

11249²⁰

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

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

EPIDEMIOLOGIA DE LAS ENFERMEDADES CARDIACAS
CONGENITAS EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS
NEONATALES DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD DE

NEONATOLOGIA

PRESENTADA POR

DR ALFONSO MACIEL TORRES

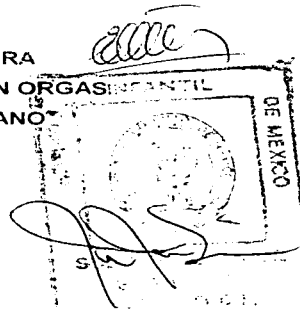
SUBDIRECCION DE
DIVISION DE
FACUL
D.N.A.M.

TUTORES DE TESIS

DR ENRIQUE UDAETA MORA
DRA MARIA ESTHER SANTILLAN ORGASINCENTIL
DRA EDNA VASQUEZ SOLANO

México, D.F. 2003

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

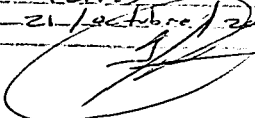
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

Autoriza a la Dirección General de Bibliotecas de la UNAM a difundir en formato electrónico e impreso el contenido de mi trabajo "tecnología"

NOMBRE: Dr. Alfonso Maciel

FECHA: 21 de octubre de 2003

FIRMA: 

DEDICATORIA

A dios por haberme dado la vida

A mi esposa Luz María, por su gran amor y apoyo para conservar la felicidad y la integridad de mi familia a pesar del tiempo y la distancia.

A mis hijos Brian Alfonso y Rocío que son la razón de mi existir y de alcanzar mis objetivos, la satisfacción es por ustedes.

A mis padres por la educación y comprensión que me han brindado

A mis hermanos por aquellos años de niñez que compartimos juntos y por creer en mi.

A mis sobrinos por el gran amor que siempre me han manifestado.

A mis colegas y amigos por su apoyo incondicional y por sus palabras de aliento.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INDICE

| | | |
|-------|--|----|
| I. | INTRODUCCIÓN | 1 |
| II. | MARCO TEORICO | 1 |
| III. | ANTECEDENTES | 1 |
| IV. | ENFERMEDADES CARDIACAS CONGENITAS | 10 |
| | PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA) | 10 |
| | COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV) | 12 |
| | COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA) | 14 |
| | TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE LAS GRANDES ARTERIAS (TGA) | 15 |
| | SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO | 16 |
| | TETRALOGÍA DE FALLOT | 18 |
| | COARTACIÓN AORTICA (CoAo) | 19 |
| | ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTERVENTRICULAR INTACTO | 21 |
| | ATRESIA TRICUSPIDEA | 23 |
| | ANOMALIA DE EBSTEIN | 25 |
| | CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR UNIVENTRICULAR | |
| | (Ventrículo único) | 27 |
| | CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES (CATVP) | 28 |
| | ESTENOSIS AORTICA (EA) | 30 |
| | INTERRUPCIÓN DEL ARCO AORTICO | 31 |
| | CARDIOMIOPATIA | 32 |
| | TRONCO ARTERIOSO | 33 |
| | SÍNDROME DE ASPLENIA | 34 |
| | ECTOPIA CARDIACA | 35 |
| V. | JUSTIFICACIÓN | 36 |
| VI. | OBJETIVOS | 37 |
| VII. | MATERIAL Y METODOS | 37 |
| VIII. | RESULTADOS | 42 |
| IX. | DISCUSIÓN | 58 |
| X. | CONCLUSIONES | 62 |
| XI. | ANEXOS | |
| XII. | BIBLIOGRAFÍA | |

TESIS CON
FALLA DE OXIGEN

AGRADECIMIENTO ESPECIAL

A MIS ASESORES DE TESIS:

DR ENRIQUE UDAETA MORA por sus enseñanzas y por la paciencia que siempre me tuvo durante el proceso de aprendizaje de la Neonatología.

DRA MARIA ESTHER SANTILLAN ORGAS por sus enseñanzas y por inculcar el amor a los niños. Gracias amiga.

DRA EDNA VASQUEZ SOLANO por su paciencia y comprensión, así como el apoyo profesional y humano que siempre me brindó. Gracias amiga.

DRAS. MONICA VILLA GUILLÉN, DINA VILLANUEVA, TERESA MURGUIA PENICHE mis maestras, compañeros y amigos del departamento de Neonatología por los conocimientos brindados durante mi formación.

A los neonatos ya que sin ellos no hubiera podido realizar mis sueños

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

INTRODUCCION

En el inicio del siglo XXI en nuestro país se tienen cada año 2,300,000 nacimientos, de los cuales se cuentan con alrededor de 2,000 hospitales con servicio de maternidad y un porcentaje aún importante, del 35 %, sobre todo en las zonas rurales, son atendidos en el hogar por una partera empírica.

Uno de los principales problemas que se atienden en México son las afecciones en el periodo perinatal, con una tasa de 738 por 100,000 nacidos vivos seguidos por las malformaciones congénitas, de las que las enfermedades cardíacas congénitas ocupan el segundo lugar en frecuencia, solo superadas por las malformaciones del sistema nervioso central, por lo que es importante el conocimiento y reconocimiento oportuno para poder ofrecer un manejo adecuado cuando al médico le toca atender a neonatos que sufren de estas enfermedades.

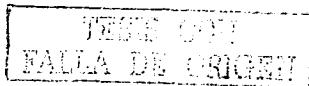
MARCO TEORICO

ANTECEDENTES

El acumulo de los avances científicos de las pasadas cinco décadas, en el cuidado de los niños con enfermedad cardíaca se ha venido incrementando como una especialidad neonatal. ¹

A principios del siglo el Dr William Osler escribió en su libro de medicina que las enfermedades cardíacas congénitas eran de "interés clínico limitadas como en una gran proporción de casos, las anomalías no son compatibles con la vida, y en otros, nadie puede realizar el remedio de estos defectos o incluso aliviar los síntomas". Sin embargo, a principios del año 55 Gross realizó exitosamente la ligadura de un conducto arterioso persistente en una niña de 7 años de edad en el Children's Hospital en Boston (con 17 días de estancia post-operatorio, 12 de los cuales fueron por "interés general del caso"). Las expectativas para niños con enfermedad cardíaca congénita ha cambiado dramáticamente para mejorar. Este progreso ha sido conjugado con los avances en pediatría y cardiología fetal, cirugía cardíaca, neonatología, anestesia cardíaca, cuidados intensivos y de enfermería. ²

Los pediatras y neonatólogos deben evaluar y participar en el manejo médico inicial de los neonatos con enfermedad cardíaca congénita. Es requerido un equipo multidisciplinario para dar tratamiento a éstos pacientes, especialmente cuando son prematuros o con peso menor de 2500 gramos al nacimiento. Sin embargo los neonatos pueden tener un alto riesgo de mortalidad quirúrgica como los niños más grandes; los efectos secundarios de una lesión cardíaca inoperable, pulmón y cerebro puede ser muy severa, y puede resultar en insuficiencia cardíaca congestiva crónica, trastorno del desarrollo, infecciones



frecuentes, cambios vasculares pulmonares irreversibles, retraso en el desarrollo cognitivo, o déficit neurológico focal. ⁵

INCIDENCIA

La enfermedad cardiaca congénita es la más común del grupo de anomalías congénitas, acontece alrededor del 30 % del total. ¹⁻⁷

El ratio de prevalencia en cuanto al sexo es de 2:1 hombres-mujeres El diagnóstico fetal de defectos cardiacos congénitos es conocido de rutina. En paralelo con los avances clínicos se ha enfocado sobre el entendimiento de las bases moleculares de cardiogénesis y la causa de defectos cardiacos congénitos.

En México se han reportado que uno de cada 100 recién nacidos vivos padecen una cardiopatía congénita. ²

Se ha reportado fluctuaciones mayores concernientes en la prevalencia de malformaciones cardiacas al nacimiento: se estima en un 5.76 a 8 por cada 1000 nacimientos en los EUA, 3.97 por cada 1000 nacimientos en Canadá y 6.67 en Europa. ^{3, 5-7, 29}

Existen ocho lesiones comunes que se presentan en un 80% de todos los casos. El orden de prevalencia en forma descendente defectos septales ventriculares, conducto arterioso, defectos septales atriales, tetralogía de Fallot, estenosis pulmonar, coartación de la aorta, estenosis aortica, y transposición de las grandes arterias. El otro 20 % está manifestado por lesiones cardiaca complejas. ⁷

ETIOLOGIA

Existe una susceptibilidad genética para la madre de tener un hijo con enfermedad cardiaca congénita, pero esto solamente pasa si las causas ambientales ocurren en el tiempo apropiado durante su embarazo.

Se menciona una tabla de tiempo para que pueda ocurrir la actividad teratogénica y producir las lesiones variadas y depende del tiempo cuando se forman las partes del corazón. ⁷

TESIS CCN
FALLA DE ORIGEN

Tabla 1: Edad gestacional de alto riesgo para lesión cardíaca congénita

| Enfermedad cardíaca congénita | Días de edad gestacional |
|---|---------------------------|
| Tronco arterioso | 18 a 29 días de gestación |
| Defectos atrioventriculares | 18 a 33 días |
| Defectos septales ventriculares | 18 a 39 días |
| Defectos septales atriales y anomalías de válvula semilunar | 18 a 50 días |
| Conducto arterioso y coartación de la aorta | 18 a 60 días |

Fuente. Incidence, aetiology and recurrence of congenital Heart disease. Heart Disease in Paediatrics Third edition.

Es frecuente que el niño con cardiopatía congénita tenga un síndrome genético.

La patología genética se divide en cuatro grandes grupos :

- 1.- Alteraciones cromosómicas, que pueden ser numéricas o estructurales
- 2.- Mutaciones de un solo gen, que siguen un patrón de herencia mendeliana
- 3.- Poligénicas o de etiología multifactorial
- 4.- Adquiridas, que pueden ser por la acción de fuerzas mecánicas o por la acción de mutágenos o teratógenos, que pueden ser por agentes físicos químicos y/o biológicos. ¹⁻²⁻⁶⁻⁷

Se conoce que el 8% de las CC corresponden a factores genéticos primarios, un 5% son debidos a defectos cromosómicos y un 3% a mutaciones de un solo gen; el 2% son consecuencias primarias del medio ambiente, y en el 90% de los casos son el resultado de una interacción genético-ambiental. ¹⁻²⁻⁷

HERENCIA

Algunas enfermedades como cardiomiopatía hipertrófica obstructiva, defectos septales atriales, estenosis aórtica supravalvar han tenido transmisión autosómica dominante. El síndrome de Marfán es una alteración con carácter autosómico dominante. Se ha estimado que muchos pacientes han tenido evidencia ecocardiográfica de dilatación aórtica o prolapso de la válvula mitral o ambas; el prolapso de la válvula mitral idiopático aparenta ser inherente de un modo autosómico dominante con expresividad variable.

El síndrome de Holt-Oram es causado por un gen autosómico con herencia dominante, la mitad de los pacientes tienen anomalías cardíacas, comúnmente defecto septal atrial y ventricular.

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN

Si es un varón o hay cromosomas normales con facies de Turner se trata del síndrome de Noonan, 1:40 000 nacidos vivos; la CC clásica acompañante es la estenosis valvular pulmonar pero también hay asociación con miocardiopatía hipertrófica, comunicación interauricular y comunicación interventricular.

El 10 % de los pacientes con síndrome de Noonan han mostrado herencia dominante; además cuentan con lesión cardíaca como es la displasia valvular pulmonar.⁷

ABERRACIONES CROMOSOMICAS

Alrededor del 6-10 % de todos los pacientes con enfermedad cardíaca congénita tienen alguna aberración cromosómica; por otro lado el 30 % de los recién nacidos con aberraciones cromosómicas tienen enfermedad cardíaca congénita y el 40 % de esos tienen defectos atrioventriculares. Una cuarta parte de todos los pacientes con defectos atrioventriculares tienen síndrome de Down.²⁻⁷

En los niños con Síndrome de Down, cuya incidencia de 1 a 600 nacidos vivos hace que sea la malformación genética más común; desde el punto de vista del cardiólogo se presenta en uno de cada 25 niños con CC.

Se considera que hasta el 50% de los niños con síndrome de Down cursan con alguna CC; predominan los defectos del cojinete endocárdico y una cuarta parte de estos pacientes tiene defectos septales atrio-ventriculares o persistencia del conducto arterioso, además pueden presentar tetralogía de Fallot.¹⁻²⁻⁶⁻⁷

Es trascendente el diagnóstico de CC en estos pacientes ya que es la principal causa de mortalidad temprana con un 44% de fallecimientos en los primeros seis meses.

El colágeno tipo VI ha sido estudiado para identificar la patogénesis de los defectos cardíacos en los niños con síndrome Down. Los estudios sugieren esa variación genética en el gene COL6A1 puede estar asociado con un incremento en la prevalencia de defectos cardíacos.⁷

Los pacientes con síndrome de Turner, 1:2000 nacidos vivos, hay CC en 16-70; se debe buscar intencionalmente válvula aórtica bicúspide, ya que la coartación de la aorta y la estenosis aórtica o ambas, se presentan en edades posteriores en un 20 %.

En la trisomía 18 o síndrome de Edwards, 1:4500 nacidos vivos, prácticamente todos los casos cursan con CC compleja, con comunicación interventricular. Ya que el pronóstico es fatal a

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

corto plazo, con un 30% de fallecimientos en el primer mes y 50% en el segundo mes. el estudio de la CC es meramente académico ya que no se recomienda medidas terapéuticas. ¹⁻²
6-7

Tabla 2: Anomalías cromosómicas comunes, síndromes y alteraciones asociadas con enfermedad cardíaca congénita.

| | Incidencia | Alteraciones cardíacas |
|---|--|---|
| ANOMALIAS CROMOSÓMICAS | | |
| Trisomía 13 (Síndrome de Patau) | 1/ 7000-8000 | > 80 % tienen DSV |
| Trisomía 18 (Síndrome de Edwards) | 1/ 7000 (mujeres-hombres = 3:1) | > 95 % tienen DSV |
| Trisomía 21 (Síndrome Down) | 1/ 650 | 40-50 % CAVC, DSV, TOF, DSA, PCA. |
| Monosomía (Síndrome de Turner) | X 1/ 2500 | 25-45 % Co Ao, válvula aórtica bicúspide |
| SÍNDROMES O DEFECTOS GENÉTICOS SIMPLES | | |
| Síndrome de Noonan | AD | > 50% Estenosis valvular pulmonar, DSA, C M hipertrofica |
| Síndrome de Holt-Oram | AD, cromosoma 12 | > 50% DSA, DSV. |
| Síndrome de Ellis-van-Crevel | AR | 50 % DSA o atrio común |
| Síndrome de Marfan | Mutaciones en el gene de fibrilina sobre el cromosoma 15. | |
| SÍNDROMES DE ETIOLOGÍA DESCONOCIDA | | |
| Síndrome de Alagille | Probablemente defectos genético único; AR | Estenosis pulmonar periférica |
| Síndrome (Trombocitopenia-ausencia de radio) | TAR | |
| Síndrome de Williams | Probablemente defecto genético único; AR | 33 % TOF y DSV |
| Síndrome de deleción del gene contiguo. | Síndrome de deleción del gene contiguo. | |
| Síndrome de Di-George | Defecto en el gene de la elastina del cromosoma 7. | 50-70 % estenosis aórtica supravalvar, estenosis pulmonar periférica, Co Ao, estenosis arterial coronaria o renal |
| | Síndrome de deleción del gene contiguo en el (cromosoma 22q) | IAA, malformaciones del cono truncal, incluyendo tronco, TOF |
| ASOCIACIONES | | |
| VACTERL | 0.16/ 1000 | 50 % DSV |
| CHARGE | | 50-70% anomalías del conotruncal (TOF, Tronco arterioso, doble salida del ventriculo derecho) |

DSV Defecto septal ventricular, DSA Defecto septal atrial, CAVC Canal aórtico ventricular completo, TCF Tetralogía de Fallot, PCA Conducto arterioso persistente, CM Cardiomiopatía, CoAo Comunicación de la aorta, IAA Interrupción del arco aórtico, AD Autosómica dominante, AR Autosómico recesivo

Fuente: ¹⁶

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FACTORES AMBIENTALES

Es muy importante conocer e identificar factores ambientales en espera de prevenir las exposiciones durante las etapas tempranas del embarazo, como son las drogas, infecciones y enfermedades maternas.

Tabla 3 : Drogas que causan anomalías cardiovasculares y sus lesiones.

| DROGAS | CARDIOPATIA CONGENITA |
|--|--|
| Alcohol | Transposición de grandes arterias; defectos septales atriales y ventriculares; conducto arterioso persistente. |
| Anfetaminas | Transposición de grandes arterias; defectos septales ventriculares y atriales; conducto arterioso persistente. |
| Fenitoina | Estenosis aórtica y pulmonar; coartación de la aorta; conducto arterioso persistente. |
| Litium | Anormalidad de la valvula tricúspide en la enfermedad de Ebstein |
| Hormonas sexuales (estrógeno y progesterona) | Transposición de grandes arterias; tetralogía de Fallot; defecto septal ventricular |

Fuente: S.C. Jordan, M.D. Environmental factors Heart disease in Paediatrics third edition Avroy A. Fanaroff The cardiovascular system Neonatal perinatal medicine Diseases of the fetus and infant Sixth edition 1997 1112-1200

Otras sustancias que pueden causar defectos cardiacos son: cocaína, fenitoina, ácido valproico, warfarina, indometacina.⁷

Infecciones : El antecedente de Rubéola en la madre nos obliga a descartar estenosis periférica de las ramas de la arteria pulmonar o persistencia del conducto arterioso; pero otros virus como el citomegalovirus y herpes virus han mostrado ser teratogénicos.²⁻⁶⁻⁷

Condiciones maternas: El hijo de madre con diabetes mellitus, corre el 5% de riesgo de padecer cardiomiopatía hipertrófica o transposición de grandes arterias, el hijo de madre con Lupus eritematoso sistémico tiene riesgo de un 5% de padecer bloqueo auriculo-ventricular congénito en el feto.¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

HERENCIA MULTIFACTORIAL

La hipótesis de herencia multifactorial sugiere que el material genético concerniente con el desarrollo normal del corazón es proporcionado por un número de genes y las anomalías de esos genes pueden no ser por sí mismos suficientes para causar anomalías cardíacas, pero en la presencia de otros factores ambientales los genes predisponen a éstos defectos.

Al revisar a un niño con CC se deben descartar intencionalmente defectos extracardíacos, entre los cuales, además del bajo peso, están las anomalías del sistema nervioso central, sistema músculo esquelético, vías urinarias y tubo digestivo, pudiendo coincidir en el mismo paciente más de una anomalía. La misma línea de conducta es válida para el genetista, que al atender a un paciente con genopatía, que se sabe esté asociada a CC, debe descartar ésta aún en ausencia de cuadro clínico en ese momento.^{2,6}

La utilización del ultrasonido en obstetricia lo ha llevado a ocupar el primer lugar en la valoración del bienestar fetal en la consulta prenatal, dada su accesibilidad, reproductibilidad y el relativo bajo costo, con la ventaja de que al ser un estudio no invasivo permite la valoración periódica seriada, con lo que se ha logrado la detección de cada vez mayor número de cardiopatías en el feto.^{1,2,3,4,5}

La cardiología fetal es un campo que requiere la experiencia del cardiólogo pediatra, cirujano cardiovascular, perinatólogo, genetista, y neonatólogo.^{1,2,4,6}

La ecocardiografía fetal identifica defectos cardíacos congénitos tan temprano como las 11 semanas de gestación.¹

Las indicaciones para la evaluación cardiovascular fetal son: Una historia familiar de enfermedades cardíacas congénitas incrementan el riesgo de defectos cardíacos congénitos en la población general desde 0.5 % hasta 3 a 14 %.

Se considera este riesgo bajo, sin embargo es necesario realizar tamizaje por ecocardiografía fetal con la cual se identifica un gran número de defectos cardíacos congénitos, y aproximadamente la mitad de las embarazadas son referidas para estudio cardíaco fetal sobre estas bases han demostrado que tienen anomalías cardíacas.¹

Otras indicaciones para ecocardiografía fetal detallada incluyen arritmias fetales durante el ultrasonido fetal general, o evaluación obstétrica, diabetes materna, exposición materna a medicamentos, anomalías cromosómicas identificadas o anomalías mayores de otros órganos o sistemas.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Las dos anomalías más comunes encontradas en las series fetales son defectos septales atrioventriculares y la hipoplasia del ventrículo derecho o izquierdo, que son fácilmente identificados en la revisión de las cuatro cámaras. El tamaño anormal de la arteria aorta o pulmonar causada por una estenosis valvular semilunar o flujo arterial disminuido ha sido observado. La estenosis aórtica o pulmonar de grado leve puede ser difícil de identificar si no se encuentra asociada con tamaño arterial anormal o deformidad valvular dramática.

Los defectos septales ventriculares grandes son fácilmente identificados, particularmente cuando están asociados con Tetralogía de Fallot o con defectos septales atrio-ventriculares. Grandes dificultades son encontradas en el intento de identificar defectos septales ventriculares de tamaño mediano o pequeño.¹⁻⁵

La coartación de la aorta puede ser muy desafiante de identificar porque puede no venir obstruido hasta que el conducto cierre. Sin embargo, la forma más severa de la coartación de la aorta está usualmente asociada con variaciones graduales de hipoplasia de arco aórtico.

Las anomalías de la vena cava superior o de la vena cava inferior, como cuando hay una interrupción de la vena cava inferior se han observado especialmente porque están asociados con el síndrome de heterotaxia.

El uso del ultrasonido Doppler ha sido invaluable para la valoración de regurgitaciones tricuspídea y mitral. La sensibilidad de la ecocardiografía fetal es entre 60% a 85%. Se han descubierto falsos negativos en un 25% aproximadamente.¹

La mayoría de los niños con enfermedad cardíaca congénita son identificados al final del período neonatal. En la tabla 4 se muestra por frecuencia las cardiopatías congénitas más comunes que se presentan en las primeras semanas de vida. Los avances recientes en el diagnóstico por imagen, cirugía cardíaca, y cuidados intensivos han reducido el riesgo operativo para muchas lesiones complejas; la mortalidad hospitalaria siguiendo todas las formas de cirugía cardíaca ha disminuido significativamente en la década pasada.⁶

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Tabla 4: Frecuencia de distribución de defectos cardiacos basados sobre la edad al diagnóstico.

| 0-6 días (n=1603) | 7-13 días (n=311) | 14-28 días (n= 306) |
|-------------------|-------------------|---------------------|
| D-TGA (15 %) | Coartación (20 %) | DSV (18 %) |
| SVIH (12 %) | DSV (14 %) | TOF (17 %) |
| TOF (8 %) | SVIH (9 %) | Coartación (12 %) |
| Coartación (7 %) | D-TGA (8 %) | D-TGA (10 %) |
| DSV (6 %) | TOF (7 %) | PDA (5 %) |
| Otros (52 %) | Otros (42 %) | Otros (38 %) |

D-TGA = D-Transposición de grandes arterias, SVIH Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, TOF Tetralogía de Fallot, DSV. Defecto septal ventricular

Fuente: DC Fyler, y P. Lang, Neonatal Heart Disease. In G.A. Avery (Ed.), Neonatology. Pathophysiology and management of the Newborn. Philadelphia Ippincott, 1981

La ruta recomendada para establecer el diagnóstico de CC en el RN es de acuerdo a la presentación clínica, que puede ser mediante cianosis central que es la manifestación de saturación arterial de oxígeno reducida, dificultad respiratoria, insuficiencia cardiaca, la presencia de soplos o arritmias, hiperactividad precordial, hepatomegalia, palpación de los pulsos en las extremidades y perfusión periférica, lo anterior es importante en pacientes con enfermedad cardiaca y nos lleva a solicitar un estudio radiológico de tórax en proyección antero-posterior y lateral, y a la toma de electrocardiograma (ECG); de acuerdo a ellos se efectúa ecocardiografía, en sus diferentes modalidades; actualmente se cuenta con estudios no invasivos de medicina nuclear y de resonancia magnetica.

El cateterismo cardiaco ha dejado de ser un método solamente diagnóstico y en la actualidad se utiliza cada vez con mayor frecuencia como procedimiento terapéutico. ¹⁻²⁻⁶⁻⁷

Tabla 5: Métodos de estudio en cardiopatías congénitas

| BÁSICOS | | ESPECIALIZADOS | |
|------------------------|--------------------|--------------------------|--|
| Clinica | Radiografía | ECG | Modo M |
| Cianosis | Tamaño del corazón | Eje | Modo B |
| Insuficiencia cardiaca | Vascularidad | Crecimiento de cavidades | Ecocardiografía: Dopler y dopler-color |
| Soplos | | | Diagnóstico: |
| Arritmia | | Arritmias | Cateterismo cardiaco |
| | | | Terapéutico: Medicina nuclear |
| | | | Resonancia magnetica |

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Dentro del tratamiento existen opciones limitadas para manejo de la enfermedad cardiovascular fetal; en pacientes con arritmias se han administrado muchos medicamentos como digoxina, flecaidina, verapamil, propranolol, y amiodarona por vía de la madre. Se han administrado esteroides para tratamiento de bloqueo cardiaco fetal causado por Lupus erilematoso sistémico materno. En hidrops fetal severo se han administrado medicamentos por punción de la vena umbilical.

La cirugía experimental ha sido sucesivamente desarrollada en fetos humanos para la corrección de hernia diafragmática. El drenaje de derrame pericárdico o excisión de teratoma pericárdico puede ser tratamiento efectivo para fetos con insuficiencia cardiaca congestiva causada por este raro tumor extracardiaco.

La angioplastia fetal con balón para estenosis aórtica severa ha sido reportada con buenos resultados.

PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA)

El conducto arterioso es un vaso músculo-elástico situado entre la arteria pulmonar izquierda y la aorta descendente; representa la porción distal del sexto arco aórtico izquierdo; durante la vida fetal es tan grande como la arteria pulmonar y la aorta.

Habitualmente se cierra al nacimiento transformándose en un ligamento. Hay dos tipos de persistencia del conducto arterioso El que se observa en el recién nacido de término, que se detecta habitualmente en la segunda infancia, que sigue un patrón de herencia multifactorial, que se observa con mayor frecuencia en ciudades situadas a grandes alturas sobre el nivel del mar, y la que se considera una cardiopatía funcional, que se presenta fundamentalmente en el prematuro con insuficiencia respiratoria.

Es la cardiopatía más frecuente, se considera un caso por cada 1500 nacidos vivos; cuanto más inmaduro es el recién nacido mayor es la frecuencia de PCA significativa; en el recién nacido con peso menor a 1500 gramos se observa en el 30%. si el peso es menor de 1000 gramos, hasta en un 80 % y si hay insuficiencia respiratoria se presenta hasta en un 90% de los casos. 1 2 4 7 8 9 10 11 14 31

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FISIOPATOLOGIA

En la vida fetal la mayor parte del gasto ventricular derecho pasa a la aorta a través del conducto arterioso y solo una pequeña proporción prosigue hacia los pulmones colapsados. Con el inicio de la respiración se aumenta considerablemente el flujo arterial

pulmonar, con una disminución significativa de la resistencia vascular pulmonar; al mismo tiempo el conducto arterioso experimenta cierre fisiológico seguido de un cierre anatómico en dos o tres semanas; para el cierre es importante el aumento en la saturación de oxígeno. La PCA se debe a factores que interfieren en esta reacción como hipoxemia, una menor capacidad del prematuro para reaccionar a los estímulos ductoconstrictores (alta saturación de oxígeno, esteroides, hormonas tiroideas, acetil colina, etc.), lo que al acompañarse con insuficiencia respiratoria con cortocircuito izquierda a derecha, con congestión pulmonar, se intensifica y agrava el proceso respiratorio y la hipoxemia y puede haber insuficiencia cardiaca.

En el prematuro la falla miocárdica es por el cortocircuito y por tener menor tejido contractil, menor cantidad de fibras miocárdicas y una menor distensibilidad de los ventriculos, de tal manera que el ventriculo izquierdo maneja el cortocircuito menos efectivamente si se compara con el RN de término aunque la contractilidad sea normal.^{1 2 4 5 6 7 9 14 31}

CUADRO CLINICO.

RN prematuro y con insuficiencia respiratoria por SDR. Sople sistólico en foco pulmonar (59 %), sople continuo en "chorro de vapor" (30 %); sin sople (11 %), precordio hiperactivo (50 %), thrill en hueco supraesternal, datos de insuficiencia cardiaca, pulsos periféricos saltones (50 %), presión arterial diferencial amplia, falla en el retiro del ventilador.^{1 2 5 6 7 11 14}

RX DE TORAX

Datos de SDR (hipoventilación, imagen de broncograma aéreo que rebasa la silueta cardiaca, infiltrado micronodular difuso generalizado.

Cardiomegalia de grado variable, crecimiento de la aurícula y ventriculo izquierdo, prominencia de arteria pulmonar, flujo pulmonar aumentado.^{1 6 7 9 11 14}

EKG:

El EKG refleja la hemodinamia. Si el cortocircuito es pequeño el EKG es normal (25 %); cuando el cortocircuito es importante hay: Ritmo sinusal, el eje del complejo QRS es normal, crecimiento de aurícula izquierda, hipertrofia de ventriculo izquierdo por sobrecarga diastólica, con ondas Q profundas y R altas en V6, sobrecarga sistólica del ventriculo derecho con

TESIS CON
FALLA DE C...

aumento de voltaje de la onda R; onda T negativa con ramas simétricas y depresión del segmento ST en V1 y V2. 5-6-7-14

ECOCARDIOGRAMA:

Dilatación de aurícula izquierda, relación aurícula izquierda/ aorta mayor de 1.2 / 1, sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo con movimiento exagerado de la pared libre y del septum interventricular.

Con doppler y doppler codificado en color, además de la visualización directa del defecto mediante un mosaico de colores se puede medir la magnitud del cortocircuito y evaluar la función ventricular. 1-5-6-7-14

TRATAMIENTO

Medidas generales : Restricción de líquidos (60-70 mL/kg/día); mantener hematocrito mayor de 45 %, corrección de acidosis y alteraciones metabólicas, uso de diuréticos, digoxina, dobutamina, dopamina, posibilidad del uso de ventilación mecánica para mantener un intercambio gaseoso adecuado. Indometacina IV 200 mcgr/kg/día, ibuprofén IV dosis inicial de 10mg/kg/día, seguido de 5 mg/kg/día con intervalo de 24 hrs por 2 dosis. Tratamiento iniciado al tercer día de vida. 1-5-6-7-10-31

Cierre quirúrgico si no hay respuesta a indometacina o ibuprofén o existe alguna contraindicación para su uso y hay repercusión hemodinámica significativa. 1-5-6-7-8-11-14

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Es una comunicación anómala entre ambos ventrículos, que puede ser en las diferentes partes del septum interventricular; de acuerdo a su tamaño puede ser pequeña o grande y puede ser única o múltiple. 1-2-5-6-7-10-14

CLASIFICACION

El septum se divide en una porción membranosa, pequeña, de localización subaórtica y el resto es la porción muscular, que se subdivide en : vía de entrada, porción trabecular y vía de salida o infundibular. En el 70 % de los casos son perimembranosas y en el 30 % son musculares. 1-5-6-7-10-14

TESIS CON
FALLA DE CENSOR

INCIDENCIA

Es la más común de las CC aisladas (20 %), solo superada por la PCA. Se reporta en el 30 % de los RN con CC. Se considera que la presentan dos de cada 1000 nacidos vivos. ¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻¹⁴

FISIOPATOLOGIA

La repercusión está dada por el tamaño del defecto (de un cm o mayor se considera defecto grande) y por el estado de la resistencia vascular pulmonar, que en el RN es elevada, de tal manera que la insuficiencia cardiaca congestiva se observa hasta las tres a seis semanas del nacimiento. ¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻¹⁴

CUADRO CLINICO

Los defectos pequeños en general son asintomáticos y solo se detectan por la presencia de soplo sistólico en mesocardio.

En los defectos de tamaño intermedio son asintomáticos en la primera semana; el soplo es holosistólico, el segundo ruido en foco pulmonar está acentuado.

En los defectos grandes el soplo es holosistólico, el segundo ruido en foco pulmonar está reforzado y desdoblado o puede haber datos de insuficiencia cardiaca.

Otras manifestaciones pueden ser : taquipnea, crisis de cianosis, hepatomegalia, ritmo de galope, estertores, cansancio a la succión con el consiguiente escaso o nulo incremento ponderal. ¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻¹¹⁻¹⁴

RX DE TORAX

Cardiomegalia de grado variable; crecimiento biventricular; crecimiento de aurícula izquierda; prominencia de arteria pulmonar con botón aórtico no visible, con aumento de la vascularidad pulmonar.

EKG

El EKG refleja la hemodinamia. Si el defecto es pequeño el EKG es normal. Los pacientes con comunicación interventricular grande presentan: hipertrofia ventricular por sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo y sobrecarga sistólica del ventrículo derecho; crecimiento de aurícula izquierda.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ECOCARDIOGRAMA

En la detección de la CIV es recomendable emplear el modo M,B, Doppler y Doppler codificado en color. Se debe identificar la pérdida de una parte del septum interventricular, precisar el tamaño y localización de acuerdo a la nomenclatura recomendada.

Hay sobrecarga de volumen de cavidades izquierdas; también se puede medir el grado de hipertensión pulmonar. ¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰⁻¹⁴

TRATAMIENTO

En caso de insuficiencia cardiaca se recomienda digital y diuréticos. ⁵⁻⁶⁻¹¹

La evolución es hacia el cierre espontáneo en el 15-50% de los casos, fundamentalmente en los primeros seis meses y esto ocurre con mayor frecuencia en la mujer. Si persiste la CIV y hay datos de repercusión hemodinámica está indicado el cierre quirúrgico, entre el primer y segundo año de vida (15 %). ¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻¹¹⁻¹⁴

COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

Es una comunicación anormal entre ambas aurículas. Puede ser única o múltiple.

CLASIFICACION

Se presenta en diferentes niveles del septum interauricular. Cuando el defecto es bajo, cerca de los cojinetes endocárdicos se le denomina ostium primum; cuando es central, en la fosa oval, se llena ostium secundum, que es la forma de presentación más frecuente; también puede localizarse en el techo de la aurícula, cerca de la desembocadura de la vena cava inferior y a esta variedad se llama tipo seno venoso. ¹⁻²⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻¹⁰⁻¹⁴

INCIDENCIA

Ocupa el tercer lugar de las cardiopatías congénitas, sólo superada por la Persistencia del conducto arterioso y la Comunicación interventricular; le corresponde el 5-10 % de todas las cardiopatías congénitas. Raramente se diagnostica en el recién nacido, ya que la gran mayoría de los pacientes son asintomáticos. Sólo el 2 % de los pacientes con CIA se manifiesta con insuficiencia cardiaca en el recién nacido. ¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻¹⁴

TRABAJOS
FALLA DE ORIGEN

CUADRO CLINICO

Cuando se manifiesta en el recién nacido, lo hace con insuficiencia cardiaca, taquipnea, cianosis a la succión y hepatomegalia.

Existe soplo de eyección en foco pulmonar y el segundo ruido pulmonar está reforzado y desdoblado. ¹⁻²⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻¹⁴

RX DE TORAX

Cardiomegalia leve, crecimiento de aurícula derecha, crecimiento de ventrículo Derecho, aumento de la vascularidad pulmonar con prominencia de la arteria pulmonar.

ECOCARDIOGRAMA

Visualización del defecto a nivel del septum interauricular; los datos indirectos son la sobrecarga diastólica del ventrículo derecho como son la dilatación del ventrículo derecho y el movimiento septal paradójico. Con el Doppler color se observa el mosaico de colores.

TRATAMIENTO

Manejo de la insuficiencia cardiaca, de persistir el defecto se recomienda cirugía a la edad de cuatro a seis años de edad. ¹⁻²⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻¹⁴

TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE LAS GRANDES ARTERIAS (TGA)

Es el origen anómalo de la arteria pulmonar a partir del ventrículo izquierdo y de la aorta a partir del ventrículo derecho. ¹⁻⁵⁻⁷⁻¹⁰⁻¹⁴

INCIDENCIA

Es la principal causa de hospitalización por cardiopatía congénita en la primer semana de vida; es una de las tres principales causas de cianosis e insuficiencia cardiaca en el recién nacido. Se reporta en el 5-8 % de todas las CC; se presenta en el 0.7 % de los nacidos vivos; más frecuente en el sexo masculino en proporción 3:1, y tiene mayor incidencia en el hijo de madre con diabetes mellitus. ¹⁻²⁻⁶⁻⁷⁻¹⁴

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FISIOPATOLOGIA

La malformación da como resultado que se formen dos circulaciones paralelas; para la sobrevivida es necesario su asociación a CIV, PCA, CIA, o Estenosis de la arteria pulmonar; más del 50 % no tienen CIV ni estenosis pulmonar.

CUADRO CLINICO

Cianosis intensa desde el nacimiento, insuficiencia cardiaca, soplo sistólico en mesocardio si hay CIV. Insuficiencia cardiaca-soplo-cianosis no intensa sugieren CIV asociada. Cianosis intensa-soplo-corazón quieto apoyan a estenosis pulmonar asociada. Existe un segundo ruido pulmonar único y reforzado cuando hay estenosis pulmonar. Región precordial prominente. Se observa con mayor frecuencia en el fetópata diabético. ¹⁻⁵⁻⁷⁻¹⁴

RX DE TORAX

Cardiomegalia de moderada a severa (forma de huevo), pedículo vascular angosto, flujo pulmonar aumentado. Cuando se asocia a estenosis pulmonar no hay cardiomegalia y el flujo pulmonar está disminuido.

ECOCARDIOGRAMA

En el 80 % la aorta se sitúa anterior y a la derecha de la arteria pulmonar. El diagnóstico se basa en la identificación de las grandes arterias, en donde el vaso anterior es la aorta y se origina del ventrículo derecho y el vaso posterior es la arteria pulmonar y se origina en el ventrículo izquierdo.

Se debe valorar la circulación coronaria, imprescindible en la valoración quirúrgica.

TRATAMIENTO

Digitálicos, diuréticos, bicarbonato. Cateterismo cardiaco para septostomía (maniobra de Raskind), posteriormente se realiza corrección anatómica (Jatenc), que se debe realizar en las primeras 3 semanas de vida. Otra alternativa es la corrección fisiológica, mediante la operación de Senning o Mustard, que permiten la inversión del flujo a nivel auricular. ^{1-5 7-8-14}

SÍNDROME DE VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLASICO (SVIH)

Malformación congénita del corazón con presencia de hipodesarrollo de la aurícula izquierda, de la válvula mitral, del ventrículo izquierdo y de la aorta.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INCIDENCIA

Ocupa el primer lugar como causa de internamiento en Inglaterra, por cianosis e insuficiencia cardíaca en la primera semana de vida, en donde además ocupa el cuarto

lugar entre las cardiopatías congénitas. Se presenta en el 0.036 % de los nacidos vivos. En México ocupa el quinto lugar como causa de CC.

Es más frecuente en el hombre en proporción 2:1. Es responsable del 25 % de las Muertes por CC en la primera semana de vida y del 15 % de las defunciones por CC en el primer mes. ¹⁻²⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻¹⁰⁻¹⁴

FISIOPATOLOGIA

La vida depende de la permeabilidad del conducto arterioso y del tamaño del defecto septal interauricular.

CUADRO CLINICO

Aparentemente sano al nacimiento; pero al cierre del conducto arterioso se presenta: choque y palidez, síntomas respiratorios, cianosis leve, taquicardia con ritmo de galope, cardiomegalia y hepatomegalia, no soplos.

RX DETORAX

Cardiomegalia progresiva, hipertensión venocapilar pulmonar.

ECOCARDIOGRAMA

Se observa : 1.- Raíz aórtica pequeña, habitualmente menor de 5 mm. 2.- Hipoplasia extrema del ventrículo izquierdo (en diástole menor de 9 mm o una cavidad virtual). 3.- Aumento del diámetro interno del ventrículo derecho. 4.- Ausencia o restricción importante de la válvula mitral (tamaño menor de 5 mm).

TRATAMIENTO

Prostaglandina E1 para mantener permeable el conducto arterioso, medicamentos inotrópicos, bicarbonato de sodio, ventilación mecánica.

Manejo quirúrgico en la primera fase operación de Norwood y meses después la operación de Fontan, otra opción es el trasplante cardíaco. ¹⁻⁵⁻⁷⁻⁸⁻¹⁴

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TETRALOGIA DE FALLOT (TF)

Consiste en una comunicación interventricular subaórtica, estenosis valvular e infundibular pulmonar, cabalgamiento de la válvula aórtica, sobre el septum y cursa con hipertrofia de ventrículo derecho. 1-2-5-6-7-8-10-14

INCIDENCIA

En el recién nacido ocupa el 7 % de las CC. En el niño mayor el 10 % de las CC. Se puede asociar a coartación de la aorta o a persistencia del conducto arterioso.

FISIOPATOLOGIA

La alteración fundamental está condicionada por el grado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho y por el tamaño de la comunicación interventricular. La presión del ventrículo derecho se encuentra elevada a niveles sistémicas lo que ocasiona cortos circuitos derecha-izquierda, con la consiguiente desaturación de la circulación sistémica. Los mecanismos compensatorios de la hipoxemia incluyen estimulación simpática, compensación respiratoria, cambios en el transporte de oxígeno con policitemia, el desarrollo de circulación colateral y alteraciones en el sistema nervioso central.

CUADRO CLINICO

Cianosis de grado variable (lechos ungueales y mucosas), soplo sistólico en foco pulmonar, segundo ruido en foco pulmonar disminuido o ausente, crisis de hipoxia, aumento de la cianosis, insuficiencia respiratoria, pérdida del conocimiento.

RX DE TORAX

Corazón de tamaño normal, segmento de la arteria pulmonar excavado, ápex levantado y redondeado (imagen en zapato sueco), flujo pulmonar disminuido, botón aórtico prominente y en el 25 % de los casos el arco aórtico está a la derecha.

ECOCARDIOGRAMA

Se muestra desplazamiento anterior del septum infundibular, que produce obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. Se observa la comunicación interventricular y la hipoplasia del anillo y del tronco de la arteria pulmonar.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TRATAMIENTO

Manejo médico con tratamiento de la acidosis, sedación para disminuir los requerimientos de oxígeno. En algunos casos se utiliza bloqueadores del tipo propranolol.

Manejo quirúrgico: Corrección total que incluye el cierre de la CIV, liberación de la estenosis infundibular y valvular pulmonar. El tratamiento paliativo consiste en valvulotomía pulmonar seguido meses después de la corrección definitiva. ¹⁻⁵⁻⁷⁻⁸⁻¹⁴

COARTACION AORTICA (CoAo)

Es un estrechamiento del istmo de esta arteria, que es el sitio de unión entre el cuarto arco aórtico y la aorta dorsal del embrión, distal al origen de la arteria subclavia izquierda.

CLASIFICACION

Grupo 1: Pre-ductal o tipo infantil. Se caracteriza por hipoplasia tubular del istmo de la aorta, en la que el flujo sanguíneo de la mitad inferior del cuerpo está dado por sangre desaturada proveniente de la arteria pulmonar a través del conducto arterioso. Se puede acompañar de otras anomalías cardíacas.

Grupo 2: Yuxtaductal o post-ductal o tipo adulto. Se caracteriza por una obstrucción en forma de diafragma en la pared posterior de la aorta, distal al conducto arterioso. El flujo sanguíneo de la mitad inferior del cuerpo está dado por sangre oxigenada procedente de corazón izquierdo. Se asocia a genopatías como síndrome de Marfan, Turner, etc. ^{1-2-5-7-8-10 14-19}

INCIDENCIA

Ocupa entre el quinto y séptimo lugar como causa de CC. Se presenta en el 7.5 % de los menores de un año con CC y en el 13-17 % de los recién nacidos que fallecen de CC.

FISIOPATOLOGIA

La hemodinamia está influenciada por la rapidez del cierre del conducto arterioso, por la resistencia vascular pulmonar y por el grado del cortocircuito del conducto, foramen oval y CIV.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Cuando se cierra el conducto arterioso y disminuye la resistencia vascular pulmonar, con lo que disminuye la perfusión de aorta descendente, lo que desarrolla una diferencia de presión entre la arteria pulmonar y aorta, ya que la sangre fluye principalmente a los pulmones y en una menor proporción a la circulación general a través de un conducto arterioso estrechado.

La insuficiencia cardiaca congestiva es por la sobrecarga del ventriculo izquierdo, la perfusión de las extremidades inferiores está disminuida y hay acidosis metabólica. 1-5-6-7-8-14

CUADRO CLINICO

Insuficiencia cardiaca severa y precoz (menores de 6 meses) 78 %; cianosis diferencial 53 %, pulsos femorales débiles o ausentes 75 %, pulsos braquiales aumentados (gradiente sistólico mayor de 20 mmHg en un 75 %), hipertensión arterial en extremidades superiores 33 %, soplo holosistólico 85 %, disnea 55%, diaforesis 45 %, segundo ruido pulmonar desdoblado, ritmo de galope, hepatomegalia congestiva.

RX DE TORAX

Cardiomegalia importante, flujo pulmonar aumentado de tipo venoso (hipertensión venocapilar), arco de arteria pulmonar prominente, el signo de Roessler se observa después de los 6 años de edad.

ECOCARDIOGRAMA

Se observa el ventriculo derecho dilatado, la arteria pulmonar dilatada. Las dimensiones del ventriculo izquierdo están en los limites inferiores de normalidad. En las toma supraesternal se observa la zona de coartación. El Doppler color permite ver el flujo turbulento en la zona.

TRATAMIENTO

Restricción de líquidos, digital, diuréticos y prostaglandina E1, para mantener permeable el conducto.

Tratamiento quirúrgico plastia de la arteria subclavia izquierda, anastomosis termino-terminal, parche de Dacrón, cierre de conducto arterioso y bandaje de la arteria pulmonar en los casos complicados. 1-5-6-7-8-14

TESIS CON
FALLA DE CUBIEN

Dilatación simple con balón sin embargo algunos neonatos presentan un alto riesgo de re-estenosis temprana. Cuando esto pasa se han reportado casos en los que es necesario la colocación de un stent a través del segmento coartado como medida paliativa de emergencia y posteriormente realizar cirugía correctiva con anastomosis termino-terminal. ²⁴⁻²⁵

ATRESIA PULMONAR CON SEPTUM INTERVENTRICULAR INTACTO (AP)

Se caracteriza por atresia de la válvula pulmonar, asociada a septum ventricular íntegro y a grados variables de hipoplasia del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide. ¹⁻⁷⁻⁸⁻¹⁴

CLASIFICACION

Según el grado de hipertrofia del ventrículo derecho. En un grupo está permeable la porción de entrada, la trabeculada y la de salida, que es la forma menos grave. Otro grupo muestra ausencia de la porción trabeculada. Otro muestra solamente la porción de entrada del ventrículo derecho. ¹⁻²⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻¹²⁻¹⁴

INCIDENCIA

Es una de las causas más frecuentes de cianosis y disminución del flujo pulmonar en el recién nacido. Es responsable del 2.5 a 4.5 % de las CC en el RN y del 1 % de todas las cardiopatías congénitas.

Se ha asociado a arco aórtico en el lado derecho y conexión ventrículo-coronaria con o sin estenosis arterial coronaria asociada. Estos pacientes son de alto riesgo porque la descompresión de la hipertensión del ventrículo derecho puede provocar isquemia del miocardio ventricular derecho o izquierdo. ¹⁻²⁻⁶⁻⁷⁻¹²⁻¹⁴

FISIOPATOLOGIA

Al no haber paso de sangre del ventrículo derecho a la arteria pulmonar hay regurgitación sanguínea a la aurícula derecha y por una comunicación interauricular pasa a la aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y aorta. Es necesaria la existencia de PCA nutriendo a las ramas de la arteria pulmonar. Puede existir comunicación sinusoidal intramiocárdica entre el ventrículo derecho y los ostium coronarios permitiendo también un cortocircuito derecha-izquierda.

TEBIS CON
FALLA DE ORIGEN

CUADRO CLINICO

Cianosis severa y progresiva desde el nacimiento, crisis de hipoxia, insuficiencia cardiaca, acidosis metabólica, segundo ruido pulmonar único, puede haber soplo de PCA en la tercera parte de los casos, soplo holosistólico de insuficiencia tricuspídea, pulsos periféricos normales.

RX DE TORAX

Sin cardiomegalia; algunos con gran cardiomegalia por dilatación de aurícula derecha, flujo pulmonar disminuido, cono de la arteria pulmonar excavado, aorta desenrollada.

EKG

Ritmo sinusal con intervalo PR normal, eje eléctrico entre + 60 a 120 grados, crecimiento de aurícula derecha, con ondas P acuminadas en D2 y aVF. Crecimiento de ventrículo izquierdo con rS y S profundas, en V1 y QRS o RS en V6. Cuando hay hipoplasia marcada del ventrículo derecho hay rS en V1 o Rs en V6.

ECOCARDIOGRAMA

Se observa la válvula pulmonar atrésica el ventrículo derecho pequeño (85-90 % de los casos), de regurgitación a través de la tricúspide, la dilatación de la aurícula derecha, aurícula izquierda y ventrículo izquierdo. Los grandes vasos están normalmente relacionados. Se muestra la falta de continuidad del ventrículo derecho hipoplásico, y la arteria pulmonar. En algunos casos se pueden visualizar los sinusoides del ventrículo derecho a la aorta.

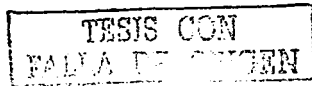
TRATAMIENTO

Control de las crisis de hipoxia, sedación, gluco-alcalinos IV. Se debe realizar cateterismo cardiaco urgente para confirmar el diagnóstico y para practicar septostomía auricular con balón de Raskind.

Posterior a la estabilización se aconseja fistula sistémico-pulmonar de tipo subclavio-pulmonar (Blalock Taussig) o aorto-pulmonar (Waterston).

Está indicado el uso de prostaglandinas E1 para mantener permeable el conducto arterioso. ¹⁻⁶

7-8-14



PRONOSTICO

La asociación con otras anomalías como son arco aórtico a la derecha con conexión ventrículo-coronaria, tienen un pronóstico pobre, y el diagnóstico temprano de tipo prenatal, ayuda a los padres a decidir la terminación del embarazo.¹²

ATRESIA TRICUSPIDEA (AT)

Se considera como un síndrome que consiste en la ausencia de conexión aurículo-ventricular derecha, hipoplasia o ausencia del ventrículo derecho, desarrollo anormal del septum interventricular con conexión normal o anormal de las grandes arterias y puede haber estenosis o atresia pulmonar.

CLASIFICACION

Tipo I. Atresia tricuspídea con arterias bien conectadas-86 %.

- a).- Con atresia pulmonar sin CIV- 5 %
- b).- Con estenosis pulmonar o subpulmonar y CIV-22.5 %
- c).- Con válvula pulmonar normal y gran CIV-58.3 %.

Tipo II: Atresia tricuspídea con transposición de las grandes arterias- 14 %

- a).- Con atresia pulmonar y sin CIV-2.5 %
- b).- Con estenosis pulmonar o subpulmonar y CIV-5%
- c).- Válvulas pulmonar normal y gran CIV – 6.5 %

INCIDENCIA

Es la responsable del 1-2 % de las cardiopatías congénitas en el recién nacido. Ocupa el 3% de los reportes de autopsias en estos pacientes y el 5% de los niños con cardiopatía congénita cianótica. 1-5-6-7-14

FISIOPATOLOGIA

Las diferencias hemodinámicas de los diferentes tipos anatómicos están en relación al tamaño de los defectos auricular y ventricular y al grado de la estenosis pulmonar. Otro factor es la disminución progresiva de comunicación interventricular. El ventrículo izquierdo funciona como bomba para ambas circulaciones ya que la aurícula izquierda recibe la sangre sistémica y la de la circulación pulmonar.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La sobrecarga de volumen es transmitida al ventrículo izquierdo con dilatación, elevación del volumen diastólico final y disminución de la fracción de eyección, lo que condiciona disfunción del ventrículo izquierdo por sobrecarga crónica. 1-5-6-7-14

CUADRO CLINICO

Un 66 % inicia la sintomatología desde la etapa de recién nacido. Cianosis intensa desde el nacimiento 50 %. Crisis de hipoxia 89 %. Insuficiencia cardíaca en el niño mayor de 6 meses. Primer ruido único por ausencia del componente tricuspídeo. Segundo ruido pulmonar disminuido de intensidad. Soplo holosistólico mesocárdico (de la CIV). Ocasionalmente soplo continuo (de la PCA). Pulsos normales.

RX DE TORAX

Cardiomegalia 85 %. Flujo pulmonar disminuido 55 %, aumentado 27.5 % y normal 17.5 %. Segmento de la arteria pulmonar recto o excavado. Borde derecho del corazón recto (yuxtaposición de las orejuelas 7 %). Arco aórtico a la derecha 10 %.

EKG

Ritmo sinusal, característicamente el eje eléctrico desviado a la extrema izquierda (de 0 a - 90 grados)- 94 %.

Crecimiento de aurícula derecha con ondas P picudas en D2, con un primer modo más alto que el segundo sobre todo en D2 y D3- 58 %. Crecimiento de aurícula izquierda en el 47.5 %. Crecimiento del ventrículo izquierdo en el 96 %, con rS en V1 y QRS en V6, con onda T alta y acuminada en V4-V6 como traducción de la sobrecarga diastólica del ventrículo izquierdo. Si hay transposición de grandes vasos o hipertensión pulmonar, hay onda R en V1. Bloqueo de rama izquierda del Haz de Hiss en 9 %, y de rama derecha (5 %).

ECOCARDIOGRAMA

En el modo M se observa la ausencia de registro de la válvula tricúspide y la dilatación de las cavidades izquierdas. En modo B desde la toma subxifoidea se mide el tamaño de la comunicación interauricular, que es de ayuda para el cateterismo con septostomía y valorar los resultados de ésta. La proyección de cuatro cámaras permite valorar el tamaño del ventrículo

TESIS CON
FALLA DE CIEGOS

derecho, la ausencia de la válvula tricúspide, el movimiento incrementado de la válvula mitral y el defecto del septum trabecular

TRATAMIENTO

Médico : De las crisis de hipoxia, oligohemia pulmonar, de la insuficiencia cardiaca.

Quirúrgico : En el lactante es paliativo con septostomía auricular (Raskind); en hipertensión pulmonar el bandaje de la arteria pulmonar. Se utiliza fistula sistémico-pulmonar de tipo Waterston (aorta ascendente con la arteria pulmonar derecha) en el menor de tres meses; de los 3 a 12 meses se utiliza Blalock-Taussig (arteria subclavia con arteria pulmonar izquierda). La cirugía definitiva es mediante la operación de Fontan, que se recomienda alrededor de los 4 años de edad. 1-7-8-14

ANOMALIA DE EBSTEIN

Se caracteriza por valvas tricuspideas adheridas anormalmente al septum; las valvas afectadas son la septal y la posterior, que presentan diversos grados de deformidad y desplazamiento hacia el interior del ventrículo derecho.

INCIDENCIA

Se considera rara en el RN. La incidencia varía del 0,3 al 0,6%. Es la responsable del 1% de todas las CC. En el RN se detectan los casos severos con gran cardiomegalia y cianosis. En neonatos puede coexistir con atresia pulmonar. Hay comunicación interauricular en más del 70% de los casos. 1-5-6-7-14

FISIOPATOLOGÍA

El desplazamiento de la implantación de la válvula tricúspide produce insuficiencia tricúspide y dilatación de la aurícula derecha. La porción auriculizada funciona como

cavidad ventricular, lo que produce cortocircuito de derecha a izquierda, a nivel del foramen oval y con esto se reduce el flujo pulmonar.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CUADRO CLINICO

Cianosis intensa. Insuficiencia cardiaca congestiva. Sopro sistólico tricuspideo (de insuficiencia). Es característico un ritmo de cuatro tiempos por: Primer y segundo ruidos desdoblados, segundo ruido disminuido o inaudible, ruido chasqueante en la protodiastole, ruido atrial, pulsos débiles, hígado palpable, en ocasiones pulsátil.

EKG

Ritmo sinusal. Eje eléctrico a la derecha(+90 a +120 grados). Crecimiento importante de aurícula derecha, con ondas P altas y acuminadas, hasta de 7mm (en ocasiones el voltaje es igual o mayor al complejo QRS). Intervalo PR alargado por ensanchamiento de la onda P. En precordiales derechas en 50% hay ondas q hasta V4, que casi siempre se siguen de una onda R con onda T negativa o difásica. En V1 hay poco voltaje de la R (no excede de 11mm). En V1 si la R es alta hay la sospecha de lesión asociada, mas comúnmente obstrucción a la salida del ventrículo derecho. Bloqueo incompleto de la rama del haz de Hiss. Wolff - Parkinson - White tipo B en el 25% de los casos. Taquicardia auricular paroxística. Fútiler o fibrilación auricular en el 25% de los casos.

ECOCARDIOGRAMA

En la toma apical o subxifoidea de cuatro cámaras se observa dilatación importante de la aurícula derecha, con desplazamiento hacia el septum trabecular de la valva septal de la tricúspide; se observa el ventrículo derecho pequeño.

Al Doppler color: a) cortocircuito derecha-izquierda a nivel auricular. b) regurgitación tricuspidea.

TRATAMIENTO

Medico: El manejo de la insuficiencia cardiaca y crisis de hipoxia con digital, diuréticos, glucoalcalinos IV, oxígeno.

Quirúrgico: El cierre del orificio atrioventricular derecho, la formación de una comunicación interventricular amplia y una fistula aortopulmonar adecuada permiten una evolución favorable para corrección meses después con la técnica de Fontan. Una alternativa terapéutica es el trasplante cardiaco.^{1,6-7-8-14-29}

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR UNIVENTRICULAR(VENTRÍCULO UNICO)

Entidad en la cual ambas aurículas están conectadas en su mayor parte a una sola cavidad ventricular, que posee porción sinusal y trabecular bien desarrolladas y que se denomina ventrículo principal; puede existir una cámara accesoria o rudimentaria cuya característica principal es carecer de porción sinusal o ser incompleta. ¹⁻⁶⁻⁷⁻¹⁴⁻²⁹

CLASIFICACION

Existen cuatro subgrupos : a) Tipo izquierdo 78%. b) Tipo derecho 5%. c) Tipo indeterminado 10%. d) Tipo común 7%. ¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻¹⁴⁻²⁹

INCIDENCIA

Representa el 4% de todas las CC en el RN y el 1% de todas las anomalías cardíacas. Es la CC que mas frecuentemente se asocia a los síndromes de asplenia y poliesplenia.

FISIOPATOLOGÍA

Está dada por el grado de mezcla de la sangre venosa pulmonar y sistémica en ésta cavidad así como por la presencia y grado de estenosis pulmonar. Si el paciente tiene estenosis pulmonar hay hipoflujo pulmonar.

Si no hay estenosis pulmonar hay hipertensión pulmonar ya que la arteria pulmonar se enfrenta a presiones sistémicas.

EKG

Ritmo sinusal. Eje eléctrico a la izquierda en cámara principal izquierda y trabeculado a la derecha . Crecimiento de aurícula derecha con ondas P picudas o de aurícula izquierda. Tipo izquierdo con cámara rudimentaria normalmente relacionada hay crecimiento del ventriculo izquierdo; en posición indeterminada, in V1 con Rs, QRS, qR o RS (crecimiento del ventriculo derecho). Disociación entre el plano frontal y horizontal.

ECOCARDIOGRAMA

Se observa una sola cavidad ventricular, ya sea principalmente izquierda o derecha(75% o más del área), con la presencia o no de una cámara rudimentaria(25% o menos). Se ven los datos de la estenosis pulmonar o de la hipertensión pulmonar, así como el origen de aorta y de la arteria pulmonar.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TRATAMIENTO

Manejo médico de la insuficiencia cardíaca, crisis de hipoxia. Se debe cateterizar al sospechar el diagnóstico para confirmarlo y practicar fistula sistémico-pulmonar como cirugía paliativa en los casos de hipoflujo pulmonar y bandaje de arteria pulmonar en los casos de hipertensión pulmonar. La corrección definitiva es la septación ventricular, Fontan o trasplante cardíaco (alrededor de los 30 meses de edad). ¹⁻⁷⁻⁸⁻²⁹

CONEXIÓN ANOMALA TOTAL DE VENAS PULMONARES (CATVP)

Malformación en la cual todas las venas pulmonares en lugar de llegar a la aurícula izquierda lo hacen al lado derecho, ya sea a nivel cardíaco o sistémico.

CLASIFICACION

Se basa en criterios embriológicos. Tipo I :Supracardiaco. Vena cava superior, cayado de la vena ácigos, vena innominada y vena cava superior izquierda persistente-50%. Tipo II.. Cardíaco. Seno coronario o directamente a la aurícula derecha 20%. Tipo III.: Infracardiaco. Vena porta, venas hepáticas, ducto venoso, venas gástricas, vena cava inferior -20%. Tipo IV.: La conexión anómala se hace en dos o más de los tres primeros niveles mencionados -10%.

6-7-14 29

INCIDENCIA

Se presenta en el 2-4% de las CC en el RN y en el 1% de las CC en edades posteriores.

FISIOPATOLOGÍA

Al estar conectadas las venas pulmonares al lado derecho del corazón la aurícula derecha recibe tanto el gasto sistémico como el retorno venoso pulmonar, con la consiguiente sobrecarga de volumen a la aurícula derecha, ventrículo derecho y arteria pulmonar con hipertensión pulmonar. Para que exista flujo a las cavidades izquierdas es a través de una comunicación inter-auricular; habitualmente las cavidades izquierdas están hipodesarrolladas. ¹⁻

5-6-7-14 29

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CUADRO CLINICO

Cianosis desde el nacimiento. Taquipnea y dificultad en alimentación al final del primer mes. Insuficiencia cardiaca congestiva alrededor del sexto mes. Soplo de eyección en foco pulmonar. Segundo ruido desdoblado y reforzado. Pulsos normales. Infra-diafragmático; hay obstrucción al flujo con cianosis intensa y edema agudo pulmonar temprano. 1-5-6-7-14-29

RADIOGRAFIA DE TORAX

Supracardiaco: Cardiomegalia de moderada a severa de aspecto globoso. Pedículo vascular ensanchado. Segmento de arteria pulmonar prominente (figura en 8 o muñeco de nieve). Hiperflujo pulmonar.

Infracardiaco: Sin cardiomegalia. Pedículo vascular angosto. Hipertensión venocapilar pulmonar.

EKG

Ritmo sinusal. Eje eléctrico a la derecha (+90 a 180 grados). Crecimiento de aurícula derecha con P altas y acuminadas en D2 y V1. Hipertrofia del ventrículo derecho con qR en V1 (50%), rR' o sRR' en el otro 50% por sobrecarga diastólica o mixta. Fuerzas izquierdas disminuidas. Complejos QRS polifásicos en D2, D3, aVF-27%. Puede haber onda T negativa en precordiales izquierdas. Son frecuentes arritmias auriculares. Puede haber bloqueo auriculo-ventricular de primer grado. Puede haber bloqueo de la rama derecha del haz de Hiss.

ECOCARDIOGRAMA

Supracardiacos: Subcostal eje largo. Muestra aurícula izquierda pequeña sin conexión con venas pulmonares; el tronco colector se observa posterior a aurícula izquierda. En la vista supraesternal se observa la vena cava superior y la vena innominada dilatadas. La vena vertical drena a la vena innominada.

Cardiaco: Vista subcostal eje largo. Muestra el seno coronario dilatado al cual drenan las venas pulmonares (Doppler color informa el flujo).

Infracardiaco: Vista subcostal sagital. En barrido muestra que una estructura vascular (vena vertical), entre la vena cava inferior y la aorta desciende a través de la tráquea; el Doppler color la muestra en rojo. 1-6-7-14-29

TESTS CON
FALLA DE ORIGEN

TRATAMIENTO

Manejo médico de la insuficiencia cardiaca. Cateterizarse de inmediato en cuanto se sospeche el diagnóstico para realizar septostomía auricular (Raskind). El manejo quirúrgico definitivo consiste en la anastomosis del tronco venoso colector a la aurícula izquierda y el cierre de la comunicación interauricular. 1-5-6-7-8-14-29

ESTENOSIS AORTICA (EA)

La estenosis de la válvula aórtica es un espectro de malformaciones desde una válvula aórtica bicúspide a estenosis valvular aórtica crítica con pobre diferenciación de la válvula.

La estenosis aórtica tienen in útero un gran impacto hemodinámico, los neonatos tienen hipertrofia de ventrículo izquierdo.

La obstrucción leve a moderada es bien tolerada in útero y postnatal con mantenimiento de una buena función sistólica del ventrículo izquierdo. Sin embargo, con obstrucción severa el ventrículo izquierdo puede desarrollar dilatación y disfunción significativa.

Este grupo de pacientes que dependen en la etapa postnatal de permeabilidad del conducto arterioso; una proporción significativa del flujo sanguíneo sistémico se supe por el cortocircuito a través del conducto arterioso desde la arteria pulmonar a la aorta. 1-7-14-29

CUADRO CLINICO

Puede presentar clic de eyección sistólica, pero sin soplo en pacientes asintomáticos. En estenosis aórtica leve a moderada causan un clic y un soplo de eyección sistólica que sólo es audible poco tiempo después del nacimiento.

En el neonato el soplo es difícil de diferenciar del soplo causado por estenosis pulmonar, sin embargo la irradiación al cuello y a la espalda sugieren estenosis aórtica. No hay hiperactividad precordial, y los pulsos son normales.

Otros síntomas son succión pobre, dificultad respiratoria y edema pulmonar. Si la presión y el volumen del ventrículo derecho se sobrepasan, causan elevación de la presión en la aurícula derecha y hepatomegalia. Cuando el conducto arterioso se cierra, se produce acidosis, choque y falla sistémica múltiple.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TRATAMIENTO

En casos de estenosis aórtica leve o válvula bicúspide, sin otros defectos asociados es bien tolerado y no requiere tratamiento específico, excepto profilaxis con antibióticos para endocarditis bacteriana.

En estenosis moderada y severa puede progresar durante los primeros meses de vida y se recomienda cuidados especiales.

En estenosis crítica es una emergencia de tratamiento quirúrgico con valvuloplastia con balón aunque la estenosis recurrente es común en éstos pacientes, sin embargo esto disminuye la morbi-mortalidad en este rubro. ¹⁻⁷⁻¹⁴

Se han reportado casos en recién nacidos de pre-término con peso de 1400 Gramos, al cual se le realizó valvuloplastia anterógrada con doble balón para tratamiento de estenosis valvular aórtica, como una efectiva alternativa. ¹⁸

La valvulotomía quirúrgica o dilatación transventricular es una alternativa.

En neonatos con hipoplasia anular, válvula aórtica unicúspide asociada a obstrucción sub-aórtica, hipoplasia ventricular o disfunción, puede ser necesario la intervención de Norwood. ¹⁻⁷⁻⁸⁻¹⁴⁻²⁹

INTERRUPCION DEL ARCO AORTICO

La obstrucción del arco aórtico ocurre en muchos niveles distales del trayecto de la aorta. ¹⁻⁷

CLASIFICACION

Tipo A : La interrupción del arco aórtico es una discontinuidad completa de la arteria aorta, entre la arteria subclavia izquierda y la inserción y la inserción del conducto dentro de la aorta descendente.

Tipo B : La interrupción del arco aórtico es entre la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda. ¹⁻⁷⁻²³⁻²⁹

La persistencia del conducto arterioso es primordial para la supervivencia porque este puede perfundir la aorta descendente desde la arteria pulmonar.

DEFECTOS ASOCIADOS

La interrupción del arco aórtico es invariablemente asociado con otros defectos septales ventriculares ventana aorto-pulmonar, tronco arterioso, transposición de grandes arterias. Es típico en pacientes con delección 22q11. Se ha encontrado además datos de neonatos con

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

desarrollo temprano de circulación colateral a través del segmento interrumpido del arco aórtico.

23

CUADRO CLINICO

Pulsos disminuidos en extremidades inferiores, discrepancia en la intensidad de los pulsos de las extremidades superiores y las inferiores.

Puede haber hiperactividad precordial, ritmo de galope, retumbo en el segundo ruido cardiaco, hepatomegalia, soplo sistólico localizado en la espalda. ¹⁻⁷⁻²⁰

DIAGNOSTICO

Cardiomegalia por radiografía de tórax, interrupción del arco aórtico en el ecocardiograma. Resonancia magnética para seguimiento de formación de redes de arterias colaterales. ¹⁻⁷⁻²³

TRATAMIENTO

Prostaglandinas E1 para mantener permeable el conducto arterioso.

Reparación quirúrgica con anastomosis termino-terminal. ¹⁻⁷⁻⁸⁻²⁹

CARDIOMIOPATIA

Es un diverso grupo de enfermedades miocárdicas con causas múltiples. Puede ser familiar como enfermedades metabólicas y más recientemente investigaciones genéticas para descubrir las bases moleculares de cardiomiopatía.

La cardiomiopatía dilatada o congestiva son enfermedades en quienes existe dilatación y disfunción ventricular. La disfunción miocárdica en cardiomiopatía dilatada pueden ser enfermedades primarias del miocardio o anomalías de perfusión coronaria (embolismo coronario), post-carga (hipertensión, estenosis aórtica), o arritmia (taquicardia supra-ventricular persistente).

La insuficiencia cardíaca congestiva en el feto o en el neonato ocurre cuando la lesión miocárdica es significativa.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CUADRO CLINICO

Existe hipoperfusión y los pulsos son débiles, así como dificultad respiratoria. Soplo de regurgitación mitral.

La cardiomiopatía hipertrófica que se presenta en el hijo de madre diabética es la forma más común de ésta enfermedad vista en el periodo neonatal.

Existen otras causas de cardiomiopatía hipertrófica como son: Adenoma de células beta. Síndrome de Beckwith-Wiedemann, Síndrome de Noonan, terapia con dexametazona o ACTH. familiar, cromosomas 1,14 y 15, enfermedades mitocondriales, síndrome de deficiencia de glicoproteína-carbohidrato, cataratas congénitas y miocardiopatía hipertrófica. ¹⁻⁵⁻⁷⁻²⁹

TRATAMIENTO

Digitálicos, diuréticos y captopril en casos con síntomas mínimos; en casos de gasto cardiaco bajo, se inicia ventilación mecánica, inotrópicos intravenosos, y reducción de la post-carga.

En casos de choque con acidosis y disfunción orgánica está indicada la oxigenación de membrana extracorpórea. ¹⁻²⁻⁷

TRONCO ARTERIOSO

Es el origen común de la arteria aorta y de la arteria pulmonar desde una misma válvula semilunar. La relación de el origen de las arterias pulmonares para el tronco es variable. ¹⁻⁵⁻⁷⁻²⁹

CLASIFICACION

Tipo 1: La arteria pulmonar nace desde la cara lateral del tronco con un corto inicio de la arteria pulmonar.

Tipo 2: No está al inicio de la arteria pulmonar, y el origen de las arterias pulmonares derecha e izquierda es directamente desde la cara posterior o lateral del tronco arterioso.

Tipo 3 : La arteria pulmonar derecha o izquierda puede estar ausente o nacen desde el conducto arterioso, y tiene un defecto septal ventricular sub-arterial grande con deficiencia de la porción conal del septum, produciendo sobre-posición del tronco por encima del septum ventricular. ¹⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻²⁹

FISIOPATOLOGÍA

La presión de la arteria pulmonar es comparable con la presión de la aorta, y la presión diastólica es disminuida en la aorta porque de la conexión no restrictiva con la baja impedancia

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

vascular pulmonar caen .Esta es una mezcla completa del retorno venoso sistémico y pulmonar en el tronco.

En los primeros días de vida, como la resistencia vascular pulmonar disminuye, esto es un incremento relativo en el flujo sanguíneo pulmonar. El flujo sanguíneo pulmonar incrementa con un constante flujo sanguíneo sistémico y la saturación de oxígeno en el tronco incrementa. Las consecuencias hemodinámicas son por incremento del flujo arterial pulmonar y del ventrículo izquierdo con hipertensión venosa pulmonar como resultado y dilatación de la aurícula y ventrículo izquierdo. 1-5-6-7

MANIFESTACIONES CLINICAS

Taquipnea o cianosis, soplo de eyección, el segundo ruido cardiaco es único y esto puede ser un tercer sonido apical. Los pulsos son saltones y la presión de pulso es amplio con disminución de la presión diastólica.

Cuando es un tronco arterioso no complicado las manifestaciones clinicas pueden ser sùtiles. Los defectos asociados son. Estenosis valvular troncal o regurgitación, que están presentes en un 20 % de los neonatos. La estenosis de la arteria pulmonar derecha o izquierda ocurre en un 10 % de los niños, el arco aórtico hacia la derecha se encuentra en un 5%, y un pequeño grupo de pacientes tienen interrupción del arco aórtico. 1-5-6-7-8-29

TRATAMIENTO

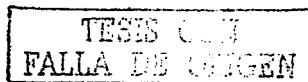
Diurético, digoxina, antihipertensivos, cierre del defecto septal, así como conexión de la arteria pulmonar al ventrículo derecho; reemplazo de la válvula aórtica en caso necesario. 1-5-7-8-29

PRONOSTICO

La supervivencia sin factores de riesgo es alta en un 63 %.

SÍNDROME DE ASPLENIA

Se encuentra cuando los defectos cardiacos complejos están asociados con conexión anómala total de venas pulmonares. Porque este es una aurícula izquierda no morfológica, el drenaje venoso pulmonar es dirigido hacia la aurícula. El seno coronario quien se sitúa posterior al atrio izquierdo normal, está usualmente ausente. El sistema de drenaje venoso es anormal, con vena



cava superior bilateral. La vena cava superior izquierda puede entrar directamente dentro del ROOF del lado izquierdo morfológico de la aurícula izquierda además la vena cava superior derecha entra en la aurícula derecha.

La vena cava inferior derecha está presente y ésta puede tener una vena cava inferior adicional. Dextrocardia con una aurícula común y una válvula auriculo-ventricular única, un ventrículo común o un defecto septal ventricular grande.

Son comunes la estenosis pulmonar severa o atresia pulmonar y asplenia.

La poliesplenia se sospecha cuando existe ausencia del segmento hepático de la vena cava inferior, situs ambiguo abdominal. Está asociada a levocardia, normalmente relacionadas con grandes arterias, aurícula única, dos ventrículos con un defecto septal ventricular.

La válvula pulmonar es normal, tiene múltiples y pequeños bazos ectópicos, pero la función esplénica es normal. 1-7-8-29

ECTOPIA CARDIACA

Es una rara malformación congénita, representa claramente una forma de defecto Pericárdico, pero está caracterizado por una parcial o completo desplazamiento de el corazón fuera del tórax. El término ECTOPIA sugiere un desplazamiento o malposición, y puede incluir condiciones como una dextrocardia.

La definición clásica es un desplazamiento congénito de el corazón fuera de la cavidad torácica.

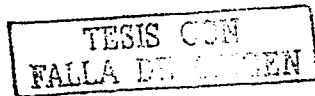
7-15-16-20-30

CLASIFICACION (Van Praagh)

- a) Cervical
- b).Torácica
- c) Toraco-abdominal
- d) Abdominal

Cervical: Se observa con esternón intacto, son raros y simplemente representan retención de el corazón en esta posición embrionica en el cuello, el corazón está completamente fuera de la cavidad torácica, con ausencia completa de pericardio parietal y una orientación cefálica de el apex cardiaco.

Torácico: Es la forma clásica, hay defecto esternal por donde protruye el corazón fuera de la cavidad torácica, ausencia completa del pericardio parietal, orientación cefálica del apex cardiaco, onfalocoele epigástrico o diástasis de rectos, y una pequeña cavidad torácica. Se ha asociado a otras cardiopatías como tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias etc.



Se han asociado a ésta entidad, anomalías cromosómicas y múltiples defectos extra-cardíacos como encefalocele, meningocele, queilopalatosquisis etc.

Toraco-abdominal: Ausencia parcial o hendidura de la parte baja del esternón, un creciente defecto diafragmático en la línea media anterior; un defecto de el pericardio parietal diafragmático, resulta en una comunicación pericardio-parietal libre; un onfalocele o diástasis de rectos con desplazamiento parcial de la porción ventricular de el corazón a través del defecto diafragmático dentro del epigastrio; y una enfermedad cardíaca congénita intra-cardíaca. Se ha reportado en 37 % de los casos de ectopia cardíaca.

Abdominal: Extremadamente rara, representa un defecto diafragmático con migración continua del corazón dentro de la cavidad abdominal. ⁷⁻¹⁵⁻²⁰

DIAGNOSTICO

La resonancia magnética es de gran ayuda en la evaluación e identificación de defectos diafragmáticos y pericárdicos en la Pentalogía de Cantrell, ya que defectos pequeños pueden ser extremadamente difíciles de diagnosticar certeramente con radiografía convencional o ultrasonografía. ²⁰

TRATAMIENTO

La estrategia quirúrgica depende de la talla de el defecto, la asociación de anomalías cardíacas y el tipo de ectopia cardíaca.

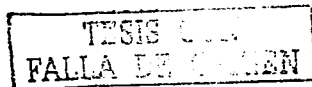
La estrategia para la reparación está dividida en 2 estadios:

- 1.- Cubrir urgentemente con tejidos blandos y paliación hemodinámica si es necesario.
- 2.- Reparación intra-cardíaca con reconstrucción concomitante de la pared torácica y reducción de el corazón dentro de la cavidad torácica.

La reducción del corazón dentro de la cavidad torácica izquierda en adición a una plastia diafragmática izquierda es usualmente no tolerada durante el periodo neonatal, porque la compresión excesiva, disminuye el llenado cardíaco y el gasto cardíaco. En casos de defectos con significancia hemodinámica, la paliación puede ser retrasada por unas cuantas semanas hasta que el efecto hemodinámico de la cubierta del tórax se haya estabilizado. ¹⁵⁻²⁰

JUSTIFICACION

En el servicio de neonatología del Hospital Infantil de México "Dr Federico Gómez" se reciben pacientes recién nacidos de población abierta, con enfermedades congénitas diversas, por lo que es necesario conocer la epidemiología de las mismas; se decidió realizar la investigación



para dar a conocer la epidemiología de las enfermedades cardíacas congénitas más frecuentes que presentan los pacientes que ingresan a nuestra Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, con el fin de establecer la prevalencia de éstas patologías en los últimos 3 años.

OBJETIVO GENERAL:

1.- Identificar cuales son las enfermedades cardíacas congénitas más frecuentes que presentan los neonatos que ingresan a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil de México, así como su epidemiología.

MATERIAL Y METODOS

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

- a).- Conocer las enfermedades cardíacas congénitas más frecuentes que presentan los pacientes que ingresan a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil de México.
- b).- Identificar la epidemiología de las enfermedades cardíacas congénitas que presentan los pacientes ingresados en la UCIN de nuestro Hospital Infantil.
- c).- Conocer el tratamiento médico o quirúrgico que se le proporciona a los pacientes con enfermedad cardíaca congénita que son ingresados en nuestra UCIN.

DISEÑO:

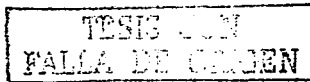
Estudio transversal, retrospectivo, descriptivo.

DEFINICIÓN DEL UNIVERSO:

El estudio se lleva a cabo en la Unidad de cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil de México Dr Federico Gómez, que es un Hospital de tercer nivel, que atiende a pacientes de población abierta, en el período neonatal, que requieran manejo de cuidados intensivos.

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se incluyeron todos los expedientes de pacientes en etapa neonatal que hayan ingresado a la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital Infantil de México Dr Federico Gómez, durante el período de tiempo comprendido del día 1º de enero de 1998 hasta el 31 de diciembre del año 2000.



CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- 1.- Todos los pacientes en el período neonatal, que ingresaron a la unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital Infantil de México Federico Gómez, con diagnóstico de enfermedad cardíaca congénita, en el período de tiempo comprendido del 1º de enero de 1998 hasta el 31 de diciembre del año 2000.
- 2.- Expediente clínico completo.
- 3.- Ambos sexos.
- 4.- Ingresados y egresados de la UCIN.
- 5.- Se tomará en cuenta la enfermedad cardíaca congénita principal.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- 1.- Expediente clínico incompleto
- 2.- Egreso o traslado a otro servicio fuera de la UCIN

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN:

- 1.- Pacientes que se encuentren fuera del período neonatal.

DEFINICIÓN DE VARIABLES Y UNIDADES DE MEDIDA

Sexo: Se evaluará de acuerdo a las características de los genitales externos y se clasificará en masculino y femenino.

Escala de medición: Nominal.

Edad al ingreso y egreso : Se anotará la edad del paciente al momento de su ingreso y de su egreso, se registrará en horas o días.

Escala de medición: Intervalo

Origen: Se anotará el lugar de procedencia, y se registrará como proveniente del Distrito Federal, Estado de México, Estados del interior de la República Mexicana.

Escala de medición: Nominal

Días de hospitalización: Se registrará los días de estancia en la UCIN desde su ingreso hasta su egreso.

Escala de medición: Intervalo

Edad materna: Se anotará la edad materna al nacimiento

Escala de medición: Intervalo

Factores de riesgo perinatales: Se anotará si la madre presentó alguna enfermedad antes del embarazo o durante el embarazo.

TESIS CON
FALLA DE CUBIEN

Escala de medición: Nominal

Toxicomanías: Se anotará si la madre padece de alguna toxicomanía durante el embarazo, se registrará como alcoholismo, tabaquismo, heroína, inhalantes, cocaína, marihuana.

Escala de medición: nominal

Diabetes familiar: Se anotará si la madre padeció diabetes gestacional o diabetes mellitus.

Escala de medición: Nominal

Malformaciones congénitas familiares: Se anotará si en la familia existen antecedentes de enfermedades malformativas congénitas, se registrará según el padecimiento.

Escala de medición: Nominal

Control prenatal: Se anotará si llevó control prenatal por médico especializado.

Escala de medición: Ordinal

Diagnóstico prenatal: Se anotará si se llegó a realizar diagnóstico prenatal y la semana de edad gestacional de la misma.

Escala de medición: Ordinal

Vía de nacimiento: Se anotará la vía de nacimiento, se registrará como vaginal o cesárea

Escala de medición: Nominal

Calificación de Apgar: Se registrará la calificación obtenida al minuto y a los 5 minutos de nacido.

Escala de medición: Ordinal

Peso al nacer: Se anotará el peso tomado al momento de nacer. Se registrará en gramos.

Escala de medición: Intervalo

Edad gestacional : Se evaluará con el método de Capurro o Ballard, se registrará en semanas.

Escala de medición: Intervalo

Dificultad respiratoria : Se evaluará la dificultad respiratoria al nacimiento según la valoración de Silverman-Andersen.

Escala de medición: Ordinal

Reanimación neonatal: Se registrará el tipo de reanimación neonatal al nacimiento.

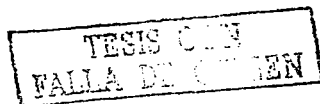
Escala de medición: Nominal

Peso al ingreso y egreso: Se anotará el peso al ingreso a la UCIN y al egreso del mismo. Se registrará en gramos.

Escala de medición: Intervalo

Talla al ingreso: Se anotará la talla al ingreso, se registrará en centímetros.

Escala de medición: Intervalo



Edad de inicio del padecimiento: Se anotará la edad en que inicia con los síntomas. Se registrará en horas y días.

Escala de medición: Ordinal

Dificultad respiratoria al ingreso: Se evaluará la dificultad respiratoria al ingreso a la UCIN, según la valoración de Silverman-Andersen.

Escala de medición: Ordinal

Signos y síntomas al ingreso: Se anotará los signos y síntomas al ingreso, se clasificarán de acuerdo al aparato o sistema afectado.

Escala de medición: Nominal

Características de los pulsos en las extremidades: Se anotará el tipo de pulso encontrado al ingreso, se registrará en normal, amplio, disminuido y ausente.

Escala de medición: Nominal

Signos vitales: Se anotarán los signos vitales al ingreso, post-tratamiento y al egreso, se registrará en normal, alto, bajo.

Escala de medición: Nominal

Gasometría: Se anotará las gasometrías realizadas al ingreso, post-tratamiento y al egreso.

Escala de medición: Nominal

Edad al diagnóstico: Se anotará la edad al diagnóstico, se registrará en horas o días.

Escala de medición: Ordinal

Tiempo de estancia intra-hospitalaria al diagnóstico: Se anotará el tiempo transcurrido desde el ingreso hasta la realización del diagnóstico de certeza.

Escala de medición: Ordinal

Insuficiencia cardíaca al ingreso: Se anotará si presenta insuficiencia cardíaca congestiva al ingreso.

Escala de medición: Nominal

Radiografía de tórax: Se anotará la presencia de cardiomegalia y el grado de la misma, y las características de acuerdo al diagnóstico de sospecha.

Escala de medición: Ordinal

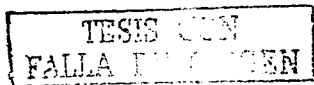
Electrocardiograma: Se anotará si se realizó electrocardiograma.

Escala de medición: Nominal

Ecocardiograma: Se anotará los hallazgos encontrados en el ecocardiograma.

Escala de medición: Nominal

Fases de ventilación: Se anotará la fase de ventilación que se utilizó en cada uno de los pacientes.



Escala de medición: Ordinal

Días de ventilación: se anotarán los días de ventilación mecánica que requirieron, tanto pre-quirúrgicos como post quirúrgicos.

Escala de medición: Intervalo

Tratamiento: Se anotará el tipo de tratamiento instalado médico y/o quirúrgico.

Escala de medición: Nominal

Complicaciones: Se anotarán las complicaciones que presentó durante su estancia

Escala de medición. Nominal.

Defunción: Se anotará si egresa vivo o por defunción, causas de origen cardiológico y de otra etiología.

Escala de medición: Nominal

4.- ORGANIZACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN

a).- Programa de trabajo (cronogramas)

b).- Recursos humanos:

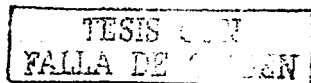
Residente de segundo año de neonatología y médicos adscritos al servicio de neonatología del Hospital Infantil de México (tutores de tesis).

c).- Recursos materiales:

Físicos: Expedientes clínicos y base de datos del archivo del Hospital Infantil de México.

Una computadora personal Lap-top para guardar la información obtenida en la hoja de recolección de datos.

Financieros: Los gastos extras que deriven de ésta investigación serán cubiertos por el tesista.



RESULTADOS

En el departamento de neonatología del Hospital Infantil de México Federico Gómez, en el periodo comprendido del 1° de enero de 1998 al 31 de diciembre del año 2000, ingresaron un total de 809 neonatos. En nuestro estudio se revisaron 162 expedientes de pacientes con cardiopatías congénitas que cumplieron con los criterios de inclusión, con esto se documentó que el 20% de nuestros pacientes corresponde a niños con patología cardíaca congénita y que en relación al sexo masculino y femenino de 2:1 este resultado es similar a lo que se menciona en la literatura mundial.

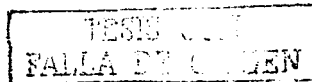
Todos los pacientes ingresaron en etapa neonatal; 104 (64.2%) fueron del sexo masculino y 58 (35.8%) fueron del sexo femenino. (Tabla 1, Gráfica 1.)

Tabla 1: Distribución de las cardiopatías congénitas en relación al género.

| Sexo | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-----------|----------------|----------------|
| Masculino | 104 | 64.2 % |
| Femenino | 58 | 35.8 % |
| Total | 162 | 100 % |

En la distribución de acuerdo al tipo de cardiopatía relacionada con el sexo, en el masculino 104 (64.2 %), predominó la Persistencia del conducto arterioso (PCA) en 40 pacientes (24.6 %), Coartación de la aorta 8 (4.9 %), D-TGA 7 (4.3 %), Síndrome del ventrículo derecho hipoplásico 7 (4.3%), Drenaje anómalo total de venas pulmonares infra diafragmático 6 (5.7 %), Cardiomiopatía 5 (4.8 %), Estenosis pulmonar (1.8 %), D-TGA con CIV 3 (1.8 %), Atresia tricuspídea 2 (1.9 %), Estenosis pulmonar crítica 2 (1.9 %), Tronco arterioso 2 (1.9 %), Interrupción del arco aórtico 2 (1.9 %), Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico 2 (1.9 %), CIV 2 (1.9 %), Síndrome de asplenia 2 (1.9 %), Anomalía de Ebstein 1 (0.9 %), Drenaje anómalo total de venas pulmonares supra diafragmática 1 (0.9 %), Estenosis aórtica 1 (0.9 %), Displasia leve de válvula tricuspídea 1 (0.9 %), Ventrículo único con estenosis subaórtica 1 (0.9 %), CIA 1 (0.9 %), Ectopia cardíaca 1 (0.9 %), Estenosis de la arteria pulmonar 1 (0.9 %), Comunicación aórtica 1 (0.9 %).

En cuanto al sexo femenino 58 pacientes (35.8 %), la distribución de las cardiopatías fue de la siguiente manera PCA 29 (17.9 %), Síndrome de ventrículo derecho hipoplásico 4 (2.4 %), Coartación de la aorta 3 (1.8 %), D-TGA 2 (1.2 %), Tetralogía de Fallot 2 (1.2 %), Drenaje anómalo total de venas pulmonares infra diafragmática 2 (1.2 %), Interrupción del arco aórtico 2 (1.2 %), Cardiomiopatía 2 (1.2 %), CIA 2 (1.2 %), D-TGA con CIV 1 (0.6 %), Atresia tricuspídea

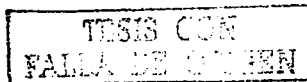


1 (0.6 %), Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico 1 (0.6 %), CIV 1 (0.6 %), Síndrome de asplenia 1 (0.6 %), Estenosis de la arteria pulmonar 1 (0.6 %), Comunicación aórtica 1 (0.6 %), Hipoplasia de la arteria pulmonar 1 (0.6 %), Atresia valvular pulmonar con CIA y PCA 1 (0.6 %), Estenosis sub-aórtica 1 (0.6 %), Atresia valvular pulmonar con defecto del septum ventricular 1 (0.6 %). (Cuadro 1, Gráfica 2)

En las cardiopatías congénitas en relación con la edad gestacional, se observó que en los recién nacidos prematuros es más frecuente la Persistencia del conducto arterioso (n=43). Drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares (n=2) . Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (n=2), Interrupción del arco aórtico (n=2); y un caso reportado de cada una de las siguientes entidades: Estenosis de la arteria pulmonar (n=1), Síndrome de asplenia (n=1), Estenosis valvular pulmonar (n=1), Atresia valvular pulmonar con defecto del septum (n=1), Atresia tricuspídea (n=1), Anomalia de Ebstein (n=1), Hipoplasia de la arteria pulmonar (n=1), Cardiomiopatía (n=1), CIV (n=1), Síndrome de ventrículo derecho hipoplásico (n=1), Coartación de la aorta (n=1), Displasia leve de la válvula tricuspídea (n=1), D- Transposición de las grandes arterias (n=1), D- Transposición de las grandes arterias con CIV (n=1).

En los recién nacidos de término se encontró que es más frecuente la PCA (n=26), Síndrome del ventrículo derecho hipoplásico (n=10), Coartación de la aorta (n=10), Drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares infradiaphragmática (n=6), D- Transposición de grandes arterias (n=6) y Cardiomiopatía hipóxico isquémica (n=6), D- Transposición de grandes arterias con CIV (n=3), CIA (n=3), CIV (n=2), Síndrome de asplenia (n=2), Estenosis pulmonar crítica con CIA (n=2), Tronco arterioso (n=2), Tetralogía de Fallot (n=2), Estenosis valvular pulmonar (n=2), Interrupción del arco aórtico (n=2), Atresia tricuspídea (n=2), Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (n=1), Estenosis aórtica (n=1), Atresia valvular pulmonar con CIA + PCA (n=1), Ventrículo único con estenosis subaórtica (n=1), Ectopia cardíaca (n=1), Conexión venosa anómala total de venas pulmonares supradiaphragmática (n=1), Estenosis subaórtica (n=1), y Comunicación aórtica (n=1).

Se hace énfasis que las patologías cardíacas congénitas como la Comunicación inter-auricular se encontró en 34 de los pacientes (20.9%) así como la Comunicación interventricular con 23 casos (14.1%), no se reportaron en la lista anterior por frecuencia,



ya que éstas enfermedades se presentaron como parte asociada a otras anomalías cardíacas complejas y que forman parte del cortejo sindrómico de las mismas.

De acuerdo a los días de vida extrauterina, al ingreso, 24 pacientes (14.8%) tenían una edad menor a 24 horas, 90 (55.6%) de 1 a 7 días de vida, 48 (29.6%) con edad mayor a 8 días. (Tabla 2, Gráfica 3)

Tabla 2: Distribución de las cardiopatías congénitas en relación con la edad al ingreso.

| Edad al ingreso | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-------------------|----------------|----------------|
| Menor de 24 horas | 24 | 14.8% |
| De 1 a 7 días | 90 | 55.6% |
| Mayor a 8 días | 48 | 29.6% |
| Total | 162 | 100 % |

Edad al diagnóstico: 7 (4.3 %) pacientes tenían menos de 24 horas de vida, 95 (58.6 %) entre 1 y 7 días y 60 (37 %) más de 8 días de vida. (Tabla 3)

Tabla 3: Distribución de las cardiopatías congénitas en relación a la edad al diagnóstico.

| Edad al diagnóstico | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|---------------------|----------------|----------------|
| Menor de 24 horas | 7 | 4.3 % |
| De 1 a 7 días | 95 | 58.6 % |
| Mayor a 8 días | 60 | 37 % |
| Total | 162 | 100 % |

De los pacientes estudiados en su mayoría provenían de, 52 (32.1%) originarios del Distrito Federal, 65 (40.1%) del Estado de México, 45 (27.8%) del interior de la República Mexicana. (Tabla 4, Gráfica 4)

Tabla 4: Distribución de las cardiopatías congénitas en relación al lugar de origen.

| Lugar de origen | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|--------------------------|----------------|----------------|
| Distrito Federal | 52 | 32.1% |
| Estado de México | 65 | 40.1% |
| Interior de la República | 45 | 27.8% |
| Total | 162 | 100% |

El 28.4% de los pacientes (n=46), permaneció hospitalizado durante un promedio de 15-30 días y en solo un 8% (n=13) se prolongó más de 61 días. (Tabla 5, Gráfica 5).

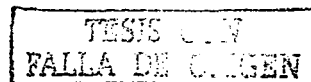


Tabla 5: Distribución de las cardiopatías congénitas por días de hospitalización.

| Días de hospitalización | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-------------------------|----------------|----------------|
| Menor de 24 horas | 2 | 1.2% |
| 1 a 7 días | 42 | 25.9% |
| 8 a 14 días | 25 | 15.4% |
| 15 a 30 días | 46 | 28.4% |
| 31 a 60 días | 34 | 21.0% |
| Mayor de 61 días | 13 | 8.0% |
| Total | 162 | 100% |

El rango de distribución por edad materna fue de 27 (16.6%) con edad menor de 18 años, 122 (75.3%) con edad entre 19 y 35 años de edad y 13 (8.0%) con edad mayor a 36 años. (Tabla 6)

Tabla 6: Distribución por edad materna.

| Edad materna | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|------------------|----------------|----------------|
| Menor de 18 años | 27 | 16.6 % |
| 18 a 35 años | 122 | 75.3 % |
| Mayor de 35 años | 13 | 8.0 % |
| Total | 162 | 100 % |

Dentro de los factores de riesgo perinatal en solo 6 mujeres (3.7%) hubo el antecedente de mortinatos previos, así mismo en 4 casos (2.5%) se documentó el antecedente de polihidramnios, en 2 pacientes (1.2%) hubo macrosomía, en 1 caso (0.6%) la madre cursó con Rubéola durante el embarazo, 1 (0.6%) la madre tuvo diabetes gestacional, sin tratamiento, 8 (4.9%) tenían antecedente de malformaciones congénitas en la familia, de las cuales 1 (0.6%) con Microtia, 4 (2.5%) con cardiopatía congénita y 3 (1.9%) con polidactilia. (Tabla 7)

Tabla 7: Relación de factores de riesgo perinatal

| Factor de riesgo | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|--------------------------------------|----------------|----------------|
| Mortinatos | 6 | 3.7 % |
| Polihidramnios | 4 | 2.5 % |
| Macrosomía | 2 | 1.2 % |
| Rubéola | 1 | 0.6 % |
| Diabetes gestacional | 1 | 0.6 % |
| Malformaciones congénitas familiares | 8 | 4.9 % |
| Total | 22 | 13.5% |

En cuanto al estado de salud materna durante el embarazo 86 de ellas (53%) estaban sanas, 76 (46.9%) enfermaron, de ellas 23 (14.1%) padecieron Infección de vías urinarias, 37 (22.8%) Cervicovaginitis, 12 (7.4%) Infección de vías urinarias y Cervicovaginitis agregada, 2 (1.2%) cursaron con Varicela en el primer trimestre y 2 (1.2%) con Vulvovaginitis y Condilomas acuminados.

Se encontraron dentro de los antecedentes perinatales de toxicomanías tres casos de alcoholismo y tabaquismo, y en 1 la asociación de cocaína y marihuana. De los 3 hijos de madre con alcoholismo y tabaquismo, 1 de edad gestacional de 23 semanas, 1 de 28 semanas, y 1 de 32 semanas de gestación; el hijo de madre con cocaína y marihuana fue de 42 semanas de edad gestacional por Capurro.

En relación a diagnóstico prenatal de los 162 pacientes, solamente se tuvo diagnóstico prenatal en 3 de ellos que equivalen al 1.8%, que se realizaron a las 31 semanas de gestación Ectopia cardiaca, 35 semanas de gestación Coartación de la aorta y 37 semanas de gestación Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico; Estos pacientes fueron obtenidos por vía abdominal.

La vía de nacimiento fue vaginal en 87 (53.7%) de nuestros pacientes, y cesárea en 75 (46.3%).

En relación a la presencia de asfisia perinatal, de acuerdo con la valoración de la escala de Apgar al minuto en la que se observó : de los 162 pacientes, 112 (69.1 %) con valor entre 7 y 9 de, 27 (16.7 %) entre 4 a 6, y 9 (5.6 %) de 1 a 3, sin embargo se pudo observar que en 14 pacientes (8.6 %) no se reportó dicha valoración en el expediente, esto puede deberse a que se documentaron partos fortuitos en el hogar atendidos por partera empírica en un total de 9 pacientes (5.5 %), y los 5 restantes (3 %) no fue documentado la valoración en el resumen de la hoja de referencia del paciente. La valoración de Apgar a los 5 minutos fue la siguiente, 139 (85.8 %) con calificación mayor de 7, 9 (5.6 %) entre 4 a 6, y en 14 (8.6 %) no se documentó la valoración de Apgar por las causas antes citadas. (Gráfica 6)

TESIS CON
FALLA DE CUBRIR

De las condiciones clínicas al nacimiento, presentaron dificultad respiratoria con la valoración de Silverman-Andersen, 29 (17.9 %) con valor de 1 a 2, 15 (9.3 %) de 3-4, 14 (8.6 %) mayor a 5; 1 (0.6 %) en apnea y 103 (63.6 %) de los cuales no presentaron dificultad respiratoria al nacimiento. El paciente que presentó apnea fue un recién nacido prematuro extremo con 24 semanas de gestación. (Tabla 7)

Tabla 7: Valoración de Silverman-Andersen al nacimiento.

| Silverman-Andersen | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|--------------------|----------------|----------------|
| 0 | 103 | 63.6 % |
| 1-2 | 29 | 17.9 % |
| 3-4 | 15 | 9.3 % |
| Más de 5 | 14 | 8.6 % |
| Apnea | 1 | 0.6 % |
| Total | 162 | 100 % |

La distribución por edad gestacional fue la siguiente: (4.3 %) n=7 entre 22 a 28 semanas de gestación (sdg), (18.5 %) n=30 entre 29 a 34 sdg, (17.9 %) n=29 entre 35 a 37 sdg, (59.3 %) n=96 de 38 a 42 sdg. (Gráfica 7)

De acuerdo a la distribución de las cardiopatías congénitas en relación con la edad gestacional, observamos que en los recién nacidos prematuros es más frecuente la Persistencia del conducto arterioso (n=43), Drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares (n=2), Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (n=2), Interrupción del arco aórtico (n=2); y con un solo caso reportado en Estenosis de la arteria pulmonar (n=1), Síndrome de asplenia (n=1), Estenosis valvular pulmonar (n=1), Atresia valvular pulmonar con defecto del septum (n=1), Atresia tricúspide (n=1), Anomalia de Ebstein (n=1), Hipoplasia de la arteria pulmonar (n=1), Cardiomiopatía (n=1), CIV (n=1), Síndrome de ventrículo derecho hipoplásico (n=1), Coartación de la aorta (n=1), Displasia leve de la válvula tricúspide (n=1), D-Transposición de las grandes arterias (n=1), D-Transposición de las grandes arterias con CIV (n=1).

En el recién nacido de término la frecuencia de la Persistencia del conducto arterioso (n=26), seguido en orden de frecuencia por el Síndrome del ventrículo derecho hipoplásico (n=10), Coartación de la aorta (n=10), Drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares infrafragmática (n=6), D-Transposición de grandes arterias (n=6) y Cardiomiopatía (n=6), D-Transposición de grandes arterias con CIV y CIA (n=3), CIV (n=2), Síndrome de asplenia (n=2), Estenosis pulmonar crítica con CIA (n=2), Tronco arterioso (n=2), Tetralogía de Fallot (n=2).

TESIS CON
FALLA DE CONGEN

Estenosis valvular pulmonar (n=2), Interrupción del arco aórtico (n=2), Atresia tricuspídea (n=2), Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (n=1), Estenosis aórtica (n=1), Atresia valvular pulmonar con CIA + PCA (n=1), Ventrículo único con Estenosis subaórtica (n=1), Ectopia cardiaca (n=1), Conexión venosa anómala total de venas pulmonares supradiafragmática (n=1), Estenosis subaórtica (n=1), y Comunicación aórtica (n=1). (Cuadro 2, Gráfica 8)

Por peso al nacimiento 9 (5.6 %) niños tuvieron un peso menor a 1000 gramos, 19 (11.7 %) con peso entre 1001 a 1500 gramos, 37 (22.8 %) de 1501 a 2500 gramos, 97 (59.9 %) con peso mayor a 2501 gramos. (Tabla 8)

Tabla 8: Distribución por peso al nacimiento.

| Peso | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|----------------------|----------------|----------------|
| Menos de 1000 gramos | 9 | 5,6 % |
| 1001 a 1500 gramos | 19 | 11,7 % |
| 1501 a 2500 gramos | 37 | 22,8 % |
| Más de 2501 gramos | 97 | 59,9 % |
| Total | 162 | 100 % |

El peso al ingreso a la UCIN fue de 8 (4.9 %) con peso menor a 1000 gramos, 19 (11.7 %) con peso entre 1001 a 1500 gramos, 37 (22.8 %) con peso entre 1501 a 2500 gramos y 98 (60.5 %) con peso mayor de 2501 gramos. (Tabla 9)

Tabla 9: Distribución por peso al ingreso

| Peso | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|----------------------|----------------|----------------|
| Menos de 1000 gramos | 8 | 4,9 % |
| 1001 a 1500 gramos | 19 | 11,7 % |
| 1501 a 2500 gramos | 37 | 22,8 % |
| Más de 2501 gramos | 98 | 60,5 % |
| Total | 162 | 100 % |

TESIS CON
FALLA DE CENGEN

El peso al egreso fue en 6 (3.7 %) casos menor de 1000 gramos, 7 (4.3 %) entre 1001 a 1500 gramos, 37 (22.8 %) de 1501 a 2500 gramos y 112 (69.1 %) con peso mayor de 2501 gramos. (Tabla 10)

Tabla 10: Distribución por peso al egreso

| Peso | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|----------------------|----------------|----------------|
| Menos de 1000 gramos | 6 | 3.7 % |
| 1001 a 1500 gramos | 7 | 4.3 % |
| 1501 a 2500 gramos | 37 | 22.8 % |
| Más de 2501 gramos | 112 | 69.1 % |
| Total | 162 | 100 % |

De 9 neonatos con peso menor de 1000 gramos, 7 fallecieron, 3 Choque cardiogénico, 1 Síndrome de Q-T prolongado y Bloqueo cardíaco de 2º grado, 3 de causa no cardiológico Choque séptico, y los otros 2 egresaron vivos.

En la valoración del estado nutricional al ingreso de acuerdo a las curvas de Babson, se pudo observar que 122 (75.3 %) resultaron eutróficos, 32 (19.8 %) hipotróficos y 8 (4.9%) hipertróficos.

Al nacimiento: 121 (74.6 %) niños recibieron maniobras de reanimación neonatal habitual, 8 (4.9 %) se les brindó reanimación con bolsa y máscara, en 15 (9.2 %) se realizó intubación orotraqueal y masaje cardíaco, 5 (3.0 %) ameritó aplicación de medicamentos durante la reanimación, y 1 (0.006 %) se le brindó reanimación boca-boca. (Tabla 11)

Tabla 11: Maniobras de reanimación neonatal

| Maniobras de reanimación | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|--------------------------|----------------|----------------|
| No documentada | 12 | 7.4 % |
| Reanimación inicial | 121 | 74.6 % |
| PPI con bolsa y máscara | 8 | 4.9 % |
| Intubación orotraqueal | 15 | 9.2 % |
| Medicamentos | 5 | 3.0 % |
| Boca a boca | 1 | 0.006 % |
| Total | 162 | 100 % |

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

En cuanto a la edad de inicio de la sintomatología, 63 pacientes (38.9 %) iniciaron en las primeras 24 horas de vida, 85 (52.5 %) entre 1 a 7 días de vida y 14 (8.6 %) después de 8 días de vida. (Tabla 12)

Tabla 12: Edad de inicio de la sintomatología.

| Edad de inicio | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-------------------|----------------|----------------|
| Menor de 24 horas | 63 | 38.9 % |
| De 1 a 7 días | 85 | 52.5 % |
| Mayor de 8 días | 14 | 8.6 % |
| Total | 162 | 100 % |

Con la valoración de Silverman-Andersen para dificultad respiratoria al ingreso se encontró que 20 pacientes (12.3 %) no tuvieron dificultad respiratoria, 58 (35.8 %) con SA 1-2, 30 (18.5 %) con calificación de 3-4, 6 (3.7 %) con 5-6 y 48 (29.6 %) ingresó a la sala de UCIN intubados. (Gráfica 9)

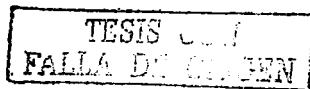
Las manifestaciones clínicas de cardiopatías son diversas, de estas sobresalen:

a).- Manifestaciones al aparato respiratorio : Dificultad respiratoria al llanto 69 pacientes (42.6 %), dificultad respiratoria al comer 51 (31.5 %), apnea 27 (16.7 %), estertores 27 (16.7 %), polipnea 102 (63 %), tórax anormal 8 (4.9 %). (Gráfica 10)

b).- Afección al aparato cardiovascular, 79 neonatos (48.8 %) con cardiopatía congénita de tipo cianótica, 80 (49.3 %) de tipo acianótica, y 3 pacientes (1.8 %) que no se les hizo ecocardiograma.

En 116 neonatos (71.6 %) se documentó cianosis; de acuerdo al tipo de cianosis encontramos que: 36 (22.2 %) presentaron cianosis central, 80 (49.4 %) con cianosis periférica, y sin cianosis a 46 (28.4 %).

Con soplo 111 (68.5 %), taquicardia 31 (19.1 %), bradicardia 25 (15.4 %), ritmo de galope 4 (2.5 %), hiperactividad precordial 74 (45.7 %), arritmia cardíaca 2 (1.2 %). Entre otras manifestaciones encontramos hepatomegalia 73 (45.1 %), esplenomegalia 5 (3.1 %), Insuficiencia cardíaca congestiva 24 (14.8 %). (Gráfica 11)



c).- Con síntomas de afección neurológica : hipoactividad 65 (40.1 %), fatiga 84 (51.9 %). (Gráfica 12)

d).- En 41 pacientes (25.3 %) se asociaron otras malformaciones congénitas: Por orden de frecuencia : Síndrome OEIS (n=6), Atresia de esófago (n=5), Síndrome Down (n=4), Siameses (n=3), Hernia diafragmática izquierda (n=2), Asociación VACTER (n=2), Ano imperforado (n=2), Polidactilia (n=2), Síndrome de Rubéola congénita (n=1), Síndrome de Turner (n=1), Trisomía 18 (n=1), Síndrome de Di George (n=1), Síndrome de Shone (n=1), Queilopalatosquisis (n=1), Gastrosquisis (n=1), Onfalocele (n=1), Hernia inguino-escrotal (n=1), Hipoplasia de órbita izquierda (n=1), Criptorquidia (n=1), asociación VACTERL (n=1), Microcefalia (n=1), Luxación congénita de cadera (n=1), Genopatía diabética (n=1). (Tabla 13)

Tabla 13: Malformaciones congénitas asociadas a enfermedad cardíaca congénita.

| Enfermedad | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|--------------------------------|----------------|----------------|
| Síndrome OEIS | 6 | 12.7 % |
| Atresia de esófago | 5 | 12.1 % |
| Síndrome de Down | 4 | 9.7 % |
| Siameses | 3 | 7.3 % |
| Hernia diafragmática congénita | 2 | 4.8 % |
| Asociación VACTER | 2 | 4.8 % |
| Ano imperforado | 2 | 4.8 % |
| Polidactilia | 2 | 4.8 % |
| Síndrome de Turner | 1 | 2.4 % |
| Síndrome de Rubéola congénita | 1 | 2.4 % |
| Trisomía 18 | 1 | 2.4 % |
| Síndrome de Di-George | 1 | 2.4 % |
| Síndrome de Shone | 1 | 2.4 % |
| Queilopalatosquisis | 1 | 2.4 % |
| Gastrosquisis | 1 | 2.4 % |
| Onfalocele | 1 | 2.4 % |
| Hernia inguinoescrotal | 1 | 2.4 % |
| Hipoplasia de órbita izquierda | 1 | 2.4 % |
| Criptorquidia | 1 | 2.4 % |
| Asociación VACTERL | 1 | 2.4 % |
| Microcefalia | 1 | 2.4 % |
| Luxación congénita de cadera | 1 | 2.4 % |
| Genopatía diabética | 1 | 2.4 % |
| Total | 41 | 100 % |

TESIS EN
FALLA DE CORAZÓN

De acuerdo a los resultados de gasometría al ingreso se pudo observar que 37 pacientes (22.8 %) tuvieron gasometría normal, 55 (33.9 %) con Acidosis metabólica, 3 (1.8 %) Alcalosis metabólica, 5 (3.0 %) Acidosis respiratoria, 3 (1.8 %) Alcalosis respiratoria, 1 (0.6 %) Acidosis mixta, 1 (0.6%) Alcalosis mixta y 57 (35.1 %) no se les realizó gasometría al ingreso.

La evaluación gasométrica post-tratamiento médico y quirúrgico documentó 54 pacientes (33.3 %) con gasometría normal, 55 (33.9 %) no fueron realizadas. 26 (16.0 %) con Acidosis metabólica, 3 (1.8 %) Alcalosis metabólica, 5 (3.0 %) Acidosis respiratoria, 16 (9.8 %) Alcalosis respiratoria, 3 (1.8 %) Acidosis mixta.

De los pacientes que egresaron por defunción, 55 (33.9 %), los resultados gasométricos son los siguientes:

Gasometrías al ingreso: 7 (13.0%) tuvieron gasometría normal, 27 (50.0 %) Acidosis metabólica, 1 (1.9 %) Acidosis respiratoria, 1 (1.9 %) Acidosis mixta, 1 (1.9 %) Alcalosis mixta, y en 18 (32.7%) no se realizó.

Gasometrías post-tratamiento: 10 (18.5 %) fueron normales, 20 (37.0 %) Acidosis metabólica, 2 (3.7 %) Alcalosis metabólica, 4 (7.4 %) Acidosis respiratoria, 4 (7.4 %) Alcalosis respiratoria, 3 (5.6 %) Acidosis mixta y en 12 (21.8 %) no se reportaron. (Gráfica 13)

El tiempo transcurrido entre la estancia intra-hospitalaria y la confirmación del diagnóstico por ecocardiograma fue el siguiente: 41 pacientes (25.3 %) se les diagnosticó cardiopatía congénita previo al ingreso a la sala de UCIN, 47 (29.0 %) durante las primeras 24 horas de estancia. 67 (41.4 %) entre 1 a 7 días y 7 (4.3 %) después de los 8 días. (Gráfica 14)

Por radiología se observó cardiomegalia grado 1 en 40 (24.7 %), grado 2 en 30 (18.5 %), grado 3 en 17 (10.5 %), grado 4 en 5 (3.1 %) y en 70 (43.2 %) no se evidenció, en ningún paciente la valoración radiológica del tórax mostró datos patognomónicos de alguna cardiopatía congénita.

De los hallazgos electrocardiográficos se observó que 61 pacientes presentaron Hipertrofia del ventrículo derecho, 24 con Crecimiento de aurícula derecha, 16 Hipertrofia de ventrículo izquierdo, 11 Bloqueo incompleto de rama derecha del Haz de His, 7 Fibrilación ventricular, 6

Crecimiento de la aurícula izquierda, 3 Onda P acuminada, 2 Depresión del segmento S-T en V1 y V2, 2 Onda P indeterminado, 2 P-R largo, 2 Isodifasismo desde V1 a V6, 2 Taquicardia sinusal, 1 Bradicardia sinusal, 1 Síndrome de Q-T prolongado, 1 Bloqueo A-V de segundo grado, 1 S profunda en V3 a V6, 1 R pequeñas en precordiales derechas, 1 Q patológica en D II y AVF, 1 Complejo QS en AVL, 1 Onda T positiva en V4 bifásica, 1 Desviación del eje a la izquierda, 1 Onda P mellada, 1 Onda T positiva, 1 R muy altas en V1-V2 y profundas en V6.

De los 162 neonatos estudiados, 125 (77.1 %) recibieron ventilación mecánica, con un promedio de 8.5 días-ventilación.

Respecto al tratamiento, en 61 pacientes (37.6 %) el manejo fué quirúrgico, se realizaron 16 Cierres de conducto arterioso, 14 Blalock-Taussig, 11 Coartectomía, 7 Rashkind, 7 Correcciones totales de drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares, 6 Jatenne, 4 Valvuloplastia con balón, 2 Cerclaje de la arteria pulmonar, 1 Norwood, 1 Infundibuloplastia con parche pericárdico, 1 Colocación de aparato de alambre, 1 Bandaje de conducto arterioso, 1 Plastia de arco aórtico, 1 Cierre de comunicación interauricular, 1 Colocación de marcapaso (Gráfica 15 A)

De los 101 (62.3%) pacientes que recibieron tratamiento médico, 10 (6.1 %) que correspondieron a Persistencia del conducto arterioso recibieron: indometacina endovenosa; de estos, 8 (4.9 %) tuvieron cierre completo, y en 2 (1.2 %) de ellos el cierre fue fallido, por lo que ameritó cirugía; en 14 pacientes con Conducto arterioso persistente sin otra patología cardiológica asociada se realizó cierre quirúrgico primario por tener alguna contraindicación para cierre medicamentoso, y en 24 el cierre fue complemento de una cirugía mayor (11 Coartectomía, 6 Jatenne, 7 Corrección total de Drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares). (Gráfica 15 B)

Del total de los pacientes estudiados 64 (39.5%) no tuvieron complicaciones y los restantes 98 (60.5%) cursaron con las siguientes entidades:

a).- Complicaciones de tipo infeccioso se presentaron 67 (41.3 %), con predominio de Sepsis en 44 (65.6%), Neumonía 12 (17.9%), Enterocolitis necrosante 7 (10.4%), Infección de vías urinarias 3 (4.4 %) y Ventriculitis 1 (1.4 %). (Tabla 14)

TESIS CON
FALLA DE CUBRIR

Tabla 14: Complicaciones de tipo infeccioso

| Enfermedad | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-----------------------------|----------------|----------------|
| Sepsis | 44 | 65,6 % |
| Neumonía | 12 | 17,9 % |
| Enterocolitis necrosante | 7 | 10,4 % |
| Infección de vías urinarias | 3 | 4,4 % |
| Ventriculitis | 1 | 1,4 % |
| Total | 67 | 100% |

b).- En 36 (36.7% de los pacientes complicados) se diagnosticó estado de choque, en donde predominó el de tipo cardiogénico 20 (55.5 %), choque séptico 15 (41.6 %), choque hipovolémico 1 (2.7 %). (Tabla 15)

Tabla 15: Complicaciones: Estado de choque.

| Enfermedad | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|---------------------|----------------|----------------|
| Choque cardiogénico | 20 | 55,5 % |
| Choque séptico | 15 | 41,6 % |
| Choque hipovolémico | 1 | 2,7 % |
| Total | 36 | 100 % |

c).- La complicación de tipo metabólica se documentó en 57 pacientes (35.1 %), la más frecuente fue la Acidosis metabólica 55 (96.4%), y las alteraciones electrolíticas solo fueron reportadas en dos casos: Hiperkalemia 1 (1.7 %) e Hipocalcemia 1 (1.7 %). (Tabla 16)

Tabla 16: Complicaciones de tipo metabólico.

| Enfermedad | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|---------------------|----------------|----------------|
| Acidosis metabólica | 55 | 96,4 % |
| Hiperkalemia | 1 | 1,7 % |
| Hipocalcemia | 1 | 1,7 % |
| Total | 57 | 100 % |

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

d).- Complicaciones neurológicas se encontraron en 29 (17.9 %) de los niños, como Hemorragia intracraneana 16 (55.1 %), Crisis convulsivas 8 (27.5 %), Apnea 2 (6.8 %), Encefalopatía 2 (6.8 %) e Hipertensión intracraneana 1 (3.4 %). (Tabla 17)

Tabla.17: Complicaciones de tipo neurológico.

| Enfermedad | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|----------------------------|----------------|----------------|
| Hemorragia intracraneana | 16 | 55.1 % |
| Crisis convulsivas | 8 | 27.5 % |
| Apnea | 2 | 6.8 % |
| Encefalopatía | 2 | 6.8 % |
| Hipertensión intracraneana | 1 | 3.4 % |
| Total | 29 | 100 % |

e).- Hubo pacientes 24 (14.8 %) que cursaron con complicaciones pulmonares: Hipertension Arterial pulmonar 9 (37.5 %), Hemorragia pulmonar 6 (25 %), Neumotórax 4 (16.6 %), Parálisis diafragmática 2 (8.3 %), Enfisema intersticial 1 (4.1 %), Neumopericardio 1 (4.1 %), Hemotórax izquierdo 1 (4.1 %). (Tabla 18)

Tabla 18: Complicaciones de tipo pulmonar.

| Enfermedad | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|--------------------------------|----------------|----------------|
| Hipertensión arterial pulmonar | 9 | 37.5 % |
| Hemorragia pulmonar | 6 | 25 % |
| Neumotórax | 4 | 16.6 % |
| Parálisis diafragmática | 2 | 8.3 % |
| Enfisema intersticial | 1 | 4.1 % |
| Neumopericardio | 1 | 4.1 % |
| Hemotórax izquierdo | 1 | 4.1 % |
| Total | 24 | 100 % |

f).- En 28 (17.2 %) neonatos se presentaron complicaciones de tipo cardiológico, 9 (32.1 %) con Insuficiencia Cardiaca Congestiva, 7 (25 %) Fibrilación ventricular, 3 (10.7 %) Taquicardia, 2 (7.1 %) Extrasístole ventricular, 2 (7.1 %) Hipertensión arterial sistémica, 1 (3.5 %) Arritmias múltiples, 1 (3.5 %) Síndrome de Q-T largo, 1 (3.5 %) Bloqueo cardiaco, 1 (3.5 %) Derrame pericárdico, 1 (3.5 %) Estatus post-infundibuloplastia. (Tabla 19)

Tabla 19: Complicaciones de tipo cardiológico.

| Enfermedad | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-----------------------------------|----------------|----------------|
| Insuficiencia cardiaca congestiva | 9 | 32.1 % |
| Fibrilación ventricular | 7 | 25 % |
| Taquicardias: | | 10.7 % |
| Supraventricular | 2 | |
| Helicoidal | 1 | |
| Hipertensión arterial sistémica | 2 | 7.1 % |
| Extrasístoles ventriculares | 2 | 7.1 % |
| Síndrome de Q-T largo | 1 | 3.5 % |
| Arritmias múltiples | 1 | 3.5 % |
| Bloqueo cardíaco | 1 | 3.5 % |
| Derrame pericárdico | 1 | 3.5 % |
| Status post-infundibuloplastia | 1 | 3.5 % |
| Total | 28 | 100 % |

g).- Misceláneos: Otras complicaciones que se presentaron en 21 (12.9 %) pacientes fueron las siguientes: 18 (85.7 %) Insuficiencia Renal Aguda, 1 (4.7 %) Sangrado de Tubo Digestivo Alto, 1 (4.7 %) Coagulación Intravascular Diseminada, 1 (4.7 %) Síndrome Colestásico. (Tabla 20)

Tabla 20: Complicaciones miscelánicas.

| Enfermedad | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|--------------------------------------|----------------|----------------|
| Insuficiencia renal aguda | 18 | 85.7 % |
| Síndrome colestásico | 1 | 4.7 % |
| Sangrado de tubo digestivo alto | 1 | 4.7 % |
| Coagulación intravascular diseminada | 1 | 4.7 % |
| Total | 21 | 100 % |

De los 162 pacientes que analizamos, 108 (66.7 %) egresaron vivos y 54 (33.3 %) por defunción; 12 (7.4 %) fallecieron en quirófano, y 2 (1.2 %) fallecieron en las primeras 24 horas post-tratamiento quirúrgico. (Gráfica 16 y 17)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

De los pacientes que fallecieron en quirófano 9 (16.3%) fue a causa de Choque cardiogénico, 4 (7.2%) por Fibrilación ventricular y 1 (1.8%) con Arritmias múltiples. Estatus post-toracotomía y Choque cardiogénico secundario.

De los 54 neonatos fallecidos, 37 (68.5 %) fue a causa directa de la cardiopatía y 17 (31.4 %) por otras causas. (Tabla 21)

Tabla 21: Causas de defuncion

| Causa de defunción | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|----------------------------------|----------------|----------------|
| DEFUNCIÓN CARDIOLÓGICO | | |
| Choque cardiogénico | 34 | 61.8 % |
| Falla ventricular derecha aguda | 2 | 3.6 % |
| Taponamiento cardiaco | 1 | 1.8 % |
| DEFUNCIÓN NO CARDIOLÓGICO | | |
| Choque séptico | 14 | 25.4 % |
| Hemorragia pulmonar | 2 | 3.6 % |
| Hipertensión pulmonar | 1 | 1.8 % |
| TOTAL | 54 | 100 % |

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

DISCUSIÓN

Las enfermedades cardíacas congénitas han sido un gran reto para la ciencia médica, pero a partir de los años 55 posterior a que Gross realizara la ligadura de un conducto arterioso persistente en una niña de 7 años de edad, creció el interés para estas patologías, hubo un cambio dramático para mejorar las técnicas de diagnóstico y tratamiento, con el advenimiento de mejor tecnología y el desarrollo de otras especialidades pediátricas como son la Neonatología, Medicina Fetal, Cardiología pediátrica, Cirugía cardiovascular, Cuidados intensivos, Anestesia y Enfermería.

Los efectos secundarios de una lesión compleja inoperable sobre el corazón, pulmón y cerebro pueden ser bastante graves, y pueden resultar en insuficiencia cardíaca congestiva crónica, retraso en la curación, infecciones frecuentes, cambios vasculares pulmonares irreversibles, retraso en el desarrollo cognoscitivo, o déficit neurológico focal.

En el departamento de Neonatología del Hospital Infantil de Mexico Federico Gómez, en el periodo comprendido del 1º de enero de 1998 al 31 de diciembre del año 2000, ingresaron un total de 809 neonatos. Se revisaron 162 expedientes con lo que concluimos que el 20 % de los pacientes que ingresan al Departamento de Neonatología, padecen alguna enfermedad cardíaca congénita con mayor predominio en el sexo masculino que en el femenino, relación 2:1, al igual que se menciona en la literatura mundial.

El hospital donde realizamos este estudio es una unidad de tercer nivel de atención médica, pediátrica, por lo que no se cuenta con maternidad y todos los pacientes que se reciben son externos, podemos entonces en base a los datos recabados considerar que la atención de primer contacto de la mujer embarazada y del paciente neonato al nacimiento y en los controles posteriores es deficiente al considerar que solo en tres casos del total de la muestra se realizó un estudio prenatal diagnóstico de cardiopatía congénita, mismo que se puede realizar desde la semana 11 de gestación, y que en ninguno de estos casos se refirió al paciente a una unidad de atención adecuada para el nacimiento y atención de un neonato que requería de alta especialización para su manejo. Llama la atención que en el 3.7% existía el antecedente de mortinatos.

TESIS CON
FALLA DE CÍGEN

Afortunadamente la gran mayoría de las madres de nuestros pacientes por su edad no son consideradas con un embarazo de alto riesgo, de hecho se demuestra con las características de los productos, la mayoría a término y con un adecuado peso para la edad gestacional, así como una buena valoración de Apgar, sin embargo y redundando en lo previamente comentado, el retraso en la sospecha diagnóstica del paciente cardiopata se refleja con mucho en la evolución posterior, donde de aquellos pacientes que ingresaron durante la primera semana de vida un elevado porcentaje (33 %) presentaba dificultad respiratoria severa que incluso ameritó intubación orotraqueal al ingreso, esto nos traduce por una parte descompensación hemodinámica que evidentemente influye en la morbilidad y mortalidad neonatal.

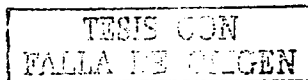
La característica carencia de recursos económicos de la población que se atiende en nuestro hospital, aunado a la falta de regionalización y con ello de infraestructura médica en el interior de nuestro país se hace evidente al constatar que el 68% de los pacientes estudiados provenían del estado de México y del interior de la república.

Aunque en la revisión bibliográfica se menciona que la mayor parte de los pacientes con cardiopatías son prematuros, en nuestra población observamos que el 59.3 % de los pacientes fueron recién nacidos de término eutróficos.

La cardiopatía congénita más frecuente que se maneja es la Persistencia del conducto arterioso tanto en los pacientes prematuros como en los recién nacidos a término, en los que se detectó sola o asociada a problemas cardíacos de mayor complejidad.

Los defectos anatómicos, los efectos in útero de las lesiones estructurales, y los cambios en la fisiología cardiovascular secundarios a los eventos esperados en la circulación transicional.

Las manifestaciones clínicas son diversas y afectan a diferentes áreas de la economía como son al aparato respiratorio, sistema neurológico, y propias del aparato cardiovascular.



ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA

De entre las manifestaciones clínicas que hacen sospechar de cardiopatía congénita soplo, cianosis periférica, hiperactividad precordial, hepatomegalia, cianosis central alteraciones del ritmo e insuficiencia cardíaca fueron las más importantes; y como en otro tipo de afecciones neonatales la hipoactividad y fatiga también formaron parte del cuadro clínico aunque estas manifestaciones solas o sin un cuadro florido son inespecíficas. Para el diagnóstico de certeza es indispensable realizar estudios de gabinete complementarios (radiografía de torax, electrocardiograma y ecocardiograma), que no en todos nuestros pacientes se realizaron al ingreso o al momento del diagnóstico clínico, lo que probablemente influye en el tiempo de hospitalización con sus consecuencias

El tiempo transcurrido de estancia intrahospitalaria al diagnóstico de certeza es primordial para un buen manejo de esta enfermedad, en nuestro estudio el 54 % fue diagnosticado en su primer día de estancia, sin embargo en el 46 % no se llevó a cabo con prontitud, con el consiguiente retraso en el tratamiento e incremento de complicaciones,

La cardiopatía congénita más frecuente que se maneja es la Persistencia del conducto arterioso tanto en los pacientes prematuros como en los recién nacidos a término, en los que se detectó sola o asociada a problemas cardíacos de mayor complejidad.

La experiencia con el manejo del conducto arterioso persistente en general es bastante satisfactoria con tratamiento médico cuando se presenta como entidad cardiológica aislada, el resto de los pacientes que recibieron manejo quirúrgico fue por una cardiopatía compleja, los procedimientos quirúrgicos a que fueron sometidos fueron más de tipo paliativo dada la complejidad de la cardiopatía y de manera estrecha se relaciona la mortalidad en quirófano, que corresponde al 25.9% de las defunciones de esta causa; probablemente esto puede relacionarse con el tiempo en el que se realizó el tratamiento quirúrgico, el cual no analizamos en este estudio, ya que esto puede influir en la supervivencia de estos niños, con la disminución en las complicaciones previas al tratamiento y disminuir los factores de riesgo de mortalidad de tipo no cardiológico.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

La estancia intrahospitalaria es variable, un 42.5% se egresa dentro de las primeras dos semanas, no obstante 29% permanecen hospitalizados por espacio de un mes, lo cual implica otro tipo de complicaciones inherentes a las características del paciente neonato como son su inmadurez inmunológica, la facilidad de complicarse con procesos de tipo respiratorio, que aunado a la exposición a gérmenes altamente infecciosos que desarrollan mecanismos para hacerse resistentes a antibióticos de amplio espectro, hacen que la infección nosocomial sea la complicación no cardiológica más frecuente en estos niños, de las que un porcentaje relativamente alto evoluciona a choque séptico

El promedio de días ventilación es satisfactorio, por lo que la posibilidad de complicaciones secundarias a ventilación mecánica prolongada como el desarrollo de displasia broncopulmonar es muy bajo, y no se considera en este estudio, aunque la Hipertensión pulmonar como complicación no fue infrecuente.

Otras complicaciones cardiológicas no quirúrgicas incluyen en especial la Insuficiencia cardiaca, y arritmias como la Fibrilación ventricular.

Llama la atención que también se diagnosticaron como complicaciones importantes la Hemorragia intracraneana y Crisis convulsivas, las que pudieran asociarse a la gran labilidad de nuestros pacientes, quienes debido a su edad y características de desarrollo tienen una alta predisposición para sufrir alteraciones a nivel cerebral, considerando que el corazón es un órgano vital y que el cerebro es tan lábil a los cambios de presión, flujo, volumen, que dependen de manera directa de la función cardíaca, lo que hace que todos estos pacientes sean considerados a su egreso con alto riesgo neurológico, al que se agrega la dificultad que tienen para crecer y la facilidad con que se desnutren, lo que se puede apreciar no es en este grupo etario como pudimos corroborar en nuestro estudio, donde este no fue un problema relevante, sino que puede ser más evidente en los controles posteriores.

Muchos de nuestros pacientes desarrollan alteraciones en el equilibrio ácido base, pudimos observar al ingreso un elevado porcentaje presentaba acidosis metabólica, que en ocasiones persistió a pesar del tratamiento, de estos un 50 % falleció.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CONCLUSIONES

Las 10 enfermedades cardiacas congénitas más frecuentes ingresadas en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil de México Federico Gómez fueron: Persistencia del conducto arterioso, Coartación de la aorta, Síndrome de ventrículo derecho hipoplásico, Transposición de grandes arterias, Drenaje venoso anómalo total de venas pulmonares infradiafragmática, Cardiomiopatía hipóxica, Interrupción del arco aórtico, Transposición de grandes arterias con comunicación interventricular, Atresia tricuspídea, Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.

Es importante la regionalización de la atención médica, la capacitación del personal para la atención de la salud, el diagnóstico prenatal temprano y correcto, la referencia temprana a centros adecuados, la capacitación médica en el primer contacto con el paciente neonato, la sospecha clínica temprana de esta enfermedad, el transporte neonatal adecuado y la optimización en el uso de los recursos materiales y humanos (equipo multidisciplinario) para el diagnóstico y manejo certeros, tempranos y la atención oportuna que redundarán en mejores resultados de los niños con cardiopatías congénitas.

Este trabajo puede servir como base para ampliar los conocimientos de los neonatos con enfermedad cardiaca congénita en estudios prospectivos para esclarecer las posibles relaciones causales y definir el impacto del diagnóstico prenatal así como el tratamiento oportuno médico y quirúrgico antes de las complicaciones y con esto comparar la supervivencia de estos niños ya que resume también la información epidemiológica más relevante para fundamentarlos.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

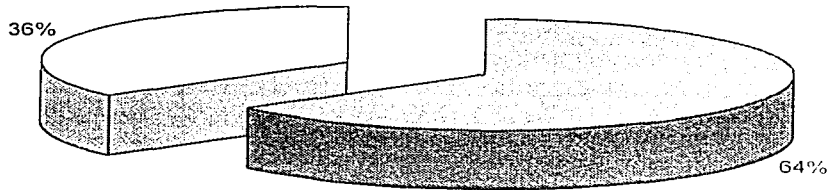
ANEXOS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

63

GRAFICA 1

**DISTRIBUCION POR SEXO DE PACIENTES CON
CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN DE UN HOSPITAL
DE TERCER NIVEL**



Masculino Femenino

FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN 64

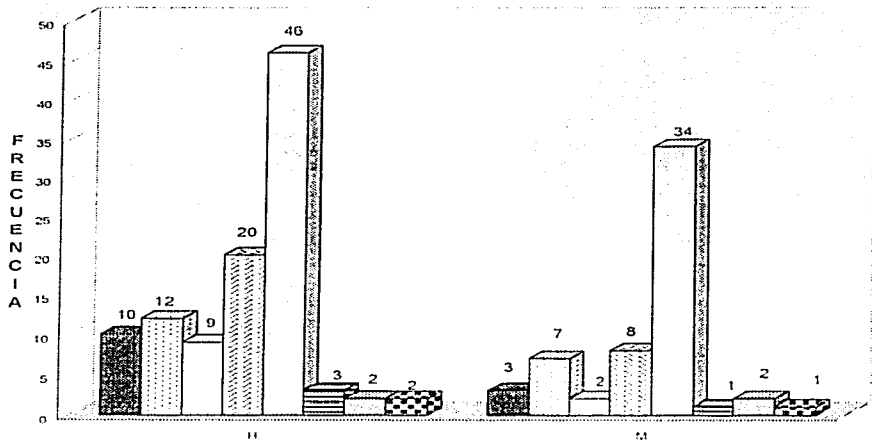
CUADRO 1

CLASIFICACION DE LAS ENFERMEDADES CARDIACAS CONGENITAS EN RELACION AL GENERO

| CIANOSIS SEVERA SEC. A CIRCULACION SEPARADA Y MEZCLA POBRE | HOMBRES | MUJERES |
|---|-----------|-----------|
| D-TGA | 7 | 2 |
| D-TGA + CIV | 3 | 1 |
| TOTAL | 10 | 3 |
| CIANOSIS SEVERA CAUSADA POR FLUJO SANGUINEO PULMONAR RESTRINGIDO | | |
| Tetralogía de Fallot | 0 | 2 |
| Atresia tricúspidea | 2 | 1 |
| Atresia pulmonar con septum intraventricular intacto (Sx Ventriculo Derecho Hipoplásico) | 7 | 4 |
| Estenosis pulmonar crítica | 2 | 0 |
| Anomalia de Ebstein | 1 | 0 |
| TOTAL | 12 | 7 |
| CIANOSIS LEVE CAUSADA POR MEZCLA COMPLETA CON FLUJO SANGUINEO PULMONAR NORMAL O AUMENTADA | | |
| DATVP supradiatraquímica | 1 | 0 |
| Tronco Arterioso | 2 | 0 |
| DATVP infraatraquímica | 6 | 2 |
| TOTAL | 9 | 2 |
| HIPOPERFUSION SISTEMICA E ICC CON POCA O SIN CIANOSIS | | |
| Estenosis aórtica | 1 | 0 |
| Coartación de la Aorta | 8 | 3 |
| Interrupción del arco aórtico | 2 | 2 |
| Sx del Corazón Izquierdo Hipoplásico | 2 | 1 |
| Displasia leve de la válvula tricúspide | 1 | 0 |
| Ventriculo Unico con Estenosis Subaórtica o Co Ao | 1 | 0 |
| Cardiomiopatía | 5 | 2 |
| TOTAL | 20 | 8 |
| ACIANOTICA CON LEVE O SIN DIFICULTAD RESPIRATORIA | | |
| Estenosis pulmonar | 3 | 0 |
| Defecto Septal Ventricular (CIV) | 2 | 1 |
| Defecto Septal Atrial (CIA) | 1 | 2 |
| PCA | 40 | 29 |
| Hipoplasia de la arteria pulmonar | 0 | 1 |
| Atresia valvular pulmonar con CIA+ PCA | 0 | 1 |
| TOTAL | 46 | 34 |
| MALPOSICION CARDIACA Y ANORMALIDADES DE SITUS ABDOMINAL | | |
| Síndrome de asplenia | 2 | 1 |
| Ectopia cardiaca | 1 | 0 |
| TOTAL | 3 | 1 |
| OTRAS | | |
| Estenosis subaórtica | 0 | 1 |
| Estenosis de la arteria pulmonar | 1 | 0 |
| Atresia valvular pulmonar con defecto del septum | 0 | 1 |
| Comunicación aórtica | 1 | 0 |
| TOTAL | 2 | 2 |
| Sin estudio de ecocardiograma | 2 | 1 |

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

RELACION POR SEXO Y POR DIAGNÓSTICO DE PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGÉNITA EN LA UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL



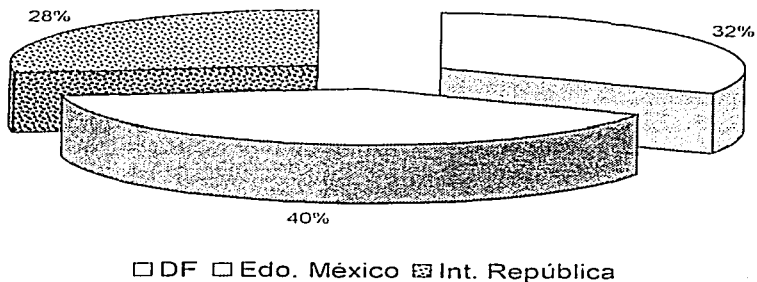
- CIANOSIS SEVERA SEC. A CIRCULACIÓN SEPARADA Y MEZCLA POBRE
- CIANOSIS SEVERA CAUSADA POR FLUJO SANGUINEO PULMONAR RESTRINGIDO
- CIANOSIS LEVE CAUSADA POR MEZCLA COMPLETA CON FLUJO SANGUINEO PULMONAR NORMAL O AUMENTADA
- HIPOPERFUSION SISTEMICA E ICC CON POCA O SIN CIANOSIS
- ACIANOTICA CON LEVE O SIN DIFICULTAD RESPIRATORIA
- MALPOSICIÓN CARDIACA Y ANORMALIDADES DE SITUS ABDOMINAL
- OTRAS
- SIN ESTUDIO DE ECOCARDIOGRAMA

FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 3

**DISTRIBUCION POR ORIGEN DE LOS PACIENTES CON
CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN DE UN HOSPITAL
DE TERCER NIVEL**

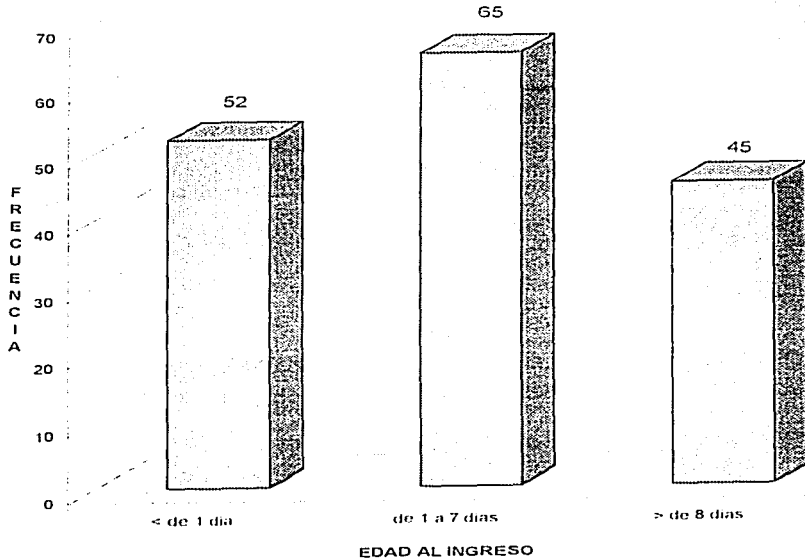


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 4

**RELACION DE LA EDAD DE INGRESO DE LOS
PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN
DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

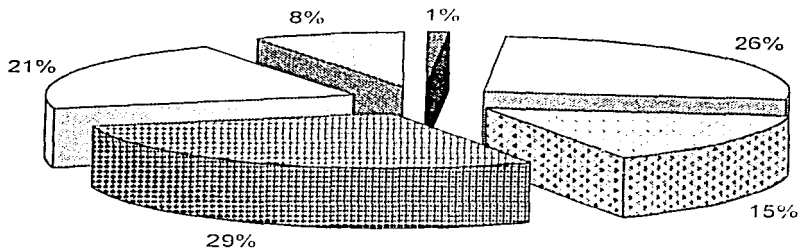


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 5

DISTRIBUCION POR DIAS DE HOSPITALIZACION DE LOS PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL



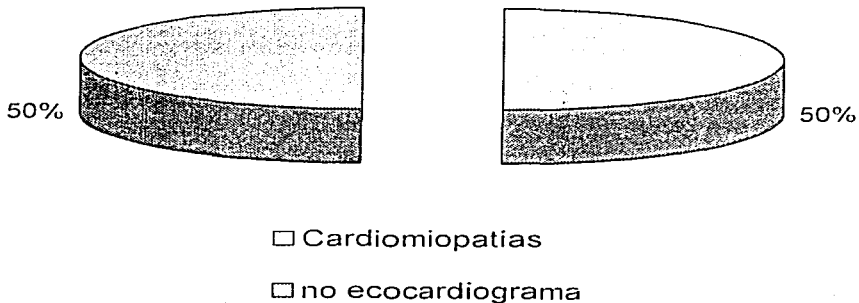
- | | | |
|--|---------------------------------------|---|
| <input checked="" type="checkbox"/> < 1 día | <input type="checkbox"/> de 1-7 días | <input type="checkbox"/> de 8 a 14 días |
| <input checked="" type="checkbox"/> de 15 a 30 d | <input type="checkbox"/> de 31 a 60 d | <input type="checkbox"/> > 61 días |

FUENTE. NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
SALA DE LICENCIADO

GRAFICA 5A

DISTRIBUCIÓN EN RELACIÓN A DIAS DE HOSPITALIZACIÓN EN NEONATOS MENORES DE 24 HORAS CON CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

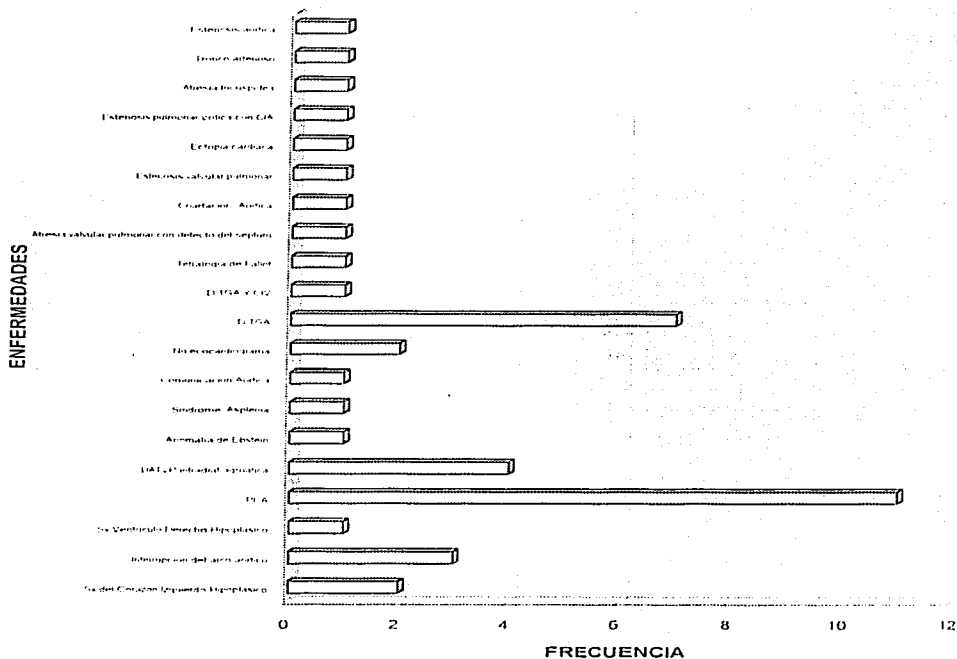


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS AL UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 5 B

DISTRIBUCIÓN EN RELACIÓN A DÍAS DE HOSPITALIZACIÓN EN NEONATOS DE 1 A 7 DÍAS DE VIDA CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

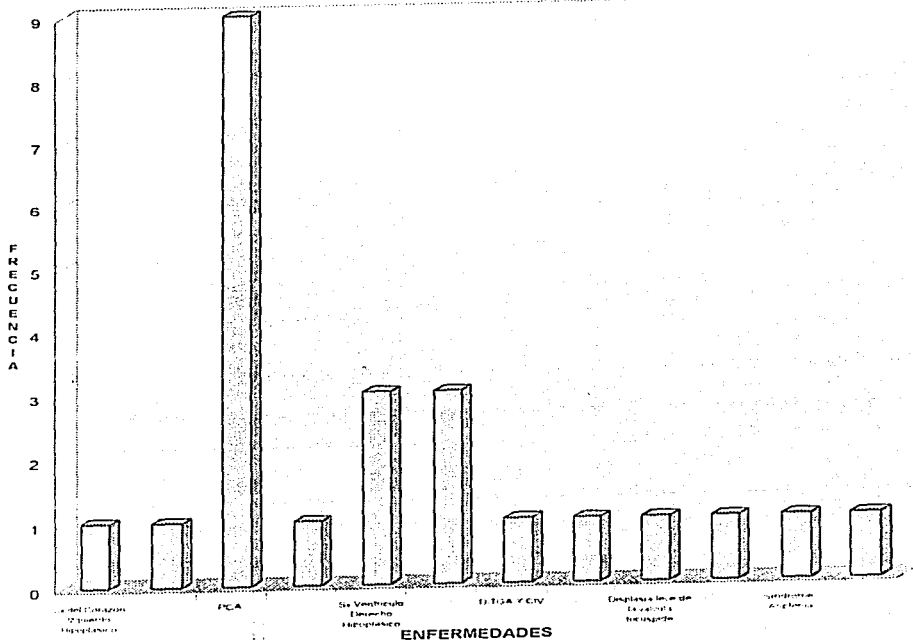


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS A LA UCIN EN EL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFIACA 5 C

DISTRIBUCIÓN EN RELACIÓN A DIAS DE HOSPITALIZACIÓN EN NEONATOS DE 8 A 14 DÍAS DE VIDA CON CARDIOPATIAS CONGÉNITAS

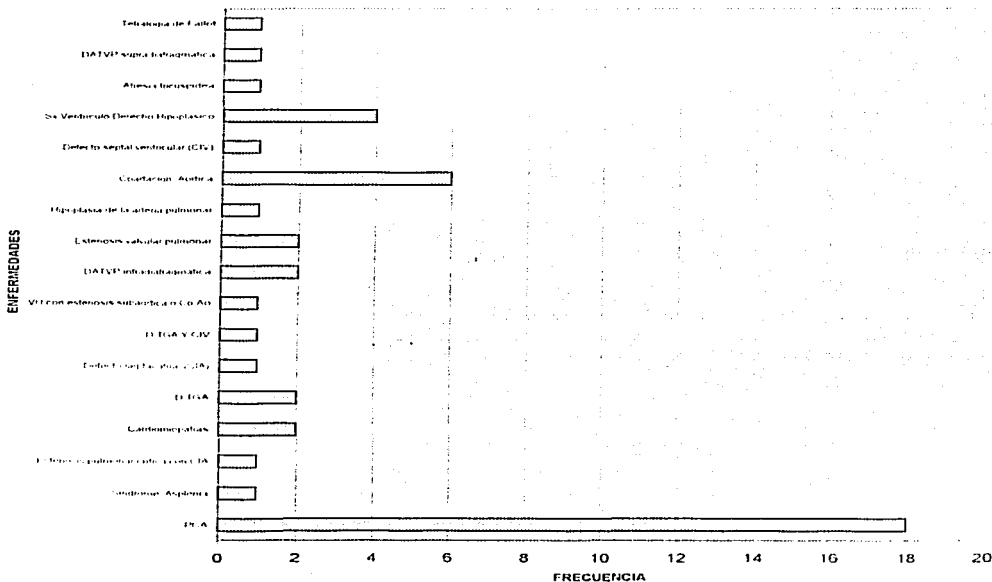


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS A LA UCIN EN EL HIMFG

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 5 D

DISTRIBUCIÓN EN RELACIÓN A DÍAS DE HOSPITALIZACIÓN EN NEONATOS DE 15 A 30 DÍAS DE VIDA CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

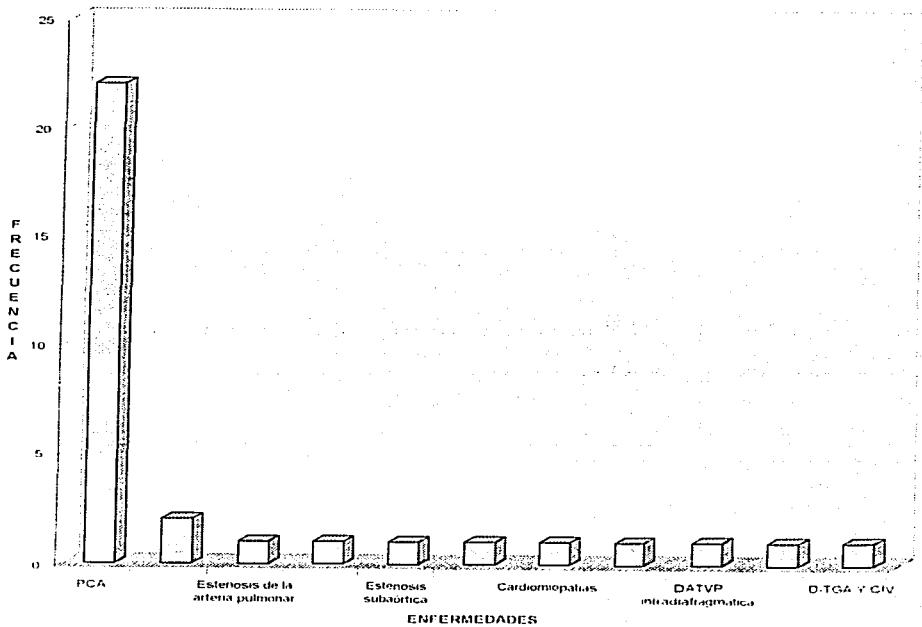


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS A LA UCIN EN EL HIMFG

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 5 E

DISTRIBUCIÓN EN RELACIÓN A DÍAS DE
HOSPITALIZACIÓN EN NEONATOS DE 31 A 60
DÍAS DE VIDA CON CARDIOPATÍAS
CONGÉNITAS

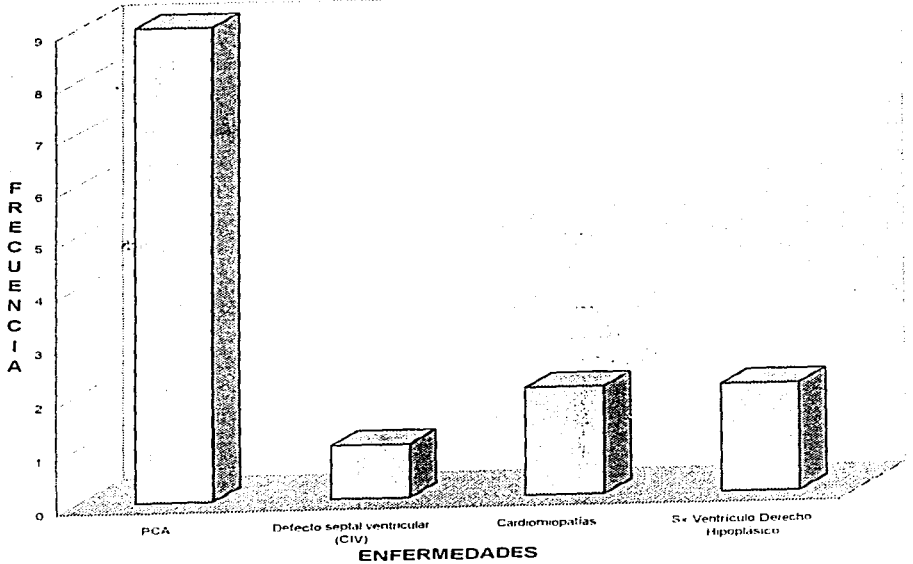


FUENTE. NEONATOS INGRESADOS A LA UCIN EN EL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 5 F

DISTRIBUCIÓN EN RELACIÓN A DÍAS DE HOSPITALIZACIÓN EN NEONATOS MAYORES DE 61 DÍAS DE VIDA CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

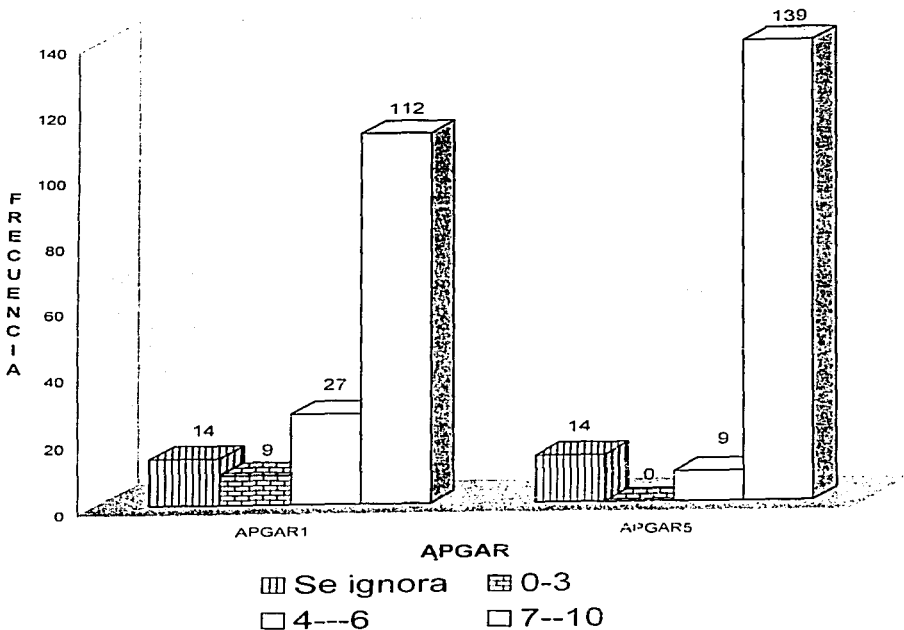


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS A LA UCIN EN EL HIMFG

75
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 6

**RELACION DEL APGAR AL NACIMIENTO EN LOS
PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA
UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

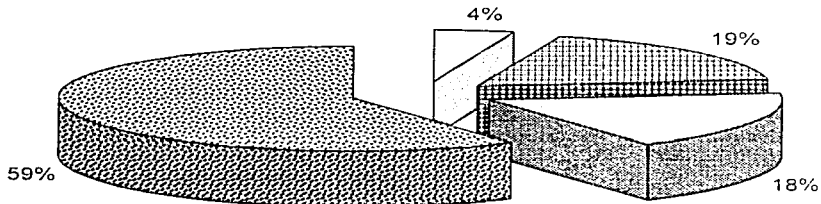


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN 76

GRAFICA 7

DISTRIBUCIÓN POR EDAD GESTACIONAL AL NACIMIENTO DE LOS PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL



□ 22-28 sem

▨ 29-34 sem

□ 35-37 sem

▩ 38-42 sem

FUENTE: NEONATOS INGRESADOS A LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

CUADRO 2

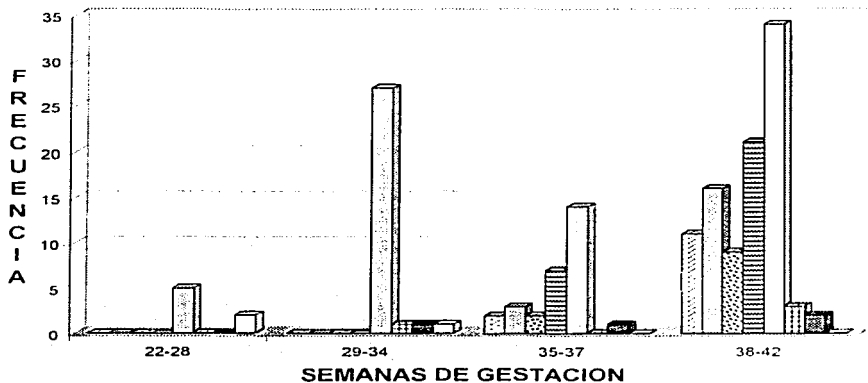
CLASIFICACION DE LAS ENFERMEDADES CARDIACAS CONGENITAS EN RELACION A LA EDAD GESTACIONAL

| CIANOSIS SEVERA SEC. A CIRCULACION SEPARADA Y MEZCLA POBRE | 22-28 | 29-34 | 35-37 | 38-42 |
|--|----------|-----------|-----------|-----------|
| D-TGA | 0 | 0 | 1 | 8 |
| D-TGA + CIV | 0 | 0 | 1 | 3 |
| TOTAL | 0 | 0 | 2 | 11 |
| CIANOSIS SEVERA CAUSADA POR FLUJO SANGUINEO PULMONAR RESTRINGIDO | | | | |
| Tetralogía de Fallot | 0 | 0 | 0 | 2 |
| Atresia tricuspídea | 0 | 0 | 1 | 2 |
| Atresia pulmonar con septum intraventricular intacto (Sx Ventrículo Derecho Hipoplásico) | 0 | 0 | 0 | 10 |
| Estenosis pulmonar crítica | 0 | 0 | 1 | 3 |
| Anomalia de Ebstein | 0 | 0 | 0 | 0 |
| TOTAL | 0 | 0 | 3 | 16 |
| CIANOSIS LEVE CAUSADA POR MEZCLA COMPLETA CON FLUJO SANGUINEO PULMONAR NORMAL O AUMENTADA. | | | | |
| DATVP supradiafragmática | 0 | 0 | 0 | 1 |
| Tronco arterioso | 0 | 0 | 0 | 2 |
| DATVP intradiafragmática | 0 | 0 | 2 | 6 |
| TOTAL | 0 | 0 | 2 | 9 |
| HIPOPERFUSION SISTEMICA E ICC CON POCA O SIN CIANOSIS | | | | |
| Estenosis aórtica | 0 | 0 | 0 | 1 |
| Coartación de la Aorta | 0 | 0 | 1 | 10 |
| Interrupción del arco aórtico | 0 | 0 | 2 | 2 |
| Sx del Corazón Izquierdo Hipoplásico | 0 | 0 | 2 | 1 |
| Displasia leve de la válvula tricúspide | 0 | 0 | 1 | 0 |
| Ventrículo Único con Estenosis Subaórtica o Co Ao | 0 | 0 | 0 | 1 |
| Cardiomegalia | 0 | 0 | 1 | 6 |
| TOTAL | 0 | 0 | 7 | 21 |
| ACIANOTICA CON LEVE O SIN DIFICULTAD RESPIRATORIA | | | | |
| Estenosis pulmonar | 0 | 1 | 0 | 2 |
| Defecto Septal Ventricular (CIV) | 0 | 0 | 1 | 2 |
| Defecto Septal Atrial (CIA) | 0 | 0 | 0 | 3 |
| PCA | 5 | 26 | 12 | 26 |
| Hipoplasia de la arteria pulmonar | 0 | 0 | 1 | 0 |
| Atresia Valvular pulmonar con CIA + PCA | 0 | 0 | 0 | 1 |
| TOTAL | 5 | 27 | 14 | 34 |
| MALPOSICION CARDIACA Y ANORMALIDADES DE SITUS ABDOMINAL | | | | |
| Síndrome de asplenia | 0 | 1 | 0 | 2 |
| Ectopia cardíaca | 0 | 0 | 0 | 1 |
| TOTAL | 0 | 1 | 0 | 3 |
| OTRAS | | | | |
| Estenosis subaórtica | 0 | 0 | 0 | 1 |
| Estenosis de la arteria pulmonar | 0 | 1 | 0 | 0 |
| Atresia valvular pulmonar con defecto del septum | 0 | 0 | 1 | 0 |
| Comunicación aórtica | 0 | 0 | 0 | 1 |
| TOTAL | 0 | 1 | 1 | 2 |
| Sin estudio de ecocardiograma | 2 | 1 | 0 | 0 |

TESIS CON
FALLA EN EL EXAMEN

78

**CLASIFICACION DE LAS ENFERMEDADES CARDIACAS
CONGENITAS EN RELACION A EDAD GESTACIONAL**



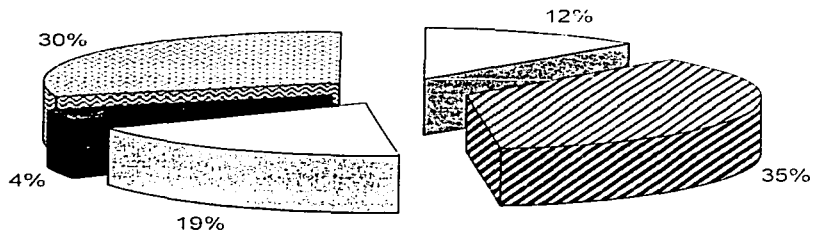
- CIANOSIS SEVERA SEC. A CIRCULACIÓN SEPARADA Y MEZCLA POBRE
- CIANOSIS SEVERA CAUSADA POR FLUJO SANGUINEO PULMONAR RESTRINGIDO
- CIANOSIS LEVE CAUSADA POR MEZCLA COMPLETA CON FLUJO SANGUINEO PULMONAR NORMAL O AUMENTADA.
- HIPOPERFUSION SISTEMICA E ICC CON POCA O SIN CIANOSIS
- ACIANOTICA CON LEVE O SIN DIFICULTAD RESPIRATORIA
- MALPOSICIÓN CARDIACA Y ANORMALIDADES DE SITUS ABDOMINAL
- OTRAS
- SIN ESTUDIO DE ECOCARDIOGRAMA

FUENTE: NEONATOS INGRESADOS A LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 9

DISTRIBUCION DE LA VALORACION DEL SILVERMAN-ANDERSEN AL INGRESO A LA UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL



□ NO SE REALIZO

▨ 1-2

▨ 3-4

■ + 5

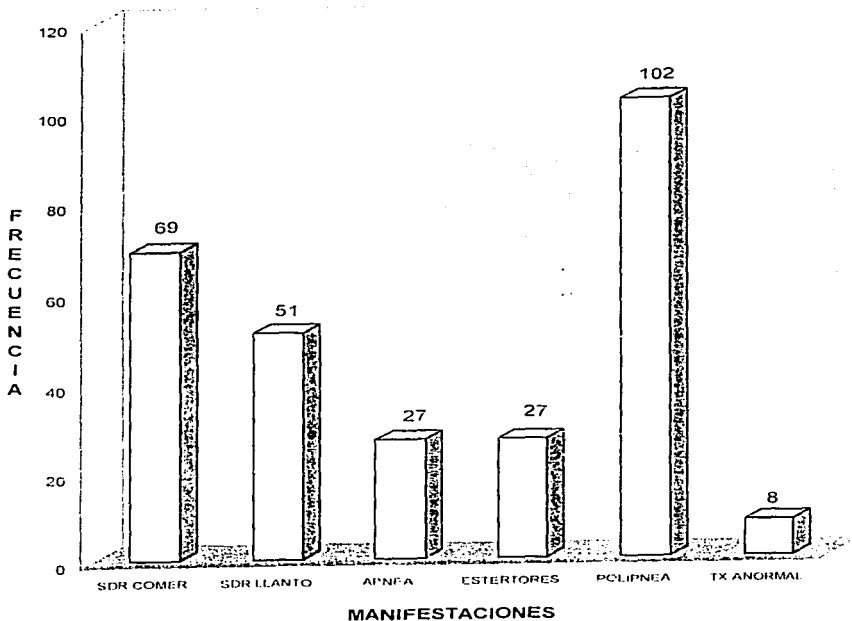
▨ INTUBADO

FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

80
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 10

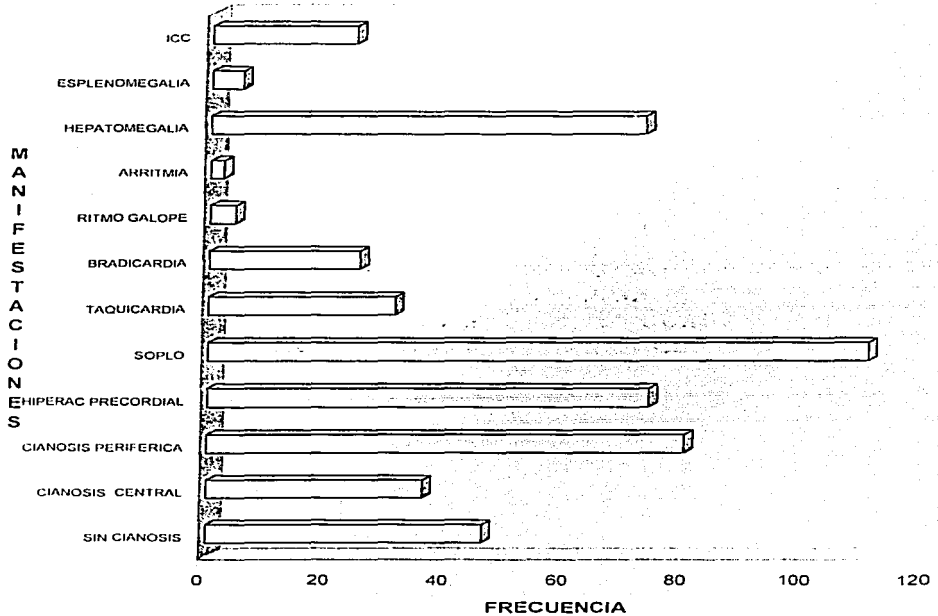
**RELACION DE LAS MANIFESTACIONES
RESPIRATORIAS EN LOS PACIENTES CON
CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN DE UN
HOSPITAL DE TERCER NIVEL**



FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

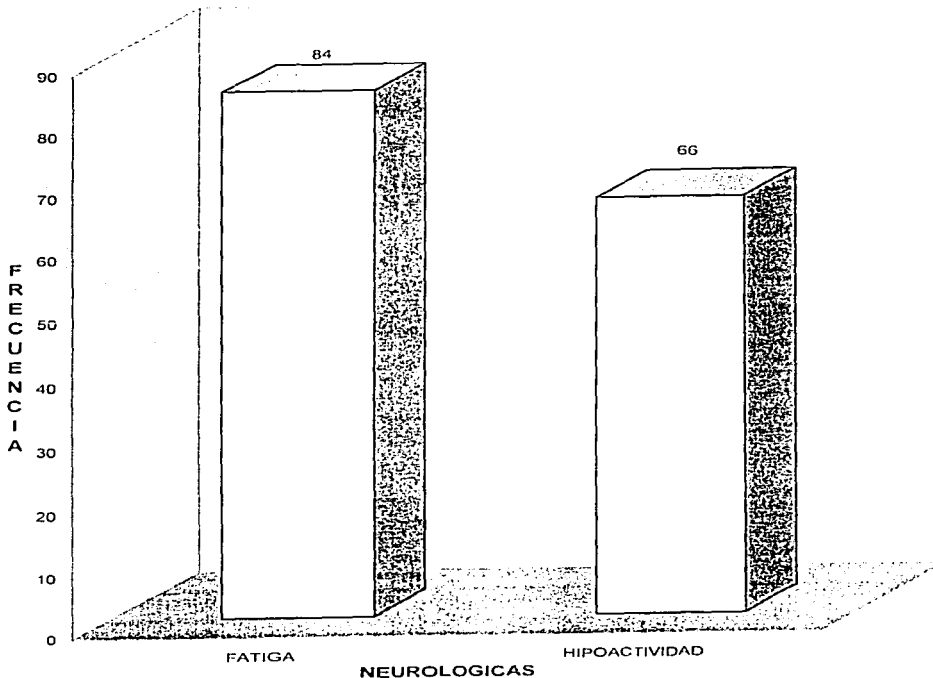
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

**RELACION DE LAS MANIFESTACIONES
CARDIOVASCULARES EN LOS PACIENTES CON
CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN DE UN
HOSPITAL DE TERCER NIVEL**



FUENTE. NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG.

**RELACION DE LAS MANIFESTACIONES
NEUROLOGICAS EN LOS PACIENTES CON
CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN DE UN
HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

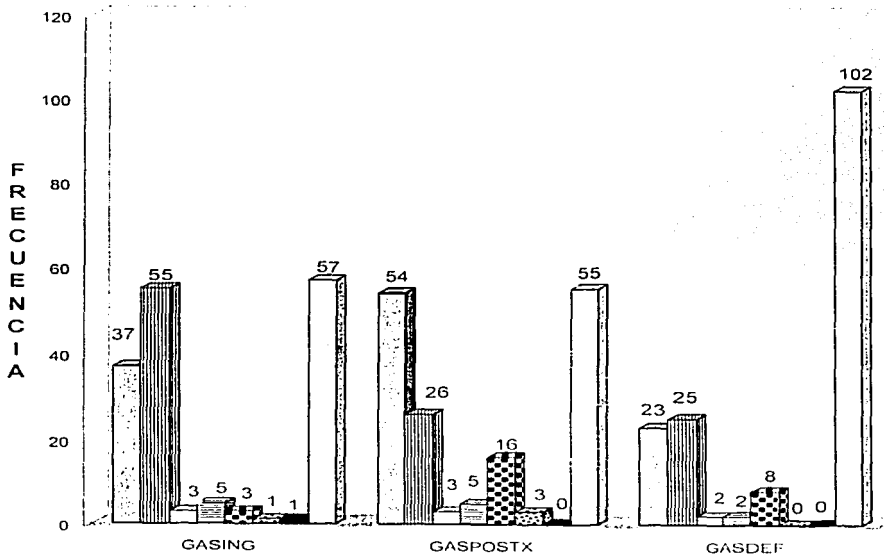


FUENTE. NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN 83

GRAFICA 13

RELACION DEL EQUILIBRIO ACIDO BASE DE LOS
PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA
UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL



□ Normal

▨ Ac respiratoria

▩ Alc. Mixta

▨ Ac. Metabólica

▩ Alc. Respiratoria

□ No realizada

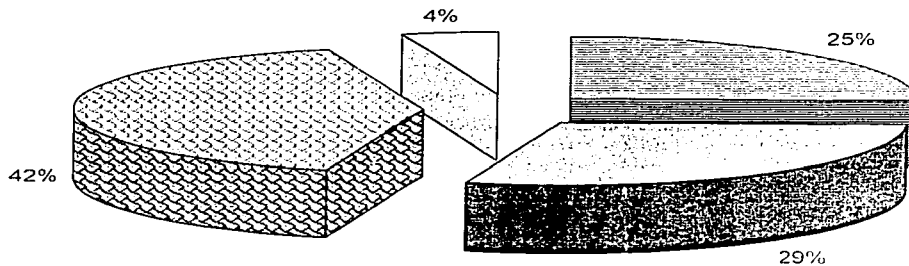
□ Alc. Metabólica

▩ Alc. Mixta

FUENTE. NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFC

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

**DISTRIBUCION DE LOS DIAS DE ESTANCIA
INTRAHOSPITALARIA AL REALIZAR EL DIAGNOSTICO
DE CARDIOPATIA CONGENITA EN LA UCIN DE UN
HOSPITAL DE TERCER NIVEL**



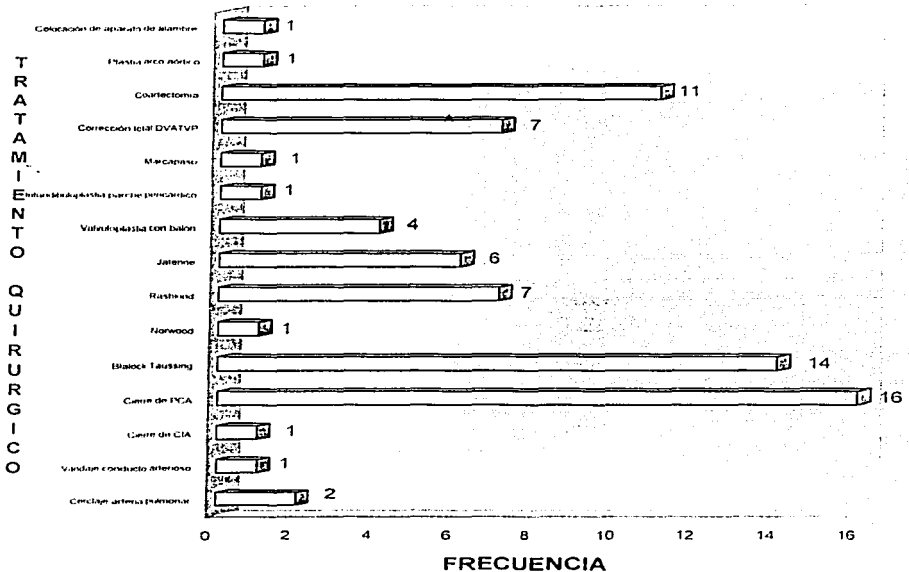
- PREVIO AL INGRESO AL UCIN
- PRIMERAS 24 HRS.
- ▨ ENTRE 1-7 DIAS
- MAS DE 8 DIAS

FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE DIAGNOSTICO

GRAFICA 15 A

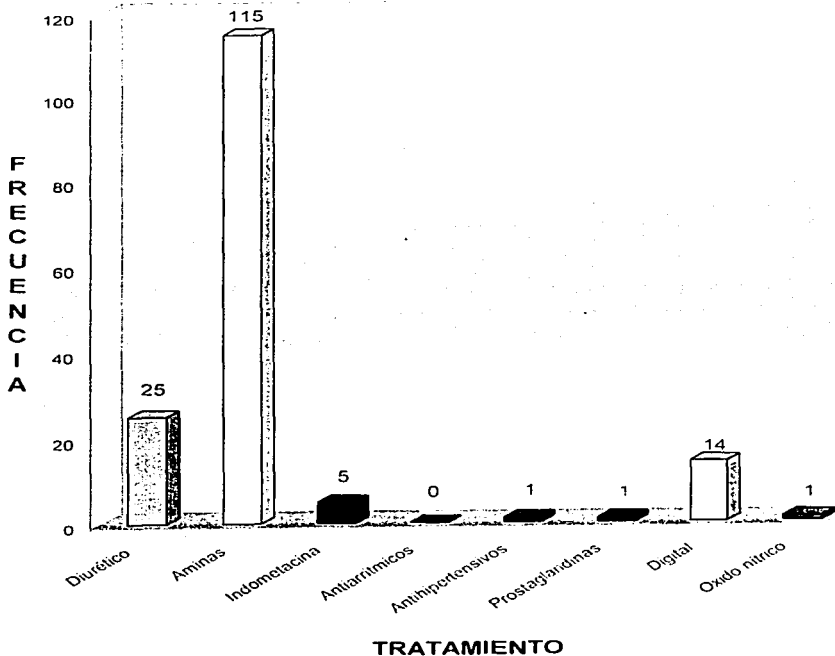
RELACION DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO EN LOS
PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA
UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL



FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN 86

**RELACION DEL TRATAMIENTO MEDICO DE LOS
PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA
UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**

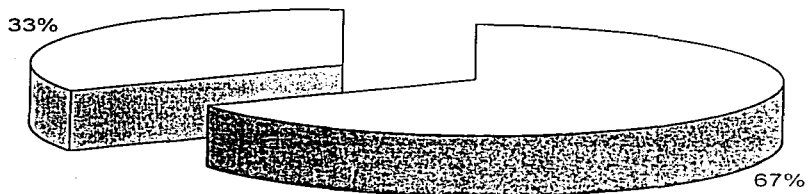


FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 16 A

**DISTRIBUCION DE MORTALIDAD AL EGRESO DE LOS
PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA
UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**



VIVOS

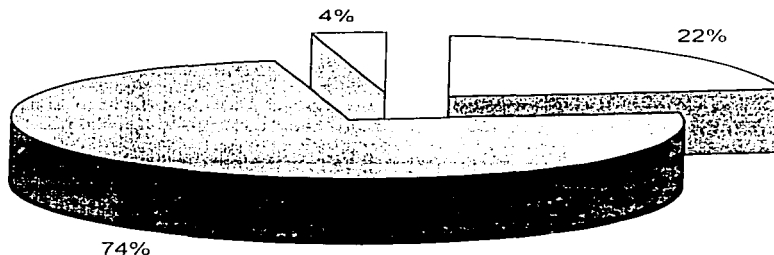
MUERTOS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

GRAFICA 16 B

**DISTRIBUCION DE LA MORTALIDAD DE LOS 54
PACIENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA EN LA
UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL**



- MT QX
- MT NO EN QX
- MT < 24 hrs post Qx

FUENTE: NEONATOS INGRESADOS EN LA UCIN DEL HIMFG

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

EPIDEMIOLOGIA DE LAS ENF. CARDIACAS CONGENITAS EN UNA UCIN DE UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL.

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Nombre: _____ Sexo: _____ Registro: _____ Foto: _____

Edad al ingreso: _____ Edad al egreso: _____ Origen: _____ Fecha de nac: _____
 Fecha de ingreso: _____ Fecha de egreso: _____ Dias de hospitalización: _____

Fact. de riesgo perinatales:

Edad Materna: _____ Mortinatos: _____ Polihidramnios: _____ Macrosomía _____ Rubéola: _____
 Infecciones: _____ Toxicomanías: _____ Diabetes familiar: _____

Malf. congénitas familiares: _____ Otros: _____

G: _____ P: _____ A: _____ C: _____ O: _____ Causa: _____
 No de embarazo: _____ Dx Prenatal: Si: _____ No: _____ SDG: _____ CPN: _____

Tipo de nacimiento: _____ Causa: _____

APGAR: 1 min: _____ 5 min: _____ Peso (gr): _____ Edad gestacional (Capurro o Ballard): _____

Silverman Andersen: _____ Maniobras de reanimación: _____

Padecimiento Actual: _____

Peso ingreso: _____ Talla ingreso: _____ Edad de inicio: _____ Alimentación previo al ingreso: _____
 Síntomas: DiF. Resp (SA): Leve (1-2): _____ Moderada (3-4): _____ Severa (> 5): _____ Al llanto: _____ Al comer: _____

| | SI | NO | |
|--------------------------|-------|-------|--------------------------|
| Fatiga | _____ | _____ | |
| Hipoactividad: | _____ | _____ | |
| Cianosis Central: | _____ | _____ | |
| Cianosis Periférica: | _____ | _____ | |
| Durante la alimentación: | _____ | _____ | |
| Al llanto: | _____ | _____ | |
| Convulsiones: | _____ | _____ | |
| Apnea: | _____ | _____ | |
| Edema: | _____ | _____ | |
| Palpebral: | _____ | _____ | |
| Maleolar: | _____ | _____ | |
| Malf. Congénitas: | _____ | _____ | Cuales: _____ |
| Tórax Anormal | _____ | _____ | Cual: _____ |
| Esteriores: | _____ | _____ | |
| Hiperact. Precordial: | _____ | _____ | |
| Soplo: | _____ | _____ | |
| Taquicardia | _____ | _____ | |
| Bradycardia: | _____ | _____ | |
| Galope: | _____ | _____ | |
| Arritmia: | _____ | _____ | |
| Hepatomegalia: | _____ | _____ | |
| esplenomegalia: | _____ | _____ | |
| Polipnea | _____ | _____ | |
| Euréfico | _____ | _____ | |
| Hipotrófico | _____ | _____ | |
| Hipertrófico | _____ | _____ | |
| Ictericia | _____ | _____ | |
| | | | TX: FTT: _____ ET: _____ |

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Pulso humeral: Normal: _____ Amplitud: _____ Disminuido: _____ Ausente: _____
Pulso femoral: Normal: _____ Amplitud: _____ Disminuido: _____ Ausente: _____

SV: FC TAM FR Temperatura Saturación GASOMETRIA PO2 PCO2 PH HCO3 TCO2 EB SAT.

Ingreso: _____
Post. Tx: _____
Egreso: _____

DIAGNOSTICO

Edad al Dx: _____ Tiempo de EIH al Dx: _____ ICC al Dx: Sí _____ No: _____

Rx tórax: Cardiomegalia: Sí _____ No: _____ Imagen radiológica patognomónica: _____

EKG: _____

Ecocardiograma: _____

TRATAMIENTO (Tx):

Fase de ventilación:

Fase I: _____ Fase II: _____ Fase III: _____ Fase IV: _____ Días de ventilación: Pre Qx: _____ Post Qx: _____

Tx: Médico: _____ Quirúrgico: _____

Describe: _____

Complicaciones: Sí _____ No: _____

Describe: _____

Defunción: Sí _____ No: _____

Diagnósticos: _____

Causa de muerte de otra etiología: _____

Autopsia: Sí _____ No: _____

Describe: _____

DIAGNOSTICOS DE EGRESO:

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN 91

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Avroy A. Fanaroff, M.B., F.R.C.P. D.C.H., Richard J. Martin, M.B., F.R.A.C.P. The cardiovascular system. Neonatal perinatal medicine. Diseases of the fetus and infant. Sixth edition; 1997: 1112-1200.
- 2.- Gómez G. M. Danglot B.C. Diagnóstico y manejo inicial del recién nacido con cardiopatía congénita. Temas de actualidad sobre el recién nacido. 1997. 435-442.
- 3.- Samánek Milan. Congenital heart malformations: Prevalence, severity, survival, and quality of life. Cardiology in the young 2000; 10: 179-185.
- 4.- Andrew C. Cook. The spectrum of fetal cardiac malformations. Cardiology in the young 2001; 11: 97-110.
- 5.- Burns W. Stephanie, Wernovsky Gil. Cardiac disorders. Manual of neonatal care 1998. 25: 393-451.
- 6.- Gómez G. M. Santamaria D. H. Cardiopatías congénitas. Electrocardiografía neonatal 1994; 7: 81-175.
- 7.- S.C. Jourdan, M.D. F.R.C.P. Olive Scott, M.D. F.R.C.P. Incidence, aetiology and recurrence of congenital heart disease. Congenital cardiac defects. Heart disease in the newborn infant. Heart disease in paediatrics 1994; 3-9, 71-209, 231-253.
- 8.- Aldo R. Castañeda, M.D. Ph.D. Richard A. Jonas, M.D. Congenital heart defects and procedures. Cardiac surgery of the neonate and infant 1994. 141-281, 333-363, 409-445.
- 9.- Gurleen Sharland. What should be provided by a service for fetal cardiology?. Cardiology in the young 2000; 10: 625-635.
- 10.- Arteaga M. M. Fernández E. R. Cardiopatías congénitas: Diagnóstico morfológico 1998: 1-126.
- 11.- N.R.C. Robertson. M.A. M.B. F.R.C.P. Assessment of cardiopulmonary function. Manual of neonatal respiratory care. 2000; 2: 5,6,7,8,9,10.: 41 89.
- 12.- Chandrakant R Patel, Beverly B. Dahms. Pulmonary atresia with intact ventricular septum, right-sided aortic arch and ventriculocoronary connection-prenatal echocardiographic diagnosis. Cardiology in the young 2001; 11: 352-354.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 13.- Tim S. Hornung, Alison Heads, et al. Fetal diagnosis of lethal dysfunction of the right heart in three siblings. *Cardiology in the young* 2000; 10: 67-69.
- 14.- Gómez G. M. Santamaria D. H. *Cardiologia neonatal*. 2001, 1-130, 155-172, 207-212.
- 15.- J. Mark Morales, M.D, Sanjeet G. Patel, M.D, et al. Ectopia cordis and other midline defects. *Annals thoracic surgeon* 2000 July; 70 (1): 111-114.
- 16.- E.K. Pivnick, R.A. Kaufman, et al. Infant with midline thoracoabdominal schisis and limb defects. *Teratology* 1998; 58: 205-208.
- 17.- Edward L Bove, Flavian M. Lupinetti. Congenital heart malformations: Pediatric cardiac surgery. 21: 276-290.
- 18.- Matthias Peuster, Thomas Paul, et al. Anterograde double-ballon valvoplasty for treatment of severe valvar aortic stenosis in a preterm baby weighing 1400 grams. *Cardiology in the young* 2000; 10: 67-69.
- 19.- Jami C. Levine, Stephen P. Sanders, et al. The risk of having additional obstructive lesions in neonatal coarctation of the aorta. *Cardiology in the young* 2001; 11: 44-53.
- 20.- Andrew Song, Michael S. McLeary. MR Imaging of Pentalogy of Cantrell variant with an intact diaphragm and pericardium. *Pediatric Radiology* 2000; 30: 638-639.
- 21.- Yiu-Fai Cheung, Maurice P. Leung, et al. Evolving management for critical pulmonary stenosis in neonates and young infants. *Cardiology in the young* 2000; 10: 186-192.
- 22.- K. Roman, E. Rosenthal, et al. Pulmonary arterial thrombosis in a neonate with homozygous deficiency of antithrombin III: Succesful outcome following pulmonary thrombectomy and infusions of antithrombin III concentrate. *Cardiology in the young* 2000; 10: 275-278.
- 23.- J. Sander Starreveld, Albert C. Van Rossum, et al. Rapid formation of collateral arteries in a neonate with interruption of the aortic arch. *Cardiology in the young* 2001; 11: 464-467.
- 24.- Colin J. McMahon, Ahmed Alromani, et al. Ballon angioplasty of critical coarctation in a 970 gram premature infant. *Cardiology in the young* 2001; 11: 468-471.
- 25.- Christoph Fink, Matthias Peuster, et al. Endovascular stenting as an emergency treatment for neonatal coarctation. *Cardiology in the young* 2000; 10: 644-646.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- 26.- Shakeel A. Qureshi, Andrew N. Redington, et al. Recommendations of the British Paediatric Cardiac Association for therapeutic cardiac catheterization in congenital cardiac disease. *Cardiology in the young* 2000; 10: 649-667.
- 27.- John R. Phillips, Christopher L. Case, et al. Atrioventricular block in a newborn with acquired long QT syndrome. *Cardiology in the young* 2001; 11: 680-682.
- 28.- Blair V. Robinson, José A. Ettedgui, et al. Use of terbutaline in the treatment of complete heart block in the fetus. *Cardiology in the young* 2001; 11: 683-686.
- 29.- George C. E. M.D. *Heart disease in infant, children and adolescents; including the fetus and young adults*. 1995, edition fifth.
- 30.- Roland Daum, Zacharias Zachariou. Total and superior sternal clefts in newborns: a simple technique for surgical correction. *Journal of pediatric surgery* 1999; 34: 408-411.
- 31.- Bart Van O, M.D., Ph. D. Kohen Smets, M.D. et al. A comparison of ibuprofen and indomethacin for closure of patent ductus arteriosus. *The new England journal of medicine* 2000;

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN