancia clínico-patológica de los cuales casi el 50% representaron errores tipo I, es decir errores con significado clínico que de haberse conocido ante mortem hubieran ameritado tratamiento específico y en teoría hubieran cambiado favorablemente el curso de la enfermedad comparado con la literatura el porcentaje es bastante satisfactorio.

El problema diagnóstico mas frecuente fue la patología del arco aórtico tanto coartación como interrupción del arco aórtico, lo que contrasta con lo reportado por Dickinson en 1982 donde menciona a la coartación de aorta como una patología con buen pronóstico(34), el resto de diagnósticos incorrectos corresponden a patologías diversas en general, de defectos cardiacos múltiples asociados y difícil de valorar estadísticamente, pero muestran como la asociación de defectos anatómicos pueden incrementar el error. Consideramos que el grupo cardiológico ante dudas diagnósticas de este tipo donde el estudio ecocardiográfico en sus diferentes modalidades asociado a la clínica, no aclare el diagnóstico adecuadamente deberá someterse a estudios de mayor sensibilidad y especificidad tales como el cateterismo cardíaco; los 4 pacientes con error tipo I no fueron cateterizados, los resultados de este trabajo nos permiten analizar cuidadosamente estos casos y plantear cuando sea necesario diagnóstico invasivo mas temprano.

Es interesante que en nuestro Hospital el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es la principal causa de muerte y de autopsia coincidiendo con lo reportado en la literatura por McElhinney (33).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **10. CONCLUSIONES.**

La correlación entre el diagnóstico cardiológico y quirúrgico con el diagnóstico de autopsia en las cardiopatías congénitas de nuestro hospital es alto lo cual sugiere un buen nivel de atención hospitalaria, desde este punto de vista se forma una base sólida con la cual se podrán hacer correlaciones a futuro en pro de mejorar la calidad de atención del paciente y de marcar la eficiencia día con día del departamento de cardiología teniendo como ventaja cada vez mayor experiencia con la ayuda de avances tecnológicos en cuanto a intervencionismo, ecocardiografía tridimensional y prenatal, resonancia magnética y nuevas alternativas quirúrgicas que permitan dar mas y mejores expectativas de calidad de vida a nuestros pacientes siendo por siempre la autopsia el mejor método de valoración y perfeccionamiento de cualquier área medica.

Los casos con duda diagnóstica sobretodo a nivel del arco aórtico deben ser sometidos a cateterismo cardiaco para mejorar la certeza diagnostica.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## **11. BIBLIOGRAFIA.**

1. Campbell M. Incidence of cardiac malformations at birth and later and neonatal mortality. *Br Heart J* 1973; 35:189-200.
2. Laursen HB. Some Epidemiologic aspects of congenital heart disease in Denmark. *Acta Paediatr Scand* 1980; 69:619-24.
3. Perry LW, Neill CA, Ferencz C. Epidemiology of congenital heart disease: the Baltimore Washington infant heart study 1981- 1989, Mount Kisco, New York: Futura, 1993:33-61.
4. Centers for Disease Control. Premature mortality due to congenital anomalies-United States 1979-1986. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 1988; 37:42-48.
5. Centers for Disease Control. Years of potential life lost before age 65-United States 1990 and 1991. *MMWR.Morb.Mortal Wkly Rep* 1993; 42: 251-253.
6. Kay M, Moodie D, Sterba R, Murphy DJ. The value of the autopsy in Congenital Heart Disease. *Clin Pediatrics* 1991; 30:450-454.
7. Angeles A, Quintanilla L, Muñoz L, et al. Concordancia diagnóstica clínico-patológica en 429 autopsias del Instituto Nacional de la Nutrición Salvador Zubirán. *Rev Invest Clin.* 1992; 44 (1): 13-20.
8. Goldman L, Sayson R, Robbins S. "The value of the autopsy in three medical eras". *N Engl J Med* 1983; 308:1000-1005.
9. Cameron H, McGoogan E. A prospective study of 152 hospital autopsies: II. Analysis of in accuracies in clinical Diagnoses and their significance. *J Pathology.* 1981; 133:285-300.
10. Alemán P, Martínez M, Garduño J, Ortiz O, González D, Jasso L. Grado de Concordancia del Diagnóstico Clínico con el Histopatológico en un Hospital Pediátrico de tercer nivel de atención médica. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1991; 49:492-496.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

11. Gough J. Correlation between clinical and autopsy diagnoses in a community hospital. *Can Med Assoc J.* 1985; 133:420-422.
12. Friederici H R, Sebastian M. The Concordance Score. Correlation of clinical and autopsy findings. *Arch Pathol Lab Med.* 1984; 108:515-17.
13. Britton M. Diagnostic errors discovered at autopsy. *Acta Med Scand.* 1974; 196:203-210.
14. McGoogan, E. The autopsy and clinical diagnoses. *J R Coll Pathol.* 1984, 18(4):240-243.
15. Camacho Kadoche E. Validación del ecocardiograma en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas y su concordancia clínico - patológica. Tesis "Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI" 1996.
16. Kajiwara J, Zucoloto A. Accuracy of clinical diagnoses in a teaching hospital: a review of 997 autopsies. *J. of Int Med.* 1993, 234: 181 - 7.
17. Hartmann H, Friederichi R, Sebastian M. Autopsies in a Modern Teaching Hospital. *Arch Pathol Lab Med.* 1984, 108: 518 - 21.
18. Stevanovic G, Tucakovic A, Rajko D. Correlation of Clinical Diagnoses with Autopsy Findings. *Human Pathol.* 1986 17 (12): 1225 - 30.
19. McManus B, Steven D. A decade of Acceptable Autopsy Rates. *Arch Pathol Lab Med.* 1992. 116: 1128 - 36.
20. Adickles E & Kenneth L. Enhancing Autopsy Performance and Reporting. *Arch Pathol Lab Med.* 1996. 120: 249 - 53.
21. Kaufman S. Autopsy a Crucial Component of Human Clinical Investigation. 1996. *Arch Pathol Lab Med.* 1996. 120: 767 - 70.
22. Chacón M, Gazitúa R, Puelba C. Correlación Clínica entre el estudio pre mortem y la Autopsia. *Rev Méd Chile* 1997; 125:1173 - 76.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

23. Kumar P, Taxy J, Angst D, Mangurten H. Autopsies in Children. Arch Pediatr Adolesc Med. 1998; 152: 558 - 63.
24. Rummong V, Datta N. Autopsy Findings and Clinical Diagnoses. Human Pathol. 1993. 24 (2): 194 - 98.
25. Saller D. The Clinical Utility of the Perinatal Autopsy. JAMA. 1995. 273 (8): 663 - 65.
26. Stambouly J. Correlation Between Clinical Diagnoses and Autopsy Findings in Critically Ill Children. Pediatrics. 1993. 92 (2): 248 - 51.
27. Valdez - Martínez IE, Arroyo - Lunagómez E, Landero - López L. Concordancia entre el diagnóstico clínico y el patológico por necropsias. Salud Pública de México. 1998. 40 (1): 32 - 37.
28. Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to diagnose congenital Heart disease in infancy . Pediatrics. 1999; 103: 743 - 747.
29. Laussen Peter. Neonates with congenital heart disease. Curr. Opin Pediatr. 2001 Jun; 13 (3): 220 -6.
30. Mahle W, Clancy R, McGaurn S, Goin J, Clark B. Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with the hypoplastic left heart syndrome. Pediatrics 2001;107: 1277 - 82.
31. Wickramasinghe P, Lambadusuriya S, Narenthiran S. Prospective study of congenital heart disease in children. Ceylon Med J. 2001 Sep; 46(3):96 - 8.
32. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J. Am. Coll. Cardiol. 2002. Jun; 39 (12):1890 - 900.
33. McElhinney D, Wernovsky G. Outcomes of neonates with congenital heart disease. Curr. Opin. Pediatr. 2001 Apr; 13(2): 104 - 10.
34. Dickinson D, Arnold R, Wilkinson J. Outcome of treatment for neonates referred to a supraregional cardiac center. Arch Dis Child 1982. May; 57(5): 328 - 33.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

• Moller J & Neal W. Fetal, Neonatal, and Infant Cardiac Disease. Appleton & Lange, 1989. 361-369.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**TABLA 1. DIAGNÓSTICO DE LA CARDIOPATÍA SEGÚN LA CONCLUSIÓN CLÍNICA-QUIRÚRGICA Y LA AUTOPSIA.**

Cardiopatía	Autopsia	
	N	%
Ventriculo Izquierdo Hipoplásico	12	14
Comunicación Interventricular	9	10
Transposición de Grandes Arterias	8	9
Conexión anómala de venas pulmonares	6	8
Estenosis Pulmonar	5	7
Doble vía de salida de Ventriculo Derecho	5	7
Atresia Pulmonar	5	7
Atresia Tricuspídea	4	5
Ventriculo Derecho Hipoplásico	4	5
Interrupción de Arco aórtico	3	3
Coartación Aórtica	3	3
Anomalia de Elbstein	3	3
Persistencia de Conducto Arterioso	3	3
Dextroisomerismo	3	3
Tronco Común	2	2
Estenosis aórtica crítica	2	2
Tetralogía de Fallot	2	2
Canal Atrioventricular	2	2
Comunicación Interatrial	1	1
Hipoplasia de Rama derecha de la arteria pulmonar	1	1
Ventana Aorto Pulmonar	1	1
Agenesia de Rama izquierda de la arteria pulmonar	1	1
Cardiomiopatía Dilatada	1	1
Total	86	100%

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

ESTA TESIS NO SALIÓ  
DE LA BIBLIOTECA

**TABLA 2a. DIAGNÓSTICO DE LAS CARDIOPATÍAS POR GRUPO.**

Acianógenas Flujo pulmonar aumentado	Cianógenas Flujo pulmonar aumentado	Acianógena flujo pulmonar normal	Cianógenas flujo pulmonar disminuido	Cardiopatías Cianosis diferencial y congestión venocapilar
Persistencia de Conducto arterioso	Transposición de Grandes Arterias	Coartación de aorta	Atresia pulmonar	Ventriculo Izquierdo Hipoplásico
Comunicación Interventricular	Tronco Común	Cardiomiopatía Dilatada	Atresia tricuspídea	Interrupción del arco aórtico
Comunicación Interatrial	Conexión anómala total de venas pulmonares		Tetralogía de Fallot	Estenosis aórtica Crítica.
Ventana aorto pulmonar	Doble vía de salida de ventrículo derecho		Ventriculo Derecho Hipoplásico	
	Canal Atrio Ventricular		Anomalia de Ebstein	
			Estenosis Pulmonar crítica	
			Dextroisomerismo	

**TABLA 2b. DIAGNÓSTICO DE LAS CARDIOPATÍAS POR GRUPO DE ACUERDO A LOS HALLAZGOS DE LA AUTOPSIA.**

Grupo	N	%
Cianógena con flujo pulmonar disminuido	26	30
Cianógena con flujo pulmonar aumentado	25	29
Cianosis diferencial y congestión venocapilar	19	22
Acianógena con flujo pulmonar aumentado	13	15
Acianógena con flujo pulmonar normal	3	4

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN

**TABLA 3. DIAGNÓSTICO DE LAS CARDIOPATÍAS QUE REQUIRIERON INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA**

<b>Cardiopatía</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
Transposición de Grandes Arterias	5	7
Atresia Pulmonar	5	7
Ventriculo Izquierdo Hipoplásico	4	5
Conexión anómala total de venas pulmonares	4	5
Comunicación Interventricular	3	3
Atresia Tricuspidéa	3	3
Ventriculo Derecho Hipoplásico	3	3
Interrupción de arco aórtico	2	2
Estenosis Aórtica crítica	2	2
Tronco Común	2	2
Dextroisomerismo	2	2
Tetralogía de Fallot	2	2
Estenosis Pulmonar	1	1
Doble vía de salida de ventriculo derecho	1	1
Persistencia de conducto arterioso	1	1
Anomalia de Ebstein	1	1
Hipoplasia de Rama Derecha de pulmonar	1	1
Ventana aorto pulmonar	1	1
<b>Total</b>	<b>43</b>	<b>49%</b>

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

**TABLA 4. CUANTIFICACION DEL ACUERDO ENTRE EL DIAGNÓSTICO CLINICO-QUIRURGICO Y EL ANATOMOPATOLOGICO POR GRUPO.**

Grupo	$\kappa$
Acianógena con flujo pulmonar aumentado	0.83
Cianógena con flujo pulmonar aumentado	0.82
Acianógena con flujo pulmonar normal	0.79
Cianógena con flujo pulmonar disminuido	0.86
Cianosis diferencial y congestión venocapilar	0.93

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

**TABLA 5. CLASIFICACION DE TIPO DE ERROR DE ACUERDO A LOS CRITERIOS DE CAMERON Y MCGOOGAN.**

**ERROR TIPO I.**

Edad.	Diagnóstico Clínico.	Diagnóstico de Autopsia.
14 días.	Hipoplasia de Arco Aórtico	Coartación de Aorta.
9 días	Coartación de Aorta	Interrupción de Arco aórtico.
1 día.	Atresia Tricuspldea	Ventrículo Derecho Hipoplásico.
5 días.	Conexión anómala de VP.	Agenesia de RIAP.

**ERROR TIPO II.**

Edad.	Diagnostico Clínico.	Diagnóstico de Autopsia.
2 días.	Hipoplasia RDAP.	Conexión anómala VP parcial.
7 días.	Dextroisomerismo. (CATVP + DVSVD c/EP severa, v.único)	Dextroisomerismo. (CATVP + DVSVD c/atresia pulmonar, v.único)

**ERROR TIPO III.**

Edad.	Diagnostico Clínico.	Diagnostico de Autopsia.
1 día	Persistencia Conducto A.	Comunicación Interventricular

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN