

11249



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO FACULTAD DE MEDICINA



PREVALENCIA Y LETALIDAD DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES DE TERCER NIVEL.

SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO FACULTAD DE MEDICINA U.N.A.M.

TESIS DE POSGRADO PARA OBTENER LA SUBESPECIALIDAD EN

NEONATOLOGIA

PRESENTA

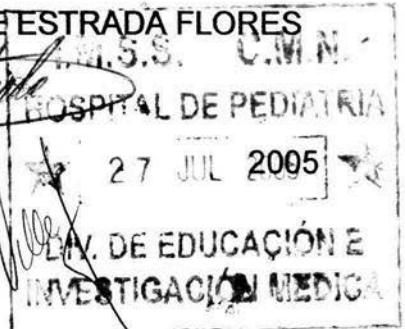


DRA. YASUKO KITAOKA CASTRO.

TUTOR: DR. JOSÉ VICENTE ESTRADA FLORES



México, D.F.



0346460



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

ÍNDICE.

Páginas.

TÍTULO	1
ANTECEDENTES	2
JUSTIFICACIÓN	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	7
HIPÓTESIS	8
OBJETIVOS	9
MATERIAL Y MÉTODOS	10
RECURSOS HUMANOS, MATERIALES Y FINANCIEROS	15
ASPECTOS ÉTICOS	16
RESULTADOS	17
DISCUSIÓN	20
CONCLUSIONES	25
TABLAS Y GRÁFICAS	26
BIBLIOGRAFÍA	36
ANEXO 1.....	40

RESUMEN.

PREVALENCIA Y LETALIDAD DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES DE TERCER NIVEL.

OBJETIVOS:

Determinar la prevalencia y letalidad de los diferentes tipos de cardiopatías congénitas en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se obtuvieron los datos del expediente clínico de los recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía congénita que ingresaron a la UCIN registrados en las bitácoras de esta unidad así como del servicio de cardiopediatría en el período comprendido entre enero del 2000 a julio del 2004. Se registraron procedencia, sexo, edad, número de gesta, tipo de parto, peso, calificación de Apgar y SA, edad materna y paterna, días de estancia intrahospitalaria, diagnóstico cardiológico final, anomalías congénitas o genéticas asociadas, falla cardíaca, tratamiento médico y quirúrgico recibido y muerte. Se incluyeron en el estudio a los RN mayores de 26 semanas de edad gestacional, con diagnóstico integral de cardiopatía congénita, que contaron con la información requerida en el expediente clínico; y se excluyeron a aquellos que no tuvieron confirmación diagnóstica de cardiopatía congénita. Se eliminaron a los RN con diagnóstico de conducto arterioso permeable ya que no es una patología estructural, a excepción de los que se acompañaron de hipertensión arterial pulmonar. Se calcularon tasas de prevalencia y letalidad, con medidas de tendencia central, así como tablas y gráficas de barras.

RESULTADOS: En el período comprendido entre el 1° de enero del 2000 y el 31 de julio del 2004 ingresaron a la UCIN un total de 1549 pacientes, de los cuales 389 tenían cardiopatía congénita, lo que comprendió un 25% del total de ingresos, siendo la primera causa de ingreso a la UCIN. La atresia pulmonar en sus diferentes variedades anatómicas fue la cardiopatía congénita que con mayor frecuencia se observó en el período de estudio (21%), con una tasa de prevalencia de 5.5, seguida por la coartación aórtica (10.5%), con una tasa de prevalencia de 2.8, la conexión anómala total de venas pulmonares (9.5%) con una tasa de prevalencia de 2.6, la comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar (8.7%), con una tasa de prevalencia de 2.2 y el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (8.5%), con una tasa de prevalencia de 2.2, reportadas por cada 100 ingresos a la UCIN. Se presentó falla cardíaca en 362 RN que representa el 93% del total de pacientes con cardiopatía. Fallecieron un total de 121 pacientes, el 90% por choque cardiogénico, de los cuales el 62% fue sometido a cirugía. Se observó una tendencia general hacia la disminución en la letalidad con el paso de los años, con excepción del ventrículo izquierdo hipoplásico en que la mortalidad se mantuvo prácticamente en el 100%. La letalidad global por cardiopatías congénitas disminuyó de un 49% a un 31% en los años estudiados.

CONCLUSIONES: Las 5 cardiopatías más frecuentes fueron la atresia pulmonar seguida por la coartación aórtica, conexión anómala total de venas pulmonares, comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar y el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. El procedimiento quirúrgico realizado en un mayor número de casos fue la fistula de Blalock-Taussig modificada. La mortalidad global es mayor a la encontrada en otros estudios. La principal causa de muerte fue el choque cardiogénico, particularmente en el postoperatorio inmediato.

TÍTULO.

**PREVALENCIA Y LETALIDAD DE LAS CARDIOPATÍAS
CONGÉNITAS EN UNA UNIDAD DE CUIDADOS
INTENSIVOS NEONATALES DE TERCER NIVEL.**

ANTECEDENTES.

Estudiar la prevalencia de cardiopatías congénitas en la población es de gran importancia por las repercusiones que éstas representan. El conocimiento de la frecuencia relativa de las lesiones cardíacas puede ser útil para el diagnóstico, ya que se deberá considerar en primer lugar a las más frecuentes y después a las más raras. Además, es importante conocer la mortalidad de cada una de las cardiopatías para establecer el pronóstico de los pacientes. ¹

La cardiopatía congénita se define como una anomalía en la estructura y/o función cardíaca del recién nacido, que se establece durante la gestación y resulta de un desarrollo embrionario alterado. La mayor parte de las cardiopatías congénitas tienen una etiología multifactorial, con una compleja interacción entre factores genéticos y ambientales. ²⁻⁶

Las cardiopatías congénitas constituyen el grupo más frecuente de malformaciones, en EUA ocupan el primer lugar y en México el segundo, solo superadas por las malformaciones del sistema nervioso central (SNC) ^{7,8} teniendo una incidencia que varía de 3/1000 a 12/1000 recién nacidos (RN) vivos. ⁹⁻¹³ Es decir, se encuentran presentes en cerca de 0.3 al 1% de los RN. ^{4,14-16} En un estudio internacional basado en 5,256 niños con 2 o más malformaciones, 37% tuvieron defecto cardíaco. ¹⁷ La prevalencia de cardiopatías congénitas reportada por Hoffman, en un hospital de tercer nivel, en un estudio de 20 años fue del 5.1%. ^{18-20,21} En un estudio multicéntrico realizado en Francia, Suecia y California, en hospitales de tercer nivel, se reportó un promedio de 3/1000 RN. ¹⁷ En México, en un estudio realizado en el Hospital de Cardiología "Luis Méndez" del Centro médico Nacional Siglo XXI del IMSS con una experiencia de 10 años y publicado en el Boletín del Hospital Infantil de México en 1992 se reportó una incidencia de 2/1000 RN, con 4000 casos nuevos al año. ⁹

Hay diferencias en la incidencia en diferentes poblaciones. En la literatura anglosajona y europea se reportan, en orden de frecuencia, las siguientes cardiopatías: comunicación interventricular 31%, tetralogía de Fallot 22%, conducto arterioso permeable (PCA) 9.9%, estenosis pulmonar (EP) 8%, transposición de grandes arterias (TGA) 5.6%, comunicación interatrial (CIA) 6.3%, coartación aórtica (CoAo) 1.5% y estenosis aórtica 0.6%. El 50% de las cardiopatías congénitas se asocian con comunicación interatrial y conducto arterioso permeable. ^{4,8,13,16,21,22,23} En los Estados Unidos de América la incidencia de las cardiopatías que se asocian con CIV y/o PCA es: síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico 23%, transposición de grandes arterias 17%, atresia pulmonar sin comunicación interventricular 12%, conexión anómala total de venas

pulmonares 11%, tetralogía de Fallot 8%, tronco común 5%, atresia tricuspídea 4% y enfermedad de Ebstein 1% ⁸. En 1992, en México, en el Hospital de Cardiología "Luis Méndez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI, se reportó que, en un periodo de 10 años, el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH) ocupó el primer lugar, la enfermedad de Ebstein el segundo y la transposición de grandes vasos el tercero. ⁹. En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Pediatría en un periodo de 11 años se reportaron 321 recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía congénita de un total de 5695 recién nacidos ingresados, con una frecuencia de 5.6%, siendo la cardiopatía más frecuente la persistencia del conducto arterioso (49% de los casos), entre la cianógenas la transposición de grandes arterias (6% de los casos), predominando en el sexo masculino, con una relación de 1.5 a 1, la mayoría fueron recién nacidos de término (58.2% de los casos), con un promedio de peso de 2415g, reportándose a las cardiopatías congénitas en orden de frecuencia a la persistencia de conducto arterioso (48.9%), comunicación interventricular (11.8%), transposición de grandes arterias (5.9%), atresia pulmonar (5%), ventrículo único con estenosis pulmonar (4%), coartación aórtica (3.4%), síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (2.8%), conexión anómala total de venas pulmonares (2.2%), atresia tricuspídea con atresia pulmonar (1.9%) y comunicación interatrial (1.9%). ²² En un estudio realizado en la ciudad de Durango en un periodo de un año en el 2001 se reportaron 55 casos de recién nacidos con cardiopatía congénita de un total de 4729 recién nacidos vivos, con una tasa de incidencia de 8.7 casos por cada 1000 recién nacidos vivos, de los cuales 27% presentaron cardiopatías complejas, siendo la cardiopatía más frecuente la persistencia de conducto arterioso (48%) y dentro de las cianógenas la transposición de grandes arterias, con predominio en el sexo masculino (62%). ²⁴.

En la UCIN del Centro Médico Nacional (CMN) "20 de Noviembre" estudiaron 25 RN con cardiopatía congénita en un periodo de 9 meses, y encontraron la siguiente frecuencia: conducto arterioso permeable 44%, comunicación interventricular 16%, comunicación interatrial 12%, transposición de grandes arterias 12%, estenosis pulmonar valvular 4%, atresia tricuspídea 4%, coartación aórtica 4%, ventrículo único 4%, con una incidencia global del 10%. ²⁵.

En la UCIN del CMN siglo XXI en un periodo de 4 años (1994-1998) se estudiaron 74 RN con cardiopatía congénita que requerían manejo quirúrgico, de los cuales el 13.5% presentaron malformaciones congénitas asociadas, 60% de ellas fueron malformaciones mayores (trisomía 18, Síndrome de Down, malformación anorrectal baja con fístula perineal, malformación anorrectal alta con genitales ambiguos y fístula traqueoesofágica). ²⁶.

En la literatura aproximadamente el 5% de los niños con cardiopatía congénita presentan anomalías cromosómicas como trisomía 21 (44%), trisomía 18 (25%), trisomía 13 (14%), 45X0 (7%), triploidias (4%), trisomía 22 (2%), delección del cromosoma 22q11 (2%) y el 25% presentan alguna otra malformación extracardiaca como: SNC (31%), renal, tracto urinario y genital (26%), gastrointestinal (24%), sistema respiratorio (11%), esqueléticas (8%); con una frecuencia en hombres del 73% y mujeres del 56%, con una relación hombre a mujer de 1.3:1. ^{2, 4, 27-29.}

Uno de los avances más importantes en los últimos 15 años en el campo de la cardiología pediátrica es la mejoría del pronóstico de RN con cardiopatía congénita compleja. A partir de 1990, la mortalidad disminuyó como consecuencia de la realización de más intervenciones correctivas. Durante los últimos 18 meses muchos de los reportes publicados muestran mejoría en la supervivencia preoperatoria, postoperatoria temprana y tardía en pacientes con defectos cardíacos complejos. ^{30, 31}

Las cardiopatías congénitas son responsables del 33% del total de las muertes en el período neonatal y cerca de la mitad de todas las muertes por malformaciones. ^{4, 9, 16.} La morbilidad y mortalidad en menores de un año con cardiopatías congénitas es de 4.7%. Con la mejoría progresiva en los recursos terapéuticos, la mortalidad infantil por cardiopatías congénitas se redujo de 50% a 15%. ³²⁻³⁴ En EUA se reportó una disminución de la mortalidad por cirugía cardíaca en un período de 12 años del 16.3% al 1.3%; en Suiza la reducción en la mortalidad fue del 9.5% al 1.9% y en el Reino Unido la disminución fue al 4%. ^{2, 35, 36.}

Las cardiopatías congénitas con mayor mortalidad fueron: canal atrioventricular completo, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, comunicación interventricular, coartación aórtica y atresia tricuspídea. ³⁷ El diagnóstico *post mortem* más frecuente fue la interrupción del arco aórtico, la coartación aórtica, y la estenosis aórtica. Las anomalías cuya circulación pulmonar depende del conducto arterioso son causa de muerte temprana y las malformaciones con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, interrupción del arco aórtico, coartación aórtica y estenosis aórtica) fueron las principales causas de muerte tardía. ^{4, 16.}

En la literatura se reporta una mortalidad por coartación aórtica del 1.1%, por comunicación interventricular del 0.6%, por canal atrioventricular 3.6%, por tetralogía de Fallot 2.3% y por tronco arterioso 28%. ³⁸ En el Hospital Infantil Privado, en un período de 5 años (1989-1993) se operaron a 187 niños por cardiopatía congénita (61% con cardiopatías congénitas simples y 39% con cardiopatías congénitas complejas) siendo el 34% recién nacidos, 36% de 1 a 12 meses y

30% mayores de un año, con una frecuencia de conducto arterioso permeable del 65.5%, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico del 5.3%, transposición de grandes arterias 4.9%, coartación aórtica 4.9%, comunicación interventricular 4.9%, atresia pulmonar sin comunicación interventricular 2.1%, conexión anómala total de venas pulmonares 1.4% y enfermedad de Ebstein 0.7%. En el 85% de los casos se realizó cirugía correctiva y en 15% paliativa. La mortalidad global para cardiopatías congénitas fue menor al 10%.^{8, 39}

En la UCIN del CMN siglo XXI, en un período de 4 años (1994 a 1998) se reportó una mortalidad global del 49% en 74 recién nacidos con cardiopatía congénita compleja que fueron sometidos a procedimientos quirúrgicos; la supervivencia global fue del 51%; 43% en los sometidos a cirugía correctiva y 58% en los casos de cirugía paliativa.²⁶

Por todo lo anterior, es evidente que no existen datos suficientes sobre morbilidad y mortalidad por cardiopatías congénitas en nuestro país, por lo que es importante determinar la prevalencia y letalidad de los recién nacidos con cardiopatías congénitas que son derechohabientes del IMSS y son referidos a la UCIN del CMN siglo XXI, con el fin de comparar nuestra casuística con las publicadas a nivel mundial y así poder ubicar el momento en que nos encontramos en el manejo de estos pacientes.

JUSTIFICACIÓN.

Se ha observado un incremento, en los últimos 5 años, en el número de ingresos por cardiopatías congénitas en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, actualmente es la primera causa de traslado e ingreso al servicio de neonatología y ha mostrado cambios en el tipo de cardiopatías que se reciben sin que se conozca cuáles son las cardiopatías congénitas más frecuentes y cuál es la letalidad de estos pacientes.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Debido a que las cardiopatías congénitas representan la principal causa de ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI del IMSS es importante conocer cuál es su prevalencia y letalidad, dependiendo de su tipo, por eso nos planteamos las siguientes preguntas:

- ¿Cuál es la prevalencia de las cardiopatías congénitas en neonatos de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI?
- ¿Cuál es la letalidad de las cardiopatías congénitas en neonatos de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI?

HIPÓTESIS.

- La prevalencia de las cardiopatías congénitas de los recién nacidos en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social es similar a la reportada en otras unidades de cuidados intensivos neonatales del tercer nivel a nivel mundial (0.3/100 a 1.2/100 recién nacidos vivos).
- La letalidad de las cardiopatías congénitas de los recién nacidos en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social es similar a la reportada en otras unidades de cuidados intensivos neonatales de tercer nivel a nivel mundial (10-15%).

OBJETIVOS.

1. Determinar la prevalencia de las cardiopatías congénitas en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social.
2. Determinar la letalidad en los diferentes tipos de cardiopatías congénitas en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social.

MATERIAL Y MÉTODOS.

LUGAR EN DONDE SE REALIZÓ EL ESTUDIO:

Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social.

MÉTODOS:

Se obtuvieron los datos de los recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía congénita que ingresaron a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales registrados en las bitácoras de esta unidad así como las del servicio de Cardiología y, posteriormente se revisaron todos sus expedientes clínicos en el Archivo Clínico del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social en el período comprendido entre enero del 2000 a julio del 2004.

Se registraron en la hoja de recolección de datos las siguientes variables: nombre, cédula, hospital y ciudad de procedencia, sexo, edad al ingreso, edad al egreso, edad gestacional, número de gesta, tipo de parto, peso, calificación de Apgar al minuto y a los 5 minutos, calificación de Silverman-Andersen al minuto y a los 5 minutos, edad materna, edad paterna, fecha de ingreso, fecha de egreso, confirmación de cardiopatía congénita por ecocardiograma, diagnóstico cardiológico final, anomalías cromosómicas o genéticas asociadas, falla cardíaca, tratamiento médico recibido, tipo de tratamiento quirúrgico, y muerte.

El diagnóstico cardiológico final se estableció en todos los casos por cardiólogos pediatras con un estudio integral clínico y de gabinete (electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma) en casos con duda diagnóstica se realizó angiografía cardíaca. En todos los casos en que se efectuó cirugía se tomó el diagnóstico de la nota quirúrgica. En caso de defunción el diagnóstico fue el reportado en el estudio anatomopatológico, cuando este se llevó a cabo.

DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN.

Estudio transversal.

UNIVERSO DE ESTUDIO:

Población.- Todos los RN con diagnóstico de cardiopatía congénita que ingresaron a la unidad de cuidados intensivos neonatales, de ambos sexos en el período comprendido entre enero del 2000 a julio del 2004.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO:

Se efectuó mediante estadística descriptiva con medidas de tendencia central, cálculo de tasas de prevalencia y letalidad. Los resultados se muestran en tablas y gráficos.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

1. Todos los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita que ingresaron a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, incluyendo aquellos pacientes con conducto arterioso permeable que se acompañaron de hipertensión arterial pulmonar, en el periodo comprendido entre enero del 2000 a julio del 2004 que contaban con expediente clínico completo.
2. Todos los niños con edad gestacional al ingreso, mayores de 26 semanas con diagnóstico de cardiopatía congénita.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

1. Recién nacidos con diagnóstico clínico de cardiopatía congénita y que no tuvieron confirmación de la misma mediante estudios de gabinete y valoración por cardiólogo.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN.

1. Se eliminaron a los recién nacidos prematuros con diagnóstico de conducto arterioso permeable por considerarlo un problema funcional y no estructural.

DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES (CONCEPTUAL Y OPERACIONAL).

Muerte: todos los niños que fallecieron con diagnóstico de cardiopatía congénita. Se incluyeron sólo aquellos en que la causa de la muerte estuvo directamente relacionada a la cardiopatía o al procedimiento quirúrgico efectuado debido a ella.

Variable, cualitativa, nominal, dicotómica. Indicador: presente – ausente.

Sexo: Género del paciente.

Variable cualitativa, nominal, dicotómica. Indicador: Femenino – Masculino.

Edad gestacional: duración en semanas de la gestación. Evaluada al nacer, el dato se tomó del expediente clínico.

Variable cuantitativa continua. Indicador: semanas.

Edad al ingreso: tiempo en días transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de ingresar a la UCIN del HP del CMN Siglo XXI.

Variable cuantitativa discreta. Indicador: días.

Edad al egreso: tiempo en días transcurrido desde el nacimiento hasta momento de egresar de la UCIN del HP CMN siglo XXI.

Variable cuantitativa discreta. Indicador: días.

Peso: unidad de medida en gramos y se tomó el peso del paciente al ingreso y al egreso de la UCIN.

Variable cuantitativa continua. Indicador: gramos.

Fecha de ingreso: fecha en que ingresa el RN a la UCIN con día, mes y año, el dato se tomó al momento de su ingreso. Variable cualitativa, nominal. Indicador: día/mes/año.

Fecha de egreso: fecha en que se egreso el RN de la UCIN con día, mes y año, el dato se tomó al momento de su egreso.

Variable cualitativa, nominal. Indicador: día/mes/año.

Edad materna: tiempo medido en años de la madre del paciente.

Variable cuantitativa discreta. Indicador: años.

Edad paterna: tiempo medido en años del padre del paciente.

Variable cuantitativa discreta. Indicador: años.

Hospital de procedencia: unidad hospitalaria de envío del paciente, se tomó el dato al momento de su ingreso.

Variable cualitativa, nominal. Indicador: nombre del hospital de referencia.

Anomalías congénitas o genéticas asociadas: diagnóstico establecido clínicamente al identificar otras malformaciones en aparatos o sistemas distintos al cardiovascular.

Variable cualitativa nominal dicotómica. Indicador: Presente-Ausente.

Ecocardiograma: estudio basado en ondas de ultrasonido que permite estudiar la anatomía cardíaca y sus alteraciones, al mismo tiempo que se observa su movimiento en tiempo real, lo que permite el estudio de su función, nos proporciona una imagen amplia y sectorial del corazón, permite hacer el estudio de su anatomía y relación que sus diferentes estructuras guardan en el espacio.⁴⁰

Cateterismo cardíaco: es el estándar de oro para el diagnóstico de cardiopatías congénitas que consiste en realizar angiografía como principal sistema para explorar la anatomía cardíaca, es útil también cuando hay malas ventanas ecocardiográficas o se interpone hueso o un pulmón lleno de aire, es útil como intervención terapéutica como en el caso de la maniobra de Rashkind para ampliar el septum interatrial, así como para obtener información hemodinámica de cuál es la magnitud del cortocircuito, el cálculo de la resistencia vascular pulmonar o la toma de una muestra de alguna de las venas pulmonares.^{4,7}

Tipo de tratamiento quirúrgico: método intervencionista para la resolución de las cardiopatías congénitas, se registró el tipo de cirugía que se realizó durante sus días de estancia en la UCIN.

Variable cualitativa nominal dicotómica. Indicador: Paliativo – Correctivo.

Tipo de Cardiopatía congénita: Tipo de malformación anatómica cardiovascular que se detecta en los recién nacidos de la unidad de cuidados intensivos neonatales, mediante ecocardiografía o angiocardiografía, hallazgo quirúrgico o anatomopatológico.

Variable cualitativa, nominal. Indicador: nombre específico de la cardiopatía.

Diagnóstico cardiológico final: es aquel determinado integralmente tanto por clínica como por gabinete (electrocardiograma, ecocardiograma) y/o por cateterismo cardíaco, o bien, por diagnóstico reportado en nota quirúrgica en caso de cirugía correctiva o paliativa, así como por estudio anatomopatológico en caso de defunción.

Variable cualitativa nominal. Indicador: nombre específico de la cardiopatía.

Falla cardíaca: Se define como la disminución del gasto cardíaco, manifestada clínicamente con 3 o más de los siguientes signos: taquicardia, taquipnea, hepatomegalia, disminución de la temperatura distal en extremidades, pulsos periféricos débiles, oliguria, distensión abdominal, estertores y cardiomegalia en la radiografía de tórax (índice cardiorácico mayor de 0.6) con o sin disminución en la fracción de eyección en el ecocardiograma.

Tipo de variable: cualitativa, nominal. Indicadores: presente – ausente.

Tasa de prevalencia: es una medida de morbilidad que representa el número total de casos de una enfermedad (casos antiguos y nuevos), en una población determinada, en un periodo dado (que puede ser muy corto), prevalencia instantánea o de punto, o bien en un periodo más largo independientemente de cuando comenzaron los casos. La prevalencia expresa la acumulación de casos en el periodo estudiado. Se refiere al número de personas que sufren de una enfermedad por mil habitantes por año. En un concepto dinámico que abarca el desarrollo epidemiológico de una enfermedad determinada, en un momento dado, por cada 100 ⁴¹.

Tasa de prevalencia de cardiopatía congénita: Se define como el número de recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía congénita que ingresan a la unidad de cuidados intensivos neonatales del CMN Siglo XXI en el período comprendido entre enero del 2000 a julio del 2004 entre todos los recién nacidos que ingresan a neonatología en ese mismo período.

Indicador: Tasa (calculada por cada 100 ingresos de recién nacidos).

Tasa de prevalencia por tipo de cardiopatía: se define como el número de recién nacidos con un tipo específico de cardiopatía congénita que ingresan a la UCIN del CMN siglo XXI en el período comprendido entre enero del 2000 a julio del 2004 entre todos los recién nacidos que ingresan a la UCIN con diagnóstico de cardiopatía congénita en ese mismo período.

Indicador: Tasa (calculada por cada 100 ingresos de recién nacidos).

Tasa de letalidad: es el número de defunciones debidas a una enfermedad por tantos pacientes con dicha enfermedad, aquí los individuos enfermos integran la población observada. Mide la probabilidad (riesgo) de morir entre quienes han enfermado de la enfermedad estudiada; es una tasa de mortalidad específica, que mide, además, la gravedad de la enfermedad, por lo que se usa en clínica para el pronóstico y para evaluar los tratamientos. El numerador es el número de muertes por cierta enfermedad y el denominador el número de enfermos de la misma enfermedad por 100 o por 1000 ⁴¹.

Tasa de letalidad por cardiopatía congénita: es el número de recién nacidos que fallecen por cardiopatía congénita en el período comprendido entre enero del 2000 a julio del 2004 en el servicio de neonatología x 100 entre el número de recién nacidos con cardiopatía congénita que egresan de neonatología en ese mismo período.

Indicador: Tasa (calculada por cada 100 egresos).

Tasa de letalidad específica por tipo de cardiopatía congénita: es el número de recién nacidos que mueren por un tipo específico de cardiopatía congénita en neonatología en el período comprendido entre enero del 2000 a julio del 2004 entre el número de recién nacidos que egresan en neonatología con ese mismo tipo de cardiopatía congénita en ese mismo período.

Indicador: Tasa (calculada por cada 100 egresos).

RECURSOS HUMANOS, MATERIALES Y FINANCIEROS:

RECURSOS HUMANOS:

Contamos con los recursos humanos necesarios para realizar el estudio que incluyeron al investigador principal y al investigador adjunto.

RECURSOS MATERIALES:

- Bitácoras del Servicio de Cuidados Intensivos Neonatales y del servicio de cardiopediatría del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.
- Expedientes clínicos.
- Hojas.
- Material de oficina.

RECURSOS FINANCIEROS:

Los gastos que se generaron en el estudio fueron cubiertos por el investigador.

ASPECTOS ÉTICOS.

Debido a que se trata de un estudio descriptivo y observacional realizado sobre información que se encuentra en los expedientes clínicos, es un estudio que no requirió de carta de consentimiento informado.

Se considera que el estudio se realizó dentro de las normas establecidas por la asamblea médica mundial en la Declaración de Helsinki de 1964 y su revisión del año 2000 en Edimburgo, Escocia, así como lo establecido en la Ley General de Salud de los Estados Unidos Mexicanos consignados en el título V en materia de investigación y el reglamento para la investigación clínica y a las normas del Instituto Mexicano del Seguro Social para el mismo fin.

La información se maneja en forma confidencial.

RESULTADOS.

En el período comprendido entre el 1° de enero del 2000 y el 31 de julio del 2004 ingresaron un total de 1549 pacientes a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, de los cuales 389 correspondieron a pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita. Lo que comprendió un 25% del total de ingresos. Las características generales de estos pacientes de manera global se muestran en la tabla 1.

De los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita 58% correspondieron al sexo masculino y 42% al femenino para una relación hombre – mujer de 1.4:1. La mediana de la edad al ingreso fue de 9 días, la de edad al egreso de 26 días y la duración de la estancia hospitalaria de 11 días. La mayoría de los pacientes tuvieron una edad gestacional a término o cercana al término con un peso adecuado para la edad gestacional. Más de dos terceras partes de los pacientes fueron obtenidos por operación cesárea.

Las calificaciones de Apgar y Silverman – Andersen al minuto y a los 5 minutos mostraron que, en general, estos pacientes no presentaron asfixia perinatal ni desarrollaron dificultad respiratoria de manera temprana. La edad promedio de las madres fue de 27.1 ± 5.9 años, la de los padres fue de 29.5 ± 6.6 años. La ganancia de peso durante la estancia hospitalaria fue pobre al comparar los promedios de peso al ingreso y al momento del alta hospitalaria, lo que representó una ganancia menor a los 100 gramos a lo largo de una estancia promedio de 11 días. (tabla 1).

El hospital que mayor número de pacientes envió a nuestra unidad fue el Hospital de Ginecología y Obstetricia No. 4 "Luis Castelazo Ayala" seguido por el Hospital Regional de Especialidades de Querétaro, Qro., los Hospitales Generales de Zona No. 47 y 1-A "Venados" y el Hospital Regional de Especialidades de Cuernavaca, Mor. (tabla 2).

Las cardiopatías congénitas más frecuentes por año y en total se muestran en la tabla 3. La atresia pulmonar, en sus diferentes variedades anatómicas, fue la cardiopatía congénita que se observó con mayor frecuencia en el período de estudio (82 casos – 21%) seguida por la coartación de aorta (41 casos – 10.5%), la conexión anómala total de venas pulmonares (37 casos – 9.5%), la comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar (34 casos – 8.7%) y el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (33 casos – 8.5%). Las 10 cardiopatías observadas con mayor frecuencia durante el período de estudio se muestran en la gráfica 1. La prevalencia

observada para los diferentes tipos de cardiopatías congénitas por cada 100 ingresos a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales se muestra en la tabla 3.

El 93% de los recién nacidos con cardiopatía congénita (362 pacientes) presentaron falla cardiaca en algún momento de su estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (tabla 1), todos ellos recibieron más de un medicamento para su tratamiento. Los medicamentos utilizados con más frecuencia, como era de esperarse, fueron los inotrópicos y los diuréticos, de éstos últimos en particular el furosemide. Se observó una disminución en el uso de la dopamina durante el período de estudio y un aumento concomitante en la utilización de epinefrina y milrina. (tabla 4).

Los procedimientos quirúrgicos realizados en los recién nacidos con cardiopatía se muestran en la tabla 5. Fueron divididos en procedimientos paliativos (realizados solo para mejorar las alteraciones hemodinámicas con cambios en el flujo de sangre a nivel sistémico o pulmonar) y correctivos (efectuados para corregir completamente y de manera anatómica la malformación cardiaca). Resulta claro que los procedimientos paliativos realizados con mayor frecuencia fueron la fístula de Blalock – Taussig modificada y el cerclaje de la arteria pulmonar. El procedimiento de Norwood y el de Norwood modificado por Sano ⁴² se efectuaron en un número significativo de pacientes, aunque disminuyó la frecuencia del procedimiento en años recientes. Entre los procedimientos correctivos los realizados con más frecuencia fueron el intercambio o "switch" arterial (cirugía de Jatene), la coartectomía y/o plastia aórtica y la corrección de la conexión anómala total de venas pulmonares, que guardan relación estrecha con la prevalencia de las malformaciones cardiacas que las requieren como tratamiento (tabla 3). La gráfica 2 muestra el número de pacientes sometidos o no a cirugía de acuerdo a su cardiopatía congénita. Las cardiopatías con obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho solo fueron sometidas a cirugía paliativa – fístula de Blalock – Taussig modificada, mientras que aquellas con obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo fueron sujeto de cirugía correctiva.

En general, los procedimientos paliativos tuvieron escasa mortalidad, inferior al 10%, con excepción del procedimiento de Norwood y el de Norwood modificado por Sano ⁴² cuya mortalidad ha sido del 100% en nuestra unidad. De los procedimientos correctivos la mortalidad en los dos realizados con mayor frecuencia, el intercambio arterial y la corrección de conexión venosa anómala total de venas pulmonares, estuvo alrededor del 50%. (tabla 6).

Un número significativo de recién nacidos con cardiopatía congénita presentó alteraciones congénitas asociadas, divididas como malformaciones congénitas en general y alteraciones

cromosómicas. La más frecuente de las alteraciones fue el síndrome Down, seguida por la trisomía 18 y la trisomía 13. La malformación extracardiaca más común fue la asociación VACTER. (tabla 7).

Fallecieron un total de 121 pacientes (tabla 8), el 90% de ellos a consecuencia de choque cardiogénico secundario a diferentes causas que se presentó, en su mayoría, en el período postoperatorio inmediato. Otras causas de muerte fueron la sepsis severa, el choque séptico y el choque hipovolémico en un pequeño número de pacientes. La letalidad para los diferentes tipos de cardiopatías y global se muestra en la tabla 9. Se observó una tendencia general hacia la disminución en la letalidad con el paso de los años, con excepción del síndrome de ventriculo izquierdo hipoplásico en el que la mortalidad se mantuvo prácticamente en el 100%.

DISCUSIÓN.

En nuestro país las cardiopatías congénitas constituyen el segundo tipo de malformación congénita más frecuente, solo superadas por las malformaciones del sistema nervioso central ^{7,8}. En la actualidad, son la primera causa de ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, comprendiendo cerca del 25% del total de ingresos anuales.

Es fácil observar que la prevalencia de los diferentes tipos de cardiopatías congénitas parece variar de acuerdo al país que la reporta, esto probablemente relacionado a factores raciales, ambientales, genéticos, tipo de hospital, etc. ^{4, 8,13,16,21,23,43}. Nuestra prevalencia así, es distinta a la reportada en las distintas series que, en su mayoría, han encontrado a las cardiopatías congénitas sin cianosis y con flujo pulmonar aumentado como las más frecuentes en el recién nacido, sin embargo, esto ha ocurrido en escrutinios en población abierta que tienen que diferir, forzosamente, de la prevalencia encontrada en una unidad de cuidados intensivos neonatales de tercer nivel de atención, cuya población la constituyen, exclusivamente, pacientes cuyas patologías requieren un alto nivel especializado de atención.

La explicación de este fenómeno es relativamente simple, las cardiopatías sin cianosis y con flujo pulmonar aumentado rara vez muestran descompensación durante el período neonatal e incluso, suelen pasar desapercibidas, por lo que no son motivo de referencia de los hospitales de segundo nivel de atención. Desafortunadamente, la mayoría de series publicadas reportan su prevalencia a partir de escrutinios en población abierta, por lo que para poder realizar comparaciones válidas debemos analizar solo aquellas cardiopatías que son motivo de referencia hacia nuestro hospital.

Pradat et al., en un análisis de tres grandes registros de malformaciones congénitas en Francia, Suecia y el estado norteamericano de California,¹⁷ encontró una prevalencia de 0.64, 0.32 y 0.82 respectivamente para la atresia pulmonar; de 1.41, 1.63 y 1.13 para la coartación aórtica; de 2.56, 2.45 y 2.94 para la tetralogía de Fallot; de 0.84, 0.56 y 1.04 para la CATVP; de 3.24, 3.09 y 2.72 para la D-TGA; de 2.28, 1.99 y 2.10 para el SVIH; 0.17, 0.27 y 0.45 para la anomalía de Ebstein; de 1.05, 0.77 y 1.48 para la estenosis pulmonar; de 0.40, 0.77 y 0.60 para el tronco arterial común; de 0.78, 0.48 y 0.61 para la interrupción del arco aórtico; de 0.66, 0.46 y 0.68 para la atresia tricuspídea y de 0.58, 0.73 y 0.61 para el ventrículo único, tasas calculadas

por cada 10,000 nacimientos. Este reporte difiere significativamente de lo encontrado en nuestra unidad, donde las tasas correspondientes para dichas cardiopatías fueron: 5.3 para la atresia pulmonar, 2.6 para la coartación de aorta, 1.1 para la tetralogía de Fallot, 2.4 para la CATVP, 1.7 para la D-TGA, 2.1 para el SVIH, 0.4 para la anomalía de Ebstein, 1.3 para la estenosis pulmonar, 0.8 para el tronco arterial común, 0.8 para la interrupción del arco aórtico, 1.5 para la atresia tricuspídea y 0.6 para el ventrículo único, reportadas en nuestro caso por cada 100 ingresos a la unidad de cuidados intensivos neonatales.

Por otra parte, Bosi ²⁰ en Italia, reportó incidencias de 2.4% para la atresia pulmonar, 4.0% para la coartación de aorta, 4.3% para la tetralogía de Fallot, 0.6% para la CATVP, 5.1% para la D-TGA, 3.2% para el SVIH, 0.4% para la anomalía de Ebstein, 4.3% para la estenosis pulmonar, 1.4% para el tronco arterial común, 0.3% para la interrupción del arco aórtico, 1.4% para la atresia tricuspídea y 2.5% para el ventrículo único. Cifras con una distribución de frecuencia más parecida a la observada en nuestra unidad.

En un estudio más reciente, Hoffman ¹⁹ reportó la mediana de la prevalencia de distintas cardiopatías entre los años de 1940 y 2002, encontrando una valores de 83 para la atresia pulmonar, de 356 para la coartación de aorta, de 356 para la tetralogía de Fallot, de 91 para la CATVP, de 303 para la D-TGA, de 226 para el SVIH, de 40 para la anomalía de Ebstein, de 532 para la estenosis pulmonar, de 94 para el tronco arterial común, de 92 para la atresia tricuspídea y de 136 para el ventrículo único, reportadas por cada millón de nacimientos. En este estudio no se describe la prevalencia para la interrupción del arco aórtico. Aunque en esta serie predominaron los problemas obstructivos de los tractos de salida, su distribución difiere de lo encontrado en nuestra unidad donde la atresia pulmonar superó ampliamente a la estenosis pulmonar y a los problemas obstructivos del lado izquierdo.

Son escasos los estudios de prevalencia de las cardiopatías congénitas en América Latina, sin embargo, Itiro-Miyague ⁴⁴ reportó recientemente, en Brasil, la prevalencia de los defectos cardiacos congénitos en niños y adolescentes, encontrando una prevalencia de 0.8% para la atresia pulmonar, 6.3% para la coartación de aorta, 6.9% para la tetralogía de Fallot, 2% para la CATVP, 4.1% para la D-TGA, 0.8% para el SVIH, 1.2% para la anomalía de Ebstein, 11.3% para la estenosis pulmonar, 1% para el tronco arterial común, 0.4% para la interrupción del arco aórtico, 2.3% para la atresia tricuspídea y 1.3% para el ventrículo único. De nuevo con marcadas diferencias en lo encontrado en nuestra unidad.

La única serie reportada en una unidad de cuidados intensivos neonatales en México fue la de la UCIN del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado (ISSSTE) ²⁵ en la cual estudiaron 25 RN con cardiopatía congénita en un periodo de 9 meses encontrando una mayor frecuencia de cardiopatías congénitas sin cianosis y con flujo pulmonar aumentado y pocos casos de cardiopatías complejas, lo cual difiere significativamente de lo encontrado en nuestro estudio.

En un estudio comparativo del Hospital Infantil de Pediatría y el Instituto Nacional de Pediatría se reporta como la más frecuente cardiopatía al conducto arterioso persistente, seguida de la comunicación interventricular, transposición de grandes vasos, coartación aórtica, atresia pulmonar sin comunicación interventricular y el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico dentro de las más frecuentes. ²²

Del análisis de los estudios anteriores se hace evidente la dificultad en la comparación adecuada de la prevalencia de las cardiopatías congénitas en nuestra unidad con la publicada previamente, ya que la mayoría de los estudios se hicieron mediante escrutinio en población abierta, o bien, como en el caso del estudio brasileño, incluyeron pacientes de todas las edades pediátricas y no solo recién nacidos en estado crítico, así como en nuestro estudio no se analizaron los casos de conducto arterioso persistente, sin embargo, hay cierta similitud en la frecuencia en el resto de las cardiopatías congénitas con respecto a las reportadas por Hospital Infantil de Pediatría y el Instituto Nacional de Pediatría.

Sin ser exhaustivo, nuestro estudio nos permitió describir no solo los tipos más frecuentes de cardiopatías congénitas que son referidos a nuestra unidad, sino también los principales subtipos de cada una de ellas (tabla 3). Así, sabemos que la atresia pulmonar con septum interventricular íntegro, también llamado síndrome de ventrículo derecho hipoplásico, es el subtipo más común de esta cardiopatía comprendiendo el 48% de los casos encontrados. En la conexión anómala total de venas pulmonares, el subtipo más frecuente fue la conexión a seno coronario (41%). La variante de tronco arterial común que se observó con más frecuencia fue la tipo III (50%). El tipo de interrupción de arco aórtico más frecuente fue el tipo B (91%). La atresia tricúspida más común fue la 1a que se acompaña de atresia pulmonar (57%) y la variedad de DVSVD más común fue la Taussig – Bing (60%). Todo esto es similar a lo reportado previamente en la literatura. ^{3,4,7,15,23,30,33,34,39}

Para analizar la letalidad de las cardiopatías congénitas debemos hacerlo en base a la intervención que se realiza para su tratamiento, debido a que las malformaciones cardíacas

complejas tienen, uniformemente, una mortalidad muy elevada si se dejan a su historia natural. Para el correcto análisis del riesgo que implica la cirugía en estos pacientes, se emitió un consenso en el año 2002 avalado por los Institutos Nacionales de Salud (INS) en los Estados Unidos de América, que divide los procedimientos quirúrgicos en 6 categorías de riesgo, siendo la categoría 1 la de riesgo menor y la categoría 6 la de mayor riesgo de muerte.⁴⁵ Debido a que en nuestro estudio solo se realizaron un número limitado de procedimientos quirúrgicos, nos pareció más apropiado dividirlos solo en 2 categorías que llamamos procedimientos paliativos y correctivos, y que corresponden, de manera gruesa, a las categorías 1, 2 y 3 de los INS para los procedimientos paliativos y a las categorías 4, 5 y 6 para los procedimientos correctivos.

De nuevo nos encontramos con pocos estudios que nos permitan una comparación global adecuada de la letalidad en las cardiopatías congénitas sometidas a cirugía. En nuestra unidad, en los años 1994 a 1998 se realizó un estudio para evaluar la supervivencia de los recién nacidos con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía cardiaca y/o cateterismo intervencionista ²⁶ y que, aunque con un número mucho menor de pacientes nos permite evaluar como ha evolucionado la supervivencia de estos pacientes con el paso de los años. Para una comparación entre los resultados de dicho estudio y el nuestro agrupamos los hallazgos en la tabla 10. Del análisis de ella se desprende que, en general, la letalidad en las cardiopatías congénitas ha disminuido, puede haber excepciones en algunos tipos de cardiopatía, pero esto parece ser debido al limitado número de pacientes en el estudio de García y colaboradores. La letalidad global ha disminuido sensiblemente de un 49% a un 31% en nuestro estudio. Sin embargo, estamos lejos de poder echar a vuelo las campanas. Tweddell y Spray ⁴⁶ en un estudio reciente, reportan mortalidades de 5% para la D-TGA; de 33% para el SVIH; de 7.3% para las cardiopatías tratadas quirúrgicamente mediante la fistula de Blalock – Taussig modificada; de 4.5% para la coartación de aorta y de 18.5% para la conexión anómala total de venas pulmonares. Valores muy inferiores a los observados en nuestros pacientes. Solo alcanzamos una mortalidad comparable en los pacientes con fistula de Blalock – Taussig modificada, en quienes tuvimos una mortalidad de 8% vs 4.5% observada por Tweddell y Spray.

Como puede observarse en la gráfica 2, no todos nuestros pacientes fueron sometidos a cirugía, con excepción de aquellos con coartación de aorta. Las razones para esto son variadas y van desde la extrema gravedad del paciente que impidió su intervención, hasta la relativa "benignidad" de la cardiopatía que no requirió intervención quirúrgica alguna. Mención aparte merece el caso del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, cuya falta de intervención en los

casos más recientes se debe a los desalentadores resultados obtenidos en la cirugía paliativa intentada en estos pacientes.

Desconocemos la frecuencia con que la falla cardíaca se presenta durante la estancia hospitalaria en los recién nacidos con cardiopatías congénitas. En nuestro estudio la observamos en más del 90% de los pacientes, cifra que nos parece elevada, pero no existen en la literatura estudios que reporten la frecuencia de falla cardíaca en estos pacientes, por lo que no tenemos un punto de comparación. Lógicamente los medicamentos más utilizados para el tratamiento de la falla cardíaca fueron los inotrópicos y los diuréticos que constituyen el instrumento fundamental para la corrección de esta alteración. Con el paso de los años observamos un mayor uso de epinefrina y milrinona y una disminución concomitante en el uso de dopamina, manteniéndose el empleo de dobutamina prácticamente estacionario a lo largo de los años. Situación similar a la observada en otros centros hospitalarios.^{47,48}

La asociación de otras malformaciones congénitas, incluyendo alteraciones cromosómicas es frecuente en las cardiopatías congénitas. Tennstedt et al reportaron que el 66% de los pacientes con cardiopatía congénita tenían alguna otra malformación extracardiaca y la mitad de estas eran alteraciones cromosómicas.²⁷ Estos mismos autores reportaron como las alteraciones cromosómicas más frecuentes la trisomía 21, la trisomía 18, la trisomía 13 y la monosomía X. Estos hallazgos son similares a los reportados por nosotros aunque el porcentaje de malformaciones congénitas extracardiacas fue menor en nuestro estudio (66% vs 14%).

La principal causa de muerte fue el choque cardiogénico y de los pacientes que fallecieron con éste diagnóstico el 63% fue sometido a cirugía, lo que representó un 56% del total de muertes. Porcentajes menores correspondieron a infección sistémica y sangrado posquirúrgico. Si relacionamos las causas de muerte con la edad al momento del fallecimiento es fácil notar que la mayoría de estas muertes son tempranas. Lo cual sugiere que los pacientes fallecen debido a sus malas condiciones al ingreso a la unidad de cuidados intensivos neonatales, o bien, mueren pocos días después de la cirugía en aquellos en que esta se realiza. Una diferencia sustancial con el estudio de García y colaboradores²⁶ es que en nuestro estudio ocurrieron pocas muertes en el quirófano y nosotros agrupamos todas las causas relacionadas directamente con disfunción cardíaca como choque cardiogénico, que si se analiza de la misma manera, en dicho estudio constituye también la principal causa de muerte en estos pacientes. Dado el diseño de nuestro estudio no fue posible determinar los factores de riesgo relacionados con un desenlace mortal.

CONCLUSIONES.

1. Las 5 cardiopatías congénitas más frecuentes fueron la atresia pulmonar seguida por la coartación de aorta, conexión anómala total de venas pulmonares, la comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar y el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.
2. El procedimiento quirúrgico realizado en un mayor número de casos fue la fistula de Blalock – Taussig modificada, lo cual está relacionado fuertemente a la cardiopatía congénita más frecuente –atresia pulmonar. La mortalidad en este procedimiento es similar a la reportada en otras series en la literatura.
3. La mortalidad en el resto de cardiopatías congénitas es mucho más elevada en comparación a la reportada en otros estudios, las razones de esto no pudieron ser discernidas en este estudio. La mortalidad global de las cardiopatías congénitas fue del 31%.
4. Un porcentaje significativo de pacientes tuvieron malformaciones congénitas asociadas, aunque éste es inferior al reportado en otras series.
5. La principal causa de muerte fue el choque cardiogénico secundario a diferentes causas y ocurrió de manera temprana en relación al ingreso de los pacientes en la mayoría de los casos.
6. Este estudio nos permite ubicar el momento en que nos encontramos en el tratamiento de las cardiopatías congénitas del recién nacido y podrá servir como base de comparación de futuros estudios y las medidas que se apliquen para disminuir la letalidad de estos pacientes.
7. Habría que hacer mayores investigaciones y aumentar nuestros esfuerzos para discernir en donde encontramos mayores deficiencias en la atención de estos recién nacidos y así poder mejorar su pronóstico e insistir en la detección y tratamiento temprano para evitar mayores complicaciones.

Tabla 1.- Características generales de los pacientes con cardiopatía.

Ingresos totales	1549 (100%)
Cardiopatías congénitas (número)	389 (25%)
Sexo	
Masculino (número)	226 (58%)
Femenino (número)	163 (42%)
Edad gestacional (semanas)	37.3 ± 2.8*
Edad al ingreso (días)	9 (1 – 150)**
Edad al egreso (días)	26 (1 – 258)**
Edad al momento de la muerte (días)	11 (1 – 26)**
Número de gestación	2 (1 – 7)**
Peso al ingreso (gramos)	2759 ± 811*
Peso al egreso (gramos)	2847 ± 808*
Tipo de parto	
Vaginal (número)	148 (38%)
Cesárea (número)	241 (62%)
Apgar	
Al minuto	8 (3 – 9)**
A los 5 minutos	9 (5 – 10)**
Silverman – Andersen	
Al minuto	1 (0 – 5)**
A los 5 minutos	2 (0 – 6)**
Edad materna (años)	27.1 ± 5.9*
Edad paterna (años)	29.5 ± 6.6*
Estancia hospitalaria (días)	11 (1 – 248)**
Falla cardíaca al ingreso (número)	362 (93%)

* expresado como media ± desviación estándar.

** expresado como mediana (mínimo – máximo)

Hospital	número (%)
Hospital de Ginecología y Obstetricia No. 4 Luis Castelazo Ayala	124 (32)
Hospital Regional Querétaro, Qro.	39 (10)
Hospital General de Zona No. 47	33 (8.5)
Hospital General de Zona No. 1-A "Venados"	29 (7.4)
Hospital Regional Cuernavaca, Mor.	27 (7)
Hospitales Privados	19 (5)
Hospital General de Zona No. 21 "Tuxtla Gutiérrez, Chis."	18 (4.8)
Hospital Regional Acapulco, Gro.	13 (3.3)
Hospital General de Zona No. 32 "Villa Coapa"	9 (2.2)
Hospital General de Zona No. 8	7 (1.8)
Otros hospitales*	71 (18)

* Incluyen otros Hospitales Generales de Zona en el Distrito Federal y los estados de Chiapas, Guerrero, Puebla, Michoacán, Baja California Sur, Zacatecas, Veracruz y Yucatán, así como hospitales privados en el Distrito Federal.

Tabla 3. Cardiopatías congénitas más frecuentes.

Cardiopatía	2000		2001		2002		2003		2004		Global	
	P	(n) (%)	P	(n) (%)	P	(n) (%)	P	(n) (%)	P	(n) (%)	P	(n) (%)
Atresia pulmonar	5	(21) (26)	7	(18) (22.2)	5.5	(12) (17.6)	4.4	(18) (18.7)	5.4	(13) (20.6)	5.5	(82) (21)
Con ventrículo único	(7)	(8.6)	(6)	(7.4)	(3)	(4.4)	1.2	(5) (5.2)	(5)	(7.9)	(26)	(6.7)
Con comunicación interventricular	(5)	(6.2)	(3)	(3.7)	(3)	(4.4)	(4)	(4.1)	(2)	(3.2)	(17)	(4.4)
Con septum íntegro	(9)	(11)	(9)	(11)	(6)	(8.8)	(9)	(9.3)	(6)	(9.5)	(39)	(10)
Coartación de aorta	1.9	(8) (9.9)	2.3	(6) (7.4)	2.3	(5) (7.3)	2.4	(10) (10.4)	5	(12) (19)	2.8	(41) (10.5)
Tetralogía de Fallot	1.1	(5) (6.2)	0.8	(2) (2.5)	1.4	(3) (4.4)	1.2	(5) (5.2)	0.8	(2) (3.2)	1	(17) (4.3)
CATVP*	1.6	(7) (8.6)	3.5	(9) (11)	3.7	(8) (11.7)	1.7	(7) (7.3)	2.4	(6) (9.5)	2.6	(37) (9.5)
Infracardiaca	(1)	(1.2)	(2)	(2.5)	(2)	(2.9)	(3)	(3.1)	(1)	(1.6)	(9)	(2.3)
Seno coronario	(4)	(4.9)	(4)	(4.9)	(3)	(4.4)	(2)	(2)	(2)	(3.2)	(15)	(3.8)
Supracardiaca	(2)	(2.5)	(3)	(3.7)	(3)	(4.4)	(2)	(2)	(3)	(4.7)	(13)	(3.3)
D-TGA**	0.5	(2) (2.5)	1.1	(3) (3.7)	2.7	(6) (8.8)	2.2	(9) (9.4)	2.9	(7) (11)	1.9	(27) (6.9)
Ventrículo izquierdo hipoplásico	2.1	(9) (11)	2.3	(6) (7.4)	3.2	(7) (10.3)	1.2	(5) (5.2)	2.5	(6) (9.5)	2.2	(33) (8.5)
Anomalia de Ebstein	0.2	(1) (1.2)	0	(0) (0)	0.5	(1) (1.5)	0.7	(3) (3.1)	0.8	(2) (3.2)	0.4	(7) (1.8)
CA - VC [∞]	0.5	(2) (2.5)	0.4	(1) (1.2)	0.5	(1) (1.5)	0.2	(1) (1)	1.2	(3) (4.7)	0.6	(8) (2)
Estenosis pulmonar	1.6	(7) (8.6)	1.5	(4) (4.9)	2.3	(5) (7.3)	1	(4) (4.1)	0	(0) (0)	1.3	(20) (5.1)
Tronco arterial común	0.7	(3) (3.7)	0	(0) (0)	0	(0) (0)	1.5	(6) (6.2)	1.2	(3) (4.7)	0.7	(12) (3)
Tipo I	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(3)	(3.1)	(1)	(1.6)	(4)	(1)
Tipo II	(1)	(1.2)	(0)	(0)	(0)	(0)	(1)	(1)	(0)	(0)	(2)	(0.5)
Tipo III	(2)	(2.5)	(0)	(0)	(0)	(0)	(2)	(2)	(2)	(3.2)	(6)	(1.5)
Interrupción de arco aórtico	0.5	(2) (2.5)	1.5	(4) (4.9)	1	(2) (2.9)	0	(0) (0)	1.7	(4) (6.3)	0.9	(12) (3)
Tipo A	(0)	(0)	(1)	(1.2)	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(1)	(0.2)
Tipo B	(2)	(2.5)	(3)	(3.7)	(2)	(2.9)	(0)	(0)	(4)	(6.3)	(11)	(2.8)
Atresia tricuspídea	0.9	(4) (4.9)	2.0	(5) (6.2)	1.9	(4) (5.9)	2	(8) (8.3)	0.8	(2) (3.2)	1.5	(23) (6)
Tipo 1a (atresia pulmonar)	(3)	(3.7)	(3)	(3.7)	(2)	(2.9)	(4)	(4.1)	(1)	(1.6)	(13)	(3.3)
Tipo 1b (estenosis pulmonar)	(1)	(1.2)	(0)	(0)	(0)	(0)	(2)	(2)	(0)	(0)	(3)	(0.8)
Tipo 1c (sin obstrucción)	(0)	(0)	(2)	(2.5)	(2)	(2.9)	(2)	(2)	(1)	(1.6)	(7)	(1.8)
CIV + HAP †	1.6	(7) (8.6)	3.8	(10) (12.3)	2.7	(6) (8.8)	2.7	(11) (11.4)	0	(0) (0)	2.2	(34) (8.7)
Con síndrome Down	(5)	(6.2)	(6)	(7.4)	(4)	(5.9)	(7)	(7.3)	(0)	(0)	(22)	(5.6)
Sin síndrome Down	(2)	(2.5)	(4)	(4.9)	(2)	(2.9)	(4)	(4.1)	(0)	(0)	(12)	(3)
Ventrículo único	0.5	(2) (2.5)	2.0	(5) (6.2)	0.5	(1) (1.5)	0.5	(2) (2)	0	(0) (0)	0.7	(10) (2.6)
CA + HAP ‡	0.2	(1) (1.2)	1.5	(4) (4.9)	1	(2) (2.9)	0	(0) (0)	0	(0) (0)	0.5	(7) (1.8)
Con síndrome Down	(1)	(1.2)	(3)	(3.7)	(2)	(2.9)	(0)	(0)	(0)	(0)	(6)	(1.5)
Sin síndrome Down	(0)	(0)	(1)	(1.2)	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(1)	(0.2)
Comunicación interatrial	0	(0) (0)	0.4	(1) (1.2)	0	(0) (0)	0	(0) (0)	0	(0) (0)	0.1	(1) (0.2)
Estenosis aórtica	0	(0) (0)	0	(0) (0)	0.5	(1) (1.5)	0.2	(1) (1)	0	(0) (0)	0.1	(2) (0.5)
DVSVD €	0	(0) (0)	0	(0) (0)	0	(0) (0)	0.5	(2) (2)	1.2	(3) (4.7)	0.3	(5) (1.3)
Con CIV subaórtica	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(1)	(1)	(1)	(1.6)	(2)	(0.5)
Tipo Taussig - Bing	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(0)	(1)	(1)	(2)	(3.2)	(3)	(0.8)
Otras Cardiopatías.	0	(0) (0)	1.1	(3) (3.7)	1.9	(4) (5.9)	1	(4) (4.1)	0	(0) (0)	0.7	(11) (2.8)
Total	18.9	(81) (100)	31.2	(81) (100)	31.7	(68) (100)	23.3	(96) (100)	25.9	(63) (100)	26.2	(389) (100)

* CATVP = Conexión anómala total de venas pulmonares.

** D-TGA = D - transposición de grandes arterias.

∞ CA - VC = canal atrio - ventricular completo.

† CIV + HAP = comunicación interventricular + hipertensión arterial pulmonar

‡ CA + HAP = conducto arterioso permeable + hipertensión arterial pulmonar.

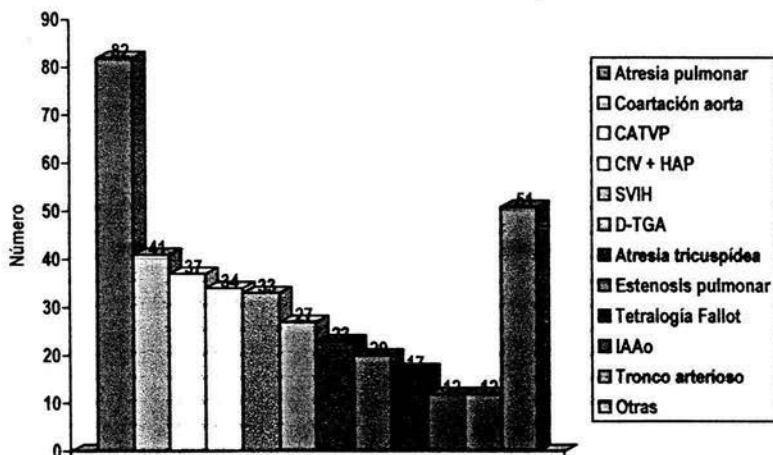
€ DVSVD = doble vía de salida de ventrículo derecho.

P Prevalencia (casos por cada 100 ingresos).

n Número de pacientes.

Otras cardiopatías: cardiomiopatía hipertrófica, ectopia cordis, Criss-Cross, cardiopatía compleja (toracópagos), arritmias (taquicardia supraventricular).

Cardiopatías más frecuentes 2000 - 2004.



Gráfica 1.- Cardiopatías congénitas más frecuente en el periodo 2000 - 2004. CATVP = conexión anómala total de venas pulmonares; CIV + HAP = comunicación interventricular + hipertensión arterial pulmonar; SVIH = síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico; D-TGA = D-transposición de grandes arterias e IAAo = interrupción de arco aórtico.

Tabla 4.- Tratamiento médico para la falla cardiaca.						
Medicamento	2000 n (%)	2001 n (%)	2002 n (%)	2003 n (%)	2004 n (%)	Global n (%)
Dobutamina	67 (83)	57 (70)	46 (67)	65 (68)	51 (81)	286 (74)
Dopamina	46 (57)	47 (58)	32 (47)	31 (32)	15 (24)	171 (44)
Epinefrina	9 (12)	6 (8)	16 (23)	31 (32)	31 (49)	90 (25)
Milrinona	¥	1 (2)	8 (12)	31 (32)	28 (45)	68 (23)
Furosemide	76 (97)	69 (85)	56 (82)	79 (82)	53 (84)	333 (86)
Captopril	30 (37)	9 (11)	12 (18)	37 (39)	16 (25)	104 (26)
Digoxina	35 (43)	26 (32)	13 (19)	44 (46)	21 (33)	139 (35)
Espironolactona	41 (51)	26 (32)	15 (22)	31 (32)	26 (41)	139 (35)
Hidroclorotiazida	2 (3)	12 (15)	4 (6)	11 (11)	7 (11)	36 (9)
Hidralazina	14 (17)	10 (12)	5 (8)	17 (18)	3 (4)	49 (12)
Prostaglandina E ₁	30 (37)	27 (33)	18 (27)	28 (29)	22 (35)	125 (32)
Amrinona	7 (9)	6 (8)	∞	∞	∞	13 (3)
Norepinefrina	2 (3)	2 (3)	2 (3)	∞	3 (4)	9 (2)
Nitroprusiato	∞	∞	∞	4 (4)	1 (2)	5 (1)
Carvedilol	∞	∞	∞	13 (14)	5 (8)	18 (4)
Propranolol	7 (9)	∞	∞	13 (14)	∞	20 (5)
Esmolol	∞	∞	∞	4 (4)	∞	4 (1)
Adenosina	∞	∞	∞	4 (4)	∞	4 (1)

¥ = medicamento no disponible ese año.
∞ = medicamento no se administró durante ese año.

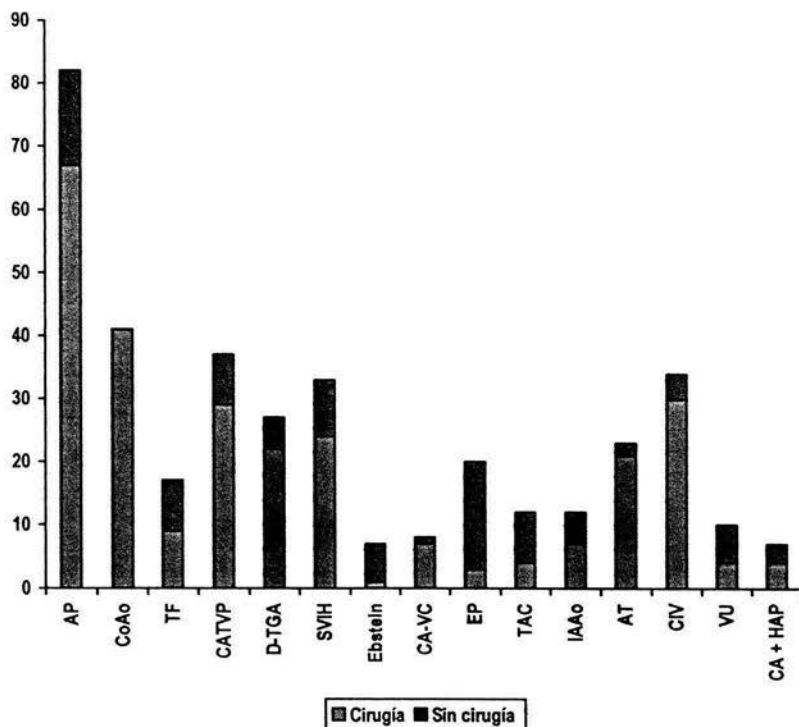
Tabla 5.- Tratamiento quirúrgico.

Procedimiento	2000 n (%)	2001 n (%)	2002 n (%)	2003 n (%)	2004 n (%)	Global n(%)
Paliativo						
Fístula de Blalock – Taussig modificada	23 (28)	22 (27)	13 (19)	29 (30.2)	11 (17.5)	98 (25)
Cerclaje de arteria pulmonar	5 (6)	9 (11)	1 (1.5)	11 (11.4)	10 (15.9)	36 (9.2)
Valvuloplastia con globo	2 (2.5)	2 (2.5)	1 (1.5)	0 (0)	0 (0)	5 (1.3)
Aortoplastia con globo	2 (2.5)	2 (2.5)	4 (5.9)	3 (3.1)	2 (3.2)	13 (3.3)
Atrioseptostomía con globo o navaja	4 (5)	11 (13.5)	16 (23.5)	14 (14.6)	1 8 (28.6)	63 (16.2)
Norwood y Norwood modificado	7 (8.6)	6 (7.4)	3 (4.4)	3 (3.1)	1 (1.6)	20 (5)
Correctivo						
Intercambio arterial (Jatene)	2 (2.5)	3 (3.7)	5 (7.3)	7 (7.3)	13 (20.6)	30 (8)
Coartectomía o plastia de arco aórtico	9 (11)	10 (12.3)	7 (10.3)	10 (10.4)	12 (19)	48 (12.3)
Cierre de comunicación interatrial	1 (1.2)	1 (1.2)	0 (0)	0 (0)	3 (4.7)	5 (1.3)
Cierre de comunicación interventricular	0 (0)	1 (1.2)	0 (0)	0 (0)	1 (1.6)	2 (0.5)
Corrección de CATVP*	5 (6)	9 (11)	5 (7.3)	5 (5.2)	5 (7.9)	29 (7.5)
Corrección de tetralogía de Fallot	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (1)	0 (0)	1 (0.2)

* CATVP = conexión anómala total de venas pulmonares.

ESTA TESIS NO SALI
DE LA BIBLIOTECA

Pacientes sometidos a cirugía de acuerdo al tipo de cardiopatía.



Gráfica 2.- Pacientes sometidos a cirugía de acuerdo al tipo de cardiopatía. AP = atresia pulmonar – todas las cirugías fueron fistulas de Blalock – Taussig. CoAo = coartación de aorta – 13 pacientes sometidos a dilatación con globo, el resto coartectomía o plastia aórtica. TF = tetralogía de Fallot – sólo un paciente sometido a corrección, el resto fistula de Blalock – Taussig. D-TGA = D-transposición de grandes arterias – se realizó intercambio arterial en todos los casos. SVIH = síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico – cirugía de Norwood en todos los casos. Ebstein = anomalía de Ebstein – se realizó fistula de Blalock – Taussig en los casos operados. CA-VC = canal A-V completo – se realizó cierre de la arteria pulmonar en todos los casos. EP = estenosis pulmonar. Se efectuó dilatación con globo en todos los casos. TAC = tronco arterial común – se realizó cierre de arteria pulmonar en todos, excepto un paciente en quien se realizó corrección total. IAAo = interrupción de arco aórtico – aortoplastia en todos los casos. AT = atresia tricúspidee – todas las cirugías fistulas de Blalock – Taussig. CIV = comunicación interventricular – corrección en un caso, el resto cierre de la arteria pulmonar. VU = ventrículo único – cierre de la arteria pulmonar en todos los casos. CA + HAP = conducto arterioso con hipertensión pulmonar – se hizo cierre del conducto arterioso.

Tabla 6.- Mortalidad de acuerdo al tratamiento quirúrgico.

Procedimiento	2000 n (%)	2001 n (%)	2002 n (%)	2003 n (%)	2004 n (%)	Global n (%)
Paliativo						
Fístula de Blalock – Taussig modificada	2 (9)	1 (5)	1 (8)	2 (7)	1 (9)	7 (8)
Cerclaje de arteria pulmonar	2 (4)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (10)	3 (7)
Valvuloplastia con globo	0 (0)	0 (0)	0 (0)	-	-	0 (0)
Aortoplastia con globo	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Atrioseptostomía con globo o navaja	0 (0)	1 (9)	1 (6)	2 (14)	0 (0)	4 (10)
Norwood y Norwood modificado	7 (100)	6 (100)	3 (100)	3 (100)	0 (0)	19 (100)
Correctivo						
Intercambio arterial (Jatene)	1 (50)	2 (67)	3 (60)	3 (43)	6 (46)	15 (53)
Coartectomía o plastia de arco aórtico	2 (22)	4 (40)	2 (29)	0 (0)	1 (8)	9 (20)
Cierre de comunicación interatrial	0 (0)	0 (0)	-	-	0 (0)	0 (0)
Cierre de comunicación interventricular	-	0 (0)	-	-	0 (0)	0 (0)
Corrección de CATVP*	3 (60)	5 (56)	2 (40)	2 (40)	3 (60)	15 (51)
Corrección de tetralogía de Fallot	-	-	-	1 (100)	-	1 (100)
Mortalidad total por año y procedimiento	17 (25)	19 (25)	12 (27)	13 (34)	12 (13)	73 (29)

* CATVP = conexión anómala total de venas pulmonares.

Tabla 7.- Malformaciones congénitas y cromosómicas asociadas a cardiopatías.

Alteración	número (%)
Alteraciones cromosómicas	
Síndrome Down	28 (7.2)
Trisomía 18	9 (2.3)
Trisomía 13	1 (0.2)
Síndrome de Turner	3 (0.7)
Malformaciones congénitas	
Asociación VACTER	8 (2.0)
Síndrome de Noonan	2 (0.5)
Síndrome de DiGeorge	3 (0.7)
Síndrome de Ivermarck	1 (0.2)
Síndrome dismórfico	9 (2.3)
Total	55 (14)

Tabla 8.- Causas de muerte en recién nacidos con cardiopatía congénita.

Causa (n = 121)	número (%)	Pacientes sometidos a cirugía número (%)
Choque cardiogénico	109 (90)	68 (56)
Disfunción ventricular izquierda	96 (79)	63 (52)
Disfunción ventricular derecha	4 (3)	3 (3)
Arritmias letales	9 (7)	1 (1)
Sepsis severa, choque séptico	10 (8)	6 (5)
Choque hipovolémico	2 (2)	2 (2)

Tabla 9.- Letalidad por cardiopatías congénitas por tipo y por año.

Cardiopatía	2000	2001	2002	2003	2004	Global
Atresia pulmonar	24%	11%	50%	6%	15%	21%
Coartación de aorta	13%	33%	0%	0%	25%	14%
Tetralogía de Fallot	0%	0%	0%	20%	50%	14%
CATVP*	71%	44%	50%	57%	33%	51%
D-TGA**	50%	67%	50%	78%	25%	54%
Ventriculo izquierdo hipoplásico	100%	100%	100%	80%	50%	86%
Anomalía de Ebstein	100%	—	100%	0%	50%	63%
CA – VC [∞]	50%	0%	100%	100%	0%	50%
Estenosis pulmonar	14%	25%	0%	25%	—	16%
Tronco arterial común	100%	—	—	67%	33%	67%
Interrupción de arco aórtico	100%	50%	100%	—	0%	63%
Atresia tricuspídea	50%	40%	25%	38%	100%	51%
CIV + HAP ¥	0%	0%	0%	9%	—	2%
Ventriculo único	0%	20%	0%	0%	—	5%
CA + HAP £	0%	25%	0%	—	—	8%
Cardiomiopatía hipertrófica	—	67%	0%	0%	—	22%
Comunicación interatrial	—	0%	—	—	—	0%
Estenosis aórtica	—	—	0%	0%	—	0%
DVSVD €	—	—	—	0%	33%	17%
Ectopia cordis	—	—	—	100%	—	100%
Otras cardiopatías	—	—	0%	0%	—	0%
Total	45%	32%	30%	34%	35%	31%

• CATVP = Conexión anómala total de venas pulmonares.
 ** D-TGA = D – transposición de grandes arterias.
 ∞ CA – VC = canal atrio – ventricular completo.
 ¥ CIV + HAP = comunicación interventricular + hipertensión arterial pulmonar
 £ CA + HAP = conducto arterioso permeable + hipertensión arterial pulmonar.
 € DVSVD = doble vía de salida de ventrículo derecho.
 — Los guiones en las columnas indican que no hubo casos de esa cardiopatía en el año que se señala.
 Otras cardiopatías: Cardiopatía compleja (toracópagos), Criss-Cross, arritmias (taquicardia supraventricular)

Tabla 10.- Letalidad de los distintos tipos de cardiopatías congénitas en dos series.		
Cardiopatía	García et al. 1994 – 1998 ^a (n = 74)	Kitaoka et al. 2000 – 2004 ^a (n = 389)
Atresia pulmonar	63% (7)	21% (82)
Coartación de aorta	50% (4)	14% (41)
Tetralogía de Fallot	33% (3)	14% (17)
CATVP *	40% (10)	51% (37)
D-TGA **	44% (10)	54% (27)
Ventrículo izquierdo hipoplásico	100% (4)	86% (33)
Anomalia de Ebstein	nr	63% (7)
CA – VC ∞	nr	50% (8)
Estenosis pulmonar	0% (2)	16% (20)
Tronco arterial común	nr	67% (12)
Interrupción de arco aórtico	100% (2)	63% (12)
Atresia tricuspídea	0% (4)	51% (23)
CIV + HAP ¥	nr	2% (34)
Ventrículo único	33% (9)	5% (10)
CAP + HAP £	nr	8% (7)
Cardiomiopatía hipertrófica	nr	22% (5)
Comunicación interatrial	nr	0% (1)
Estenosis aórtica	50% (2)	0% (2)
DVSVD	0% (2)	17% (5)
Total	49%	31%

^a Los valores se muestran como % (número).

- CATVP = Conexión anómala total de venas pulmonares.
- ** D-TGA = D – transposición de grandes arterias.
- ∞ CA – VC = canal atrio – ventricular completo.
- ¥ CIV + HAP = comunicación interventricular + hipertensión arterial pulmonar
- £ CA + HAP = conducto arterioso permeable + hipertensión arterial pulmonar.
- ♪ Todos los casos de arritmia correspondieron a taquicardia supraventricular.
- € DVSVD = doble vía de salida de ventrículo derecho.
- nr = no reportado

BIBLIOGRAFÍA.

1. Hoffman J. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-113.
2. Ardura J. Cardiopatías congénitas: generalidades. En: Meneghello J, Fanta E, Paris E, Puga T. *Pediatría Meneghello*. Tomo II. Quinta edición. Editorial Médica Panamericana, 1997: 1410-1412.
3. Emmanouilides G, Riemenschneider T, Allen H. *Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents*. 5th Edition. Baltimore Williams and Wilkins, 1995.
4. Fyler D. Cardiopatías congénitas. En: Nadas S. *Cardiología pediátrica*. Mosby, 1994: 37-53, 437-731.
5. Hoffman J. Incidence of congenital heart disease: II. Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 155-165.
6. Hoffman J. Cardiopatías congénitas: Incidencia y herencia. En: *Clinicas Pediátricas de Norteamérica: Cardiopatías Congénitas*. Editorial Interamericana McGraw-Hill. 1990; 23-42.
7. Santamaría H, Gómez M. Cardiopatías congénitas. En: *Cardiología neonatal*. Editorial DEM, México, 2001: 55-171.
8. Santamaría H, Gómez M. Cardiopatías congénitas. En: *Programa de actualización continua en Neonatología - 1*. Editorial Intersistemas. México, 2004: 1-75.
9. Alva E. Comprensión y diagnóstico de las cardiopatías congénitas complejas II. *Bol. Med Hosp. Infant Mex* 1992; 49: 459-466.
10. Gelb B. Genetic basis of congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2004; 19: 110-115.
11. Burns S, Wernovsky G. Enfermedades cardíacas. En: Cloherty J, Stark A. *Manual de cuidados neonatales*. 3^ª Ed. Editorial Masson, 1999: 447-507.
12. Guzmán J, Salinas V, Flores J. *Cardiología*. En: *Normas y procedimientos en Neonatología*. Instituto Nacional de Perinatología. México, 2003: 76-93.
13. López A. Cardiovascular system. En: *Neonatal Guidelines*. American Academy of Pediatrics 1999: 1-40.
14. Beck A, Hudgins L. Congenital cardiac malformations in the neonate: isolated or syndromic?. *NeoReviews* 2003; 4: 105-110.

15. Brennan P, Young I. Congenital heart malformations: etiology and associations. *Semin Neonatol* 2001; 6: 17-25.
16. Richmond S, Wren C. Early diagnosis of congenital heart disease. *Semin Neonatol* 2001; 6: 27-35.
17. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, Part I: A study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 195-221.
18. Allen S, Gauvreau K, Bloom B, Jenkins K. Evidence-based referral results in significantly reduced mortality after congenital heart surgery. *Pediatrics* 2003; 112: 24-31.
19. Hoffman J, Liberthson S. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J* 2004; 147: 398-400.
20. Bosi G, Gerani G, Scorrano M. The IMER working party. Temporal variability in birth prevalence of congenital heart defects as recorded by a general birth defects registry. *J Pediatr* 2003; 142: 690-698.
21. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 1890-1900.
22. Rubens J, Oldak D. Diagnóstico de cardiopatía congénita en neonatos. Experiencia de 11 años en el Instituto Nacional de Pediatría. *Rev Mex Cardiol* 1997; 8(4): 128-139.
23. Attie F. Cardiopatías congénitas. En: Attie F, Zabal C, Buendía A. *Cardiología Pediátrica*. Editorial Médica Panamericana, 2001: 35-363.
24. Balderas H, González A. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en dos instituciones de salud de la ciudad de Durango, Durango. Instituto de Investigación de la UJED. Cartel de congreso. 2001.
25. García J, González E. Incidencia de cardiopatías congénitas en las unidades de terapia intensiva neonatal y terapia intermedia neonatal del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Tesis de especialización en neonatología, Universidad Nacional autónoma de México, México, 1996.
26. García H, Ramos A, Villegas R, Rodríguez L. Sobrevida al egreso hospitalario de recién nacidos con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía cardiaca o cateterismo intervencionista. *Rev Invest Clin* 2002; 54: 311-319.

27. Tennstedt C, Chaoui R, Komer H. Spectrum of congenital heart defects and extracardiac malformations associated with chromosomal abnormalities: results of a seven year necropsy study. *Heart* 1999; 82: 34-39.
28. Ferencz C, Rubin J, Loffredo C. Epidemiology of congenital heart disease: the Baltimore-Washington infant study 1981-1989. *Am J Epidemiol* 1993: 33-73.
29. Ferencz C, Rubin J, McCarter R. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore- Washington infant study. *Am J Epidemiol* 1985; 121: 31-36.
30. Flanagan M, Yeager S, Weindling S. Cardiopatías. En: Avery G, Fletcher M, MacDonald M. *Neonatología. Fisiopatología y manejo del recién nacido*. 5ª Ed. Editorial médica panamericana, 2001: 579-648.
31. McElhinney D, Wemousky G. Outcomes of neonates with congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* 2001; 13: 104-110.
32. Attie F, Buendía A. La cardiología pediátrica desde sus inicios hasta el siglo que se acerca. *Arch Inst Cardiol Méx* 1998; 68: 101-105.
33. Kirklin J, Barrat B. *Cardiac surgery*. 2nd Ed. New York, Churchill Livingstone, 1993.
34. Castañeda A, Jonas R, Mayer J. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia, W.B. Saunders Co. 1994: 123-139.
35. Jenkis K, Newburger J, Lock J. In hospital mortality for surgical repair of congenital heart defects: preliminary observations of variation by hospital caseload. *Pediatrics* 1995; 95: 323-330.
36. DeMone J, González P, Gauvreau K. Risk of death for medicaid recipients undergoing congenital heart surgery. *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 97-102.
37. Sharland G. Fetal cardiology. *Semin Neonatol* 2001; 6: 3-15.
38. Stark J, Gallivan S, Lovegrove J, Hamilton J. Mortality rates after surgery for congenital heart defects in children and surgeons' performance. *Lancet* 2000; 355: 1004-1007.
39. Beltrán-Rodríguez. *Cardiopatías congénitas en el hospital infantil privado*. Tesis de especialización en pediatría, Universidad Nacional Autónoma de México, México, 1993.
40. Huerta H, Guadalajara B. *Ecocardiografía bidimensional*. Editorial Continental, 1985: 37.
41. San Martín H, Martín A, Carrasco J. El método demográfico en epidemiología. En: *Epidemiología: Teoría, investigación y práctica*. Editorial Díaz de Santos, 1990: 203-243.

42. Sano S, Ishino K, Kado H, Shiokawa Y, et al. Outcome of right ventricle – to – pulmonary artery shunt in first – stage palliation of hypoplastic left heart syndrome: a multi-institutional study. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 1951-1958.
43. Stauffer N, Murphy K. Prenatal diagnosis of congenital heart disease; the beginning. *Critical Care Nursing Quarterly* 2002; 25: 1-7.
44. Itiro-Miyague N, Meyer-Cardoso S, Meyer F, et al. Epidemiological study of congenital heart defects in children and adolescents. Analysis of 4,538 cases. *Arq Bras Cardiol* 2003; 80: 274-8.
45. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 110-8.
46. Tweddell JS, Spray TL. Newborn heart surgery: reasonable expectations and outcomes. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51: 1611-23.
47. Katz AM. *Physiology of the heart*. 3rd. Edition. Lippincott, Williams & Wilkins. Philadelphia, 2001.
48. Hoch M, Netz H. Heart failure in pediatric patients. *Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 53: (Suppl 2) 129-34.

ANEXO 1
HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

Nombre: _____
Cédula _____
Hospital y ciudad de procedencia _____
Sexo: Femenino _____ Masculino _____
Edad al ingreso: _____ días.
Edad al egreso: _____ días.
Edad gestacional: _____ semanas.
Número de gesta: _____ Parto: Eutócico _____ Cesárea _____
Peso: _____ g.
Apgar: ____/____, Silverman - Andersen ____/____

Edad materna: _____ años. Edad paterna _____ años.
Fecha de ingreso: ____/____/____. Fecha de egreso: ____/____/____

Confirmación diagnóstica de cardiopatía congénita con ecocardiograma. SI _____ NO _____

Confirmación diagnóstica de cardiopatía congénita con cateterismo cardíaco. SI _____ NO _____

Tipo de cardiopatía congénita: 1. _____
2. _____
3. _____
4. _____

Anomalia congénita o genética asociada a cardiopatía:

Presente () Ausente ().

Tipo _____

Falla cardíaca: SI _____ NO _____

Tratamiento de falla cardíaca:

1.- Dobutamina.	SI _____	NO _____
2.- Dopamina.	SI _____	NO _____
3.- Epinefrina.	SI _____	NO _____
4.- Milrinona.	SI _____	NO _____
5.- Furosemide.	SI _____	NO _____
6.- Captopril.	SI _____	NO _____
7.- Otros.	SI _____	NO _____ Cual: _____

Tratamiento quirúrgico: Paliativo () Correctivo ()
Tipo: _____

Desenlace: MUERTE. Presente _____ Ausente _____