



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION**

**SECRETARIA DE SALUD DEL DISTRITO FEDERAL
DIRECCION DE EDUCACION E INVESTIGACION
SUBDIRECCION DE POSGRAQDO E INVESTIGACION**

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA

**“FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS DEBUTANTES
DIAGNOSTICADAS EN EL HOSPITAL PEDIATRICO IZTAPALAPA”**

TRABAJO DE INVESTIGACION EPIDEMIOLOGICA

**PRESENTADO POR
DRA. ALICIA HERNANDEZ SANCHEZ**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
PEDIATRIA**

**DIRECTOR DE TESIS.
DR. JORGE MARCOS AQUINO DE LA CRUZ**

**ASESORA METODOLOGICA:
DRA. CAROLINA SALINAS OVIEDO**

2009



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.

**“FRECUENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEBUTANTES
DIAGNOSTICADAS EN EL HOSPITAL PEDIATRICO IZTAPALAPA”**

AUTOR: DRA. ALICIA HERNÁNDEZ SÁNCHEZ

Vo Bo

**Cardiólogo Pediatra
Director de tesis
Dr. Marcos Aquino de la Cruz**

Vo Bo

**Jefa de Enseñanza e Investigación
Dra. Carolina Salinas Oviedo**

**“FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS DEBUTANTES
DIAGNOSTICADAS EN EL HOSPITAL PEDIATRICO IZTAPALAPA”**

DRA. ALICIA HERNANDEZ SANCHEZ

Vo Bo

**Profesor titular del Curso de Especialización
Dr. Luis Ramiro García López**

Vo Bo

**Director de Educación e Investigación
Dr. Antonio Fraga Mouret**

AGRADEZCO:

"A DIOS POR ANDAR CONMIGO"

"A MIS PADRES POR TODO SU APOYO"

"A MIS MAESTROS POR SUS ENSEÑANZAS"



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION**

**SECRETARIA DE SALUD DEL DISTRITO FEDERAL
DIRECCION DE EDUCACION E INVESTIGACION
SUBDIRECCION DE POSGRAQDO E INVESTIGACION**

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA

**“FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS DEBUTANTES
DIAGNOSTICADAS EN EL HOSPITAL PEDIATRICO IZTAPALAPA”**

TRABAJO DE INVESTIGACION EPIDEMIOLOGICA

**PRESENTADO POR
DRA. ALICIA HERNANDEZ SANCHEZ**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
PEDIATRIA**

**DIRECTOR DE TESIS.
DR. JORGE MARCOS AQUINO DE LA CRUZ**

**ASESORA METODOLOGICA:
DRA. CAROLINA SALINAS OVIEDO**

2009

**“FRECUENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEBUTANTES
DIAGNOSTICADAS EN EL HOSPITAL PEDIATRICO IZTAPALAPA”**

AUTOR: DRA. ALICIA HERNÁNDEZ SÁNCHEZ

Vo Bo

**Cardiólogo Pediatra
Director de tesis
Dr. Marcos Aquino de la Cruz**

Vo Bo

**Jefa de Enseñanza e Investigación
Dra. Carolina Salinas Oviedo**

**“FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS DEBUTANTES
DIAGNOSTICADAS EN EL HOSPITAL PEDIATRICO IZTAPALAPA”**

DRA. ALICIA HERNANDEZ SANCHEZ

Vo Bo

**Profesor titular del Curso de Especialización
Dr. Luis Ramiro García López**

Vo Bo

**Director de Educación e Investigación
Dr. Antonio Fraga Mouret**

AGRADEZCO:

"A DIOS POR ANDAR CONMIGO"

"A MIS PADRES POR TODO SU APOYO"

"A MIS MAESTROS POR SUS ENSEÑANZAS"

INDICE:

RESUMEN

I.	INTRODUCCIÓN.....	1
II.	MARCO TEÓRICO.....	6
III.	MATERIAL Y METODOS.....	24
IV.	RESULTADOS.....	26
V.	DISCUSIÓN.....	30
VI.	CONCLUSIONES.....	35
VII.	RECOMENDACIONES.....	37
VIII.	BIBLIOGRAFIA.....	39
IX.	ANEXOS.....	41

“FRECUENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEBUTANTES DIAGNOSTICADAS EN EL HOSPITAL PEDIATRICO IZTAPALAPA”

RESUMEN:

OBJETIVO: Identificar la frecuencia de cardiopatías congénitas debutantes diagnosticadas en el hospital pediátrico de Iztapalapa en el período comprendido de junio 2007 a junio 2008.

DISEÑO: Epidemiológico. Observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo

LUGAR: Hospital Pediátrico Iztapalapa.

PACIENTES: Se evaluaron 50 pacientes con sospecha de cardiopatía congénita.

RESULTADOS: Ingresaron 2935 pacientes en el período comprendido de junio 2007 a junio 2008, De los cuales 50 pacientes con sospecha diagnóstica de cardiopatía congénita, 39 se confirmó alteración anatómica cardíaca mediante ecocardiografía, en 4 se descartó el diagnóstico y en 7 no se ha concluido el diagnóstico. Se obtiene una incidencia de 1.3% por 1000. Las cardiopatías congénitas que se encontraron con mayor frecuencia fueron la comunicación interventricular en un 26%, el conducto arterioso persistente en un 21%; la comunicación interatrial en un 18%, la estenosis pulmonar en un 8%, la tetralogía de Fallot en un 5%, la transposición de los grandes vasos en un 5.%, dextrocardia en un 5.%, conexión anómala de venas pulmonares en un 5.% y defecto de los cojinetes endocárdicos, ventrículo único y coartación aórtica cada uno en un 2.5%. Los factores asociados estudiados que se observaron con mayor frecuencia encontramos anemia en un 34%, desnutrición 46%, infecciones de vías respiratorias inferiores 62%, genopatías 22% (con 6 pacientes con síndrome de Down, 2 pacientes con Síndrome de Di George. Además de 18% que debutan con insuficiencia cardíaca aguda. Dentro de los principales síntomas observados por los padres fueron: cianosis 35.8% (28), dificultad respiratoria alimentarse 39%, sudoraciones 26.3%, cansancio 63.6% y palpitaciones 6.8%.

Conclusión: El conocimiento de las cardiopatías congénitas es indispensable, para sospechar como médico de primer contacto, antes que se ocurra deterioro cardiovascular por la alteración preexistente.

PALABRAS CLAVE: Cardiopatía congénita, incidencia, manifestaciones clínicas y factores asociados.

I. INTRODUCCIÓN.

Las malformaciones congénitas en la actualidad representan alta incidencia en su presentación. Entre 3 a 4 % de los recién nacidos.

Las manifestaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas, con una prevalencia de 2.17 a 12.3, con un promedio de 6 por 1000 nacidos vivos. En México es la tercera causa de mortalidad en niños con una tasa de 2,62 por 1000 nacidos vivos. Se calcula que nacen en nuestro país cada año 5000 niños con cardiopatías congénitas; la mitad de los cuales requerirá algún procedimiento diagnóstico o terapéutico durante su primer año de vida.

Los cambios más importantes y trascendentes en el estudio y tratamiento de los defectos congénitos del corazón han ocurrido en los últimos 50 años, han sido un avance rápido y sostenido que cambio las expectativas de vida de todos los afectados y favoreció la formación de grupos médicos en torno a ellos para procurarles el manejo más adecuado (3)

Las malformaciones cardiacas congénitas críticas requieren tratamiento quirúrgico en el primer mes de vida y el examen físico es indispensable para detectar más del 50% de los niños afectados.

Las malformaciones cardiacas congénitas críticas se definen, como las lesiones que requieren corrección quirúrgica durante el primer mes de vida

Hoy día se estima que más del 85% de los niños nacidos con cardiopatía congénita sobreviven hasta la adolescencia y la vida adulta. Aunque muchos de ellos habrán necesitado algún tipo de intervención quirúrgica o procedimiento terapéutico en la infancia, el estado funcional de la mayoría de los casos es bueno o excelente.

El desarrollo de nuevas técnicas en intervenciones quirúrgicas ha permitido la reparación de defectos cardíacos en un período temprano de la infancia (sobre todo en los niños con patología crítica), mejorando su supervivencia.

En nuestro medio requerimos de la canalización a un hospital de tercer nivel para la intervención quirúrgica oportuna de requerirse de nuestros pacientes, sin embargo la alta demanda de pacientes en espera hace que su procedimiento se retrase, perpetuándose así su estado clínico. Por lo que es de vital importancia tener la sospecha diagnóstica de su patología en los casos que así lo permitan; desde antes de presentar repercusión hemodinámica, para ganar tiempo y contribuir a un mejor pronóstico o intervención más temprana y así también contribuir a la disminución de su morbi mortalidad. Por lo que nos dimos a la tarea de buscar con qué frecuencia se presentan las cardiopatías congénitas en nuestro hospital, cuáles son sus síntomas más frecuentes y que factores asociados influyen en su condición clínica.

I. MARCO TEORICO.

El término cardiopatía congénita se refiere a anomalía estructural o funcional del corazón ó de los grandes vasos presente en el momento del nacimiento. La mayoría de las alteraciones es debido a la suma de efectos; de factores genéticos y ambientales que originan detención del desarrollo embrionario.(1)

Las malformaciones congénitas en general pueden ser hereditarias o esporádicas, únicas ó múltiples, evidentes u ocultas éstas se pueden identificar en el momento del nacimiento ó días después y estará en dependencia de la gravedad de la enfermedad y de la presencia de signos fácilmente identificables al nacer. Pero muchas veces dependerá de un examen físico exhaustivo o de la sospecha diagnóstica en hijos de madres con ciertas patologías o antecedentes perinatales que constituyen factores de riesgo para presentar cardiopatía congénita. (9)

Los cambios más importantes y trascendentes en el estudio y tratamiento de los defectos congénitos del corazón han ocurrido en los últimos 50 años, ha sido un avance rápido y sostenido que cambio las expectativas de vida de todos los afectados y favoreció la formación de grupos médicos en torno a ellos para procurarles el manejo más adecuado (3).

Se realizó un estudio en Montreal Canadá en la universidad de Mc Gill para determinar la prevalencia de cardiopatías congénitas en la población general, en donde estudiaron 45960 pacientes en un estudio de cohorte, en donde 45% correspondía a niños y 55 % adultos, realizado por 5 años, en donde se observa para el año 2000, la prevalencia de cardiopatías congénitas fue de 11.89 por 1000 niños, y 4.09 por 1000 adultos. Con discreto predominio en género femenino en niños y adultos. La media de edad de pacientes con cardiopatía congénita severa es de 17 años en el 2000.(4)

La prevalencia de malformaciones congénitas reportada en Colombia fue de 1.2%, similar a la reportada en España y Sudamérica. (19)

Más de 30% de las cardiopatías congénitas se asocian a malformaciones extracardiacas, esto incluye a un número importante de síndromes que deben ser estudiados de manera integral,, el estudio se inicia en muchos casos desde la etapa fetal. (6)

El desarrollo del proyecto del genoma humano ha permitido un avance rápido del conocimiento en genética y siendo las cardiopatías las malformaciones más frecuentes, hoy sabemos que hay genes responsables en la patogénesis de muchos defectos cardiacos. (6)

El diagnóstico prenatal, se estudia a la madre gestante, se pueden observar alteraciones en la formación de muchos órganos y sistemas y en el corazón se observan las cámaras cardiacas su tamaño, conexiones y simetría desde la

semana 15 de gestación. lo permite ahondar con técnicas citogenéticas que establecen el diagnóstico integral que da lugar a asesoramiento genético, y en países de Europa determina que el 30 % de esas gestaciones se interrumpen por dos características importantes , la primera que cerca del 50% de ellos tiene anomalías asociadas y en el 50% de esos casos la cardiopatía era compleja. (1,3,6)

De los casos que continúan en la gestación 10 % fallecen in útero y cerca del 50% lo hacen en período de recién nacido aún a pesar de cirugía temprana o cateterismo intervencionista. Del grupo total sobrevive a la etapa de recién nacido sólo el 30%. La mortalidad es principalmente por la complejidad de la cardiopatía por la asociación con defectos en otros niveles y por anomalías cromosómicas. (3)

El médico cuando tiene bajo su cuidado un paciente con cardiopatía congénita debe tener en mente que siempre que sospeche una cardiopatía congénita no podemos estar tranquilos hasta tanto no hallamos aclarado el diagnóstico, y valorado la repercusión hemodinámica, pues sin tratamiento 25% de los pacientes con cardiopatía congénita fallecen en el período neonatal, 60% en la infancia y solamente el 15% sobreviven hasta la adolescencia, las cardiopatías más graves tienden a manifestarse clínicamente más precozmente, mientras que las detectadas a mayor edad, en general han tenido tiempo de adaptación y son mejor toleradas. (9)

La tendencia al diagnóstico y tratamiento precoz de las cardiopatías congénitas evita el impacto morfológico sobre el sistema cardiovascular, además durante la evolución natural de las cardiopatías congénitas pueden aparecer complicaciones que ponen en peligro la vida del paciente o su pronóstico.(9,16)

El estudio del niño con cardiopatía congénita debe basarse de forma inicial en su estado clínico, hemodinámico al momento del diagnóstico. El estudio inicial lleva consigo una estrategia sistemática con tres ejes principales. Primero las cardiopatías congénitas deben dividirse en dos ejes principales basados en la presencia o no de cianosis, que pueden determinarse por medio de exploración física u oximetría de pulso. Segundo éstos dos grupos se pueden subdividir según sí la radiografía de tórax muestra signos de aumento ó disminución del flujo pulmonar ó flujo pulmonar normal. Por último el electrocardiograma puede utilizarse para determinar crecimiento o alguna alteración. (5)

La forma de presentación de las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica varía dramáticamente en función de la edad. Así en los primeros tres días de vida la cianosis y estado de choque son los signos clínicos más habituales. La cianosis de origen cardiaco es consecuencia de dos mecanismos fisiopatológicos: disminución severa del flujo pulmonar como en la atresia pulmonar con septum integro, la anomalía de Ebstein, la estenosis pulmonar crítica o por presencia de circulación en paralelo, con inadecuada mezcla, como ocurre en la transposición de grandes arterias con septum integro.(8)

El estado de choque y la hipertensión venocapilar son debidas a obstrucción al gasto sistémico, como en el ventrículo izquierdo hipoplásico, la estenosis aórtica crítica y la conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva, especialmente la de tipo infracardiaco.

Del cuarto día a la segunda semana de vida las manifestaciones clínicas son similares y están dadas por cardiopatías congénitas dependientes de conducto, que aplica cuando al ocurrir el cierre fisiológico del conducto se compromete la circulación hacia los pulmones o hacia territorio sistémico, por ser el conducto la única vía que provee de circulación a cualquiera de éstos dos territorios y su cierre es causa de muerte. Entre las cardiopatías con esta condición destacan: la coartación aórtica severa, la atresia pulmonar sin comunicación interventricular, la transposición de grandes arterias con septum integro y cardiopatías complejas con obstrucción severa al flujo pulmonar.(8)

En el período del recién nacido y del lactante menor, el descenso de las resistencias pulmonares por involución del patrón fetal y la presencia de defectos septales condicionan hiperflujo pulmonar y provocan signos de insuficiencia cardiaca caracterizados por polipnea, fatiga con la alimentación, desarrollo ponderal inadecuado y sudoración profusa e irritabilidad, situaciones clínicas que se presentan en cardiopatías como la comunicación interventricular amplia, defecto de la tabicación atrioventricular, transposición de grandes arterias con comunicación interventricular, tronco arterioso común y la conexión anómala de venas pulmonares no obstructiva entre otras. (16)

Entre los datos clínicos específicos de gran importancia para la sospecha diagnóstica de la cardiopatía congénita encontramos:

CIANOSIS: resultado de presencia de más de 5gr/dl de hemoglobina reducida. Esta puede ser central o periférica, en donde es importante su diferenciación por ser causa de otras alteraciones en etapa neonatal. Los pacientes con cianosis central tienen buena perfusión periférica manifestado por llenado capilar rápido y buena temperatura en la parte distal de las extremidades. En cambio en la cianosis periférica hay hipotermia distal y mal llenado capilar, signos de irrigación deficiente. Identificado el tipo de cianosis hay que diferenciar si corresponde a problema pulmonar o cardíaco. En el caso del problema pulmonar el esfuerzo respiratorio está en relación directa al grado de cianosis. Utilizando oxígeno suplementario en la cardiopatía congénita no se modifica la PaO₂, y el aumento de CO₂ se observa en mayor grado en la patología pulmonar.(1,8,9)

DIAFORESIS: Alerta sobre la existencia de una repercusión hemodinámica importante, es signo de insuficiencia cardíaca y orienta a que se trata de una cardiopatía con flujo pulmonar aumentado. De importante valor en el recién nacido y lactante menor. Se debe a descarga simpática aumentada (al igual que la piel fría), en respuesta a deterioro de la función cardíaca.(1,9, 20)

SINCOPE: se observa en pacientes con cardiopatías que pueden originar una disminución brusca del flujo sistémico en determinadas circunstancias, por ejemplo estenosis aórtica importante ante un esfuerzo físico intenso. Este signo nos indica una urgencia quirúrgica. Sin olvidar que existe el síncope neurocardiogénico ó vaso vagal. (9)

DIFICULTAD RESPIRATORIA: Ya al presentarse hay una repercusión hemodinámica importante y por lo tanto indica tratamiento de urgencia. En los recién nacidos y en el lactante se puede observar lentitud en completar la ingesta de leche o tienen que parar para descansar. La fatiga fácil resulta de edema pulmonar y bajo gasto cardiaco. (2,9)

ACROPAQUIAS: Es un signo en los pacientes cianóticos que indica importante repercusión hemodinámica, cianosis de larga evolución y urgencia de evaluación para establecer el tipo de tratamiento. Indudablemente esta situación no debiese ocurrir ya que refiere hipoxia crónica y diagnóstico tardío. Es secundaria hay hipoxia tisular periférica por pobre gasto cardiaco e hipoxemia. El tejido periférico compensa formando más capilares para mejorar la oxigenación, lo cual da como resultado crecimiento de la periferia de los dedos. (9)

CRISIS DE HIPOXIA: Es una situación de hipoxia súbita en los pacientes cianóticos con flujo pulmonar disminuido y con circulación colateral insuficiente, pidiendo ayuda para poder sobrevivir. Debe ser estudiado de forma inmediata partiendo de una detallada evaluación clínica orientada a una intervención quirúrgica de urgencia.

HIPERACTIVIDAD CARDIACA: A mayor repercusión hemodinámica hay mayor actividad de la porción cardiaca cuyo funcionamiento está alterado, puede existir por sobrecarga de presión.

DEFORMIDAD PRECORDIAL: Puede ser abombamiento esternal o paraesternal inferior en un paciente con cardiopatía, pensemos que existe un gran ventrículo derecho y que se trata de una cardiopatía con importante repercusión hemodinámica, en la mayoría de estos casos encontramos hipertensión pulmonar severa. Importante diferenciar deformidades puramente óseas, como el pectus carinatum.

SEGUNDO RUIDO: En los pacientes con cardiopatía de flujo pulmonar aumentado es el signo más importante junto con la hiperactividad cardiaca que nos sirve para evaluar clínicamente el aumento de la presión pulmonar

SOPLOS: Los soplos son ondas de sonido turbulento audibles dentro del límite de 20 a 20 000 ciclos/seg, que emanan del corazón y el sistema vascular. Representan la razón más frecuente del envío al cardiólogo pediatra. En tanto que sólo 0.8 a 1% de la población tiene enfermedad cardiaca congénita estructural; hasta 50 a 85% de la población presenta un soplo cardiaco funcional durante la niñez y éstos soplos deben distinguirse del soplo relacionado con enfermedad cardiaca congénita o adquirida importante. Por lo que se determinan sus características: cronología, intensidad, localización, duración, configuración, tono, calidad y determinar si son de sístole, diástole ó continuos.

La turbulencia y la intensidad del soplo dependen: 1) el tamaño del orificio o el vaso a través del cual fluye la sangre. 2) la diferencia o el gradiente de presión a través del estrechamiento y 3) el flujo o volumen sanguíneo a través del sitio..

conforme el sonido se irradia, para alejarse de la fuente, la intensidad del sonido disminuye.

(1,8,9,18)

Dentro de las herramientas que nos apoyan para identificar nuestra sospecha diagnóstica tenemos:

GASOMETRÍA: Debe realizarse en todos los enfermos con insuficiencia cardiaca grave, para valorar el estado equilibrio ácido base, e intercambio gaseoso en cardiópatas con bajos niveles de oxemia, se debe administrar oxígeno suplementario, la gasometría es indispensable cuando hay datos de congestión pulmonar que alteran la disfunción alveolo capilar. Además de diferenciar de forma precisa si la hipoxemia es de origen pulmonar o cardiaco.

RADIOGRAFIA DE TÓRAX: como parte esencial de la evaluación del niño en quien se sospecha cardiopatía congénita, es necesario la interpretación secuencial y sistemática.

Se estudia la proyección posteroanterior, de arriba hacia abajo el borde derecho de la silueta cardiovascular lo forman la vena cava superior y la aurícula derecha, algunas veces la entrada de la aurícula inferior. El borde izquierdo lo conforman 3 arcos: el botón aórtico formado por la transición de arco aórtico o aorta descendente, el arco de la pulmonar y el ventrículo izquierdo. Observamos la región abdominal con relación a la situación que guarda el eje mayor del corazón, levo o dextrocardia nos permite sospechar la presencia de cardiopatías, en especial alta probabilidad de que sean complejas. Además de considerar la presencia de cardiomegalia, determinando

el índice cardiotorácico, en recién nacido y lactante menor 0.6 y 0.5 respectivamente, considerar la proyección lateral para esclarecer de la figura tímica. Identificar la forma de la silueta cardíaca puede dar indicios de crecimientos de cavidades cardíacas. (8)

Determinar de forma importante el análisis del flujo pulmonar. Se observa en relación al diámetro de las ramas pulmonares con el diámetro mayor de la traquea, si es mayor de uno se debe considerar la posibilidad de hiperflujo pulmonar, especialmente si las divisiones de las ramas pulmonares son visibles hasta el tercio externo de los campos pulmonares.

En presencia de hipoflujo pulmonar los campos pulmonares se observan radiolúcidos y el diámetro de las ramas pulmonares es pequeño. Así se puede clasificar las cardiopatías congénitas según el flujo pulmonar en asociación con cianosis.

Flujo pulmonar normal sin cianosis:

- Estenosis aórtica
- Estenosis pulmonar
- Coartación aórtica

Flujo pulmonar aumentado sin cianosis

- Comunicación interventricular
- Comunicación interatrial
- Persistencia de conducto arterioso
- Ventana aortopulmonar

Flujo pulmonar aumentado con cianosis

- Transposición de grandes vasos

- Doble cámara de salida
- Conexión anómala total de venas pulmonares
- Tronco arterioso común

Flujo pulmonar disminuido con cianosis

- Tetralogía de Fallot
- Atresia pulmonar
- Anomalía de Ebstein
- Atresia tricuspídea

Hipertensión venocapilar sin cianosis

- Estenosis mitral congénita
- Cor triatriatum
- Estenosis de venas pulmonares
- Hipertensión venocapilar con cianosis
- Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico
- Conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva

ELECTROCARDIOGRAMA: En los niños se destacan importantes diferencias en su interpretación, una de ellas es el predominio de fuerzas ventriculares derechas hasta los 6 meses de edad. Hay desviación de eje eléctrico hacia la derecha y la presencia de ondas R altas en aVR, V1, V2, y ondas S profundas en V5 y V6. lo anterior se explica por una mayor masa del ventrículo derecho con respecto al izquierdo, situación que varía con la edad. (8,13)

ECOCARDIOGRAFÍA: Se ha convertido en la técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento de la mayoría de cardiopatías. Las principales

ventajas de la técnica son su rapidez, amplia disponibilidad, la excelente relación costo-beneficio y su carácter no invasivo. (21)

Múltiples estudios han demostrado la exactitud de la técnica en el diagnóstico y cuantificación de la severidad de diversas cardiopatías. No obstante, su principal limitación es que los resultados dependen del operador, por lo que es fundamental exigir una correcta formación del ecocardiografista. Para garantizar la calidad de los estudios debe disponerse de infraestructura y equipos tecnológicamente adecuados. (12,21)

La ecocardiografía es, en la actualidad, la exploración complementaria de elección para el estudio de la anatomía y función cardíacas. Desde su introducción en la práctica clínica hospitalaria hace más de dos décadas, la difusión de esta técnica y su consolidación ha sido tal que hoy día se considera indispensable una cardiología asistencial con ecocardiografía. Esto es así porque proporciona información anatomofuncional y hemocinemática fidedigna. Su progresivo crecimiento ha permitido extender su uso en todos los escenarios en los que se mueve la cardiología clínica (desde la actividad extrahospitalaria hasta el laboratorio de investigación, pasando por la unidad coronaria o el quirófano) y promover una serie de procedimientos ecocardiográficos especiales (eco transesofágica, de estrés, fetal, intravascular) que permiten estudiar no sólo las dimensiones, función y hemodinámica cardíacas, sino también otros aspectos de gran importancia en la toma de decisiones clínicas. (12,21)

El cateterismo con fines diagnósticos se utiliza para completar la información de las características anatómicas de algunas cardiopatías como ocurre con la

circulación pulmonar de la atresia pulmonar con comunicación interventricular. Su carácter intervencionista con indicaciones precisas en obstrucciones sigmoideas, atrioventriculares, vasculares y septales son hoy día sus mejores atributos por los resultados satisfactorios , con baja mortalidad, tiempo de estancia breve y período de recuperación igualmente corto.(3)

Las cardiopatías congénitas se dividen en cianóticas y acianóticas. De las cardiopatías congénitas acianóticas, tenemos que pueden ocasionar sobrecarga de volumen o de presión.(1,9,20)

Las cardiopatías más frecuentes son aquellas que ocasionan sobrecarga de volumen , y dentro de ellas las más frecuentes son las de corto circuito de izquierda a derecha (CIA, CIV, PCA, defectos de tabique AV), además las regurgitaciones de las válvulas auriculoventriculares y algunas miocardiopatías. El segundo tipo más frecuente de cardiopatías son por sobrecarga de presión que se producen por obstrucción del tracto de salida de los ventrículos como estenosis de la válvula aórtica o pulmonar, o estrechamiento de uno de los grandes vasos (aorta)

Otra clasificación de cardiopatías congénitas se identifica en su principio desde su embriología y su división anatómica. Así el diagnóstico anatómico dividimos el corazón en tres segmentos anatómicos que son los atrios, los ventrículos y las grandes arterias, estos tres segmentos conectados uno a otro de manera secuencial, independientemente de la relación espacial que guardan entre sí.
(7)

Son cinco los pasos a seguir que guardan en el diagnóstico anatómico. El primer paso definimos el situs atrial, posteriormente se debe analizar la unión atrioventricular, a seguir las características de la conexión entre los ventrículos y las grandes arterias, posteriormente caracterizamos los defectos asociados y finalmente algunas particularidades adicionales. (7)

Las manifestaciones clínicas de las múltiples anomalías anatómicas se resumen por aspectos fisiológicos afectados por la presión o ausencia de dos modificadores la obstrucción y regurgitación; la posible fisiopatología depende de ambos modificadores, corto circuitos izquierda a derecha o viceversa y circulación paralela.

Es importante conocer que una vez obtenido el diagnóstico exacto de la alteración cardíaca congénita existente, es importante saber que al mismo tiempo si nuestro paciente cursa con alteraciones que directa o indirectamente contribuyen en el estado clínico ó hemodinámico; mismos que pueden repercutir en su estilo de vida y pronóstico. Además saber si cuentan con una genopatía existente, que por ella misma nos ayude a sospechar el tipo de cardiopatía por la asociación; ó que la misma alteración genética tenga sumado un promedio de tiempo de supervivencia.

Dentro de los factores asociados que contribuyen al deterioro hemodinámico del paciente; porque influye en la aparición de la insuficiencia cardíaca, tenemos el caso de la anemia. Es un hecho conocido pero poco considerado

en la práctica clínica. Trabajos precursores señalan a la anemia como factor de riesgo dentro del complejo de insuficiencia cardíaca, que ocasiona hipoxia tisular que acompaña a acidemia láctica, vasodilatación e hiperdinamia circulatoria. En pacientes con insuficiencia cardíaca el mayor determinante de la hipoxemia es el bajo gasto, en el que ocurre hipoxia tisular incluso sin anemia significativa, principalmente a nivel renal, en donde primariamente estimula la secreción de eritropoyetina, sin embargo cuando la anemia y el estado de insuficiencia cardíaca se hace crónico, condiciona síndrome cardiorenal, que fisiopatologicamente se basa en el supuesto teórico de que los fallos crónicos del corazón y el riñón tienen una influencia desfavorable mutua y que la anemia es un factor agravante. Dentro de los estudios realizados varios autores refieren que por cada 1g/dl de hemoglobina incrementado, la mortalidad anual desciende hasta un 40%, con una disminución de riesgo de ingresar por insuficiencia cardíaca hasta un 21%, por lo que es un argumento sólido para el tratamiento de la anemia en insuficiencia cardíaca; estudios hasta el momento sólo realizados en adultos, ya que en niños aún no se cuenta con valores específicos.

Otro de ellos es el estado nutricional, observando la perpetuación de la disminución ponderal por varios factores ya estudiados. Se refiere que la taquipnea y taquicardia pueden de modo significativo incrementar las demandas metabólicas; que en los niños de unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos, la disminución del ingreso energético es secundario a su intubación, que la anoxia y congestión venosa del intestino e hígado con frecuencia se presenta en niños con falla cardíaca derecha, que la enteropatía perdedora de proteínas esta presente luego de la corrección quirúrgica, que

las pérdidas renales de electrólitos, son secundarias al uso de diuréticos, y que la disminución de la capacidad gástrica, da como consecuencia una disminución en el volumen de alimentos por ingerir.. la reducción en la perfusión sistémica sobretodo en la circulación esplácnica e intestinal, puede limitar el vaciamiento gástrico, la motilidad intestinal y el aprovechamiento de los nutrientes. Además el ingreso de nutrientes se ve afectado por la cianosis-hipoxemia-fatiga durante la alimentación. Por lo que se refiere en niños con problemas cardiacos requieren calorías adicionales por encima de 150kcal/k/d, y en niño mayor superiores a 2500kcal/k/d, mediante la vía enteral, parenteral o ambas. Mientras el tubo digestivo este indemne la vía oral es la primera vía a utilizar, dentro de objetivos nutricios; hay que implementar una nutrición enteral temprana que ayuda a prevenir la pérdida de masa corporal, fortalecer la respuesta inmune, disminuir y mejorar la retención nitrogenada, conservar la función y la integridad intestinal para evitar y prevenir el sobrecrecimiento bacteriano y así proporcionar un suplemento adecuado de nutrientes a la mucosa digestiva y atenuar la acidez gástrica con el fin de disminuir el riesgo de úlceras por estrés. (22)

Un síndrome clínico específico es la insuficiencia cardiaca definido como la incapacidad del corazón que cubre los requerimientos metabólicos y hemodinámicas, del organismo incluyendo ejercicio y crecimiento. Es identificada como problema de salud pública por más de 900 000 ingresos anuales y reportándose causante de 250 000 muertes por año, en E.U. en adultos; en niños se tiene 13.6% de mortalidad en menores de 2 años. Aún sin un registro de estudio específico en niños.

Los neonatos y lactantes desarrollan síndrome de insuficiencia cardiaca como resultado de: 1. valva posterior AV con corto circuito izquierda derecha, por defecto septal intraventricular, conducto arterioso persistente, defecto de canal AV cuando las resistencias vasculares pulmonares comienzan a fallar. 2.- cuando un nuevo estado homeostático esta rechazado después de la resolución de un episodio de choque inicial. 3. – disfunción miocárdica secundaria a obstrucción o regurgitación . 4.- insuficiencia coronaria (origen anómalo de arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar). Otros factores por los cuales los neonatos y lactante son más susceptibles a presentar insuficiencia cardiaca es porque su innervación simpática esta incompleta y la colinérgica completa; así la estimulación parasimpático refleja conduce a bradicardia marcada, mientras que la taquicardia refleja está disminuida. Además su nivel de oxigenación se ve disminuido ya que la cadena respiratoria es menor por el menor número de mitocondrias existentes.

El gasto cardiaco sistémico está comprometido a causa de la activación del sistema nervioso simpático y sistema de renina angiotensina aldosterona, con retención de sodio y agua que conduce a desarrollo de los síntomas. Con el tiempo el tratamiento, la remodelación compensatoria con normalización posterior de la sobrecarga miocárdica que marca la transición de una fase compensada a crónica. Sin embargo en algunos casos el costo metabólico suele ser alto que afecta el crecimiento ponderal apropiado. (3)

Muchas de las veces los pacientes debutan con falla cardiaca aguda descompensada secundaria ya al deterioro cardiovascular ocasionado por el

tiempo transcurrido de sobrecarga de presión y volumen, que ya con la remodelación cardiaca contribuye a un deterioro clínico, que aunado a éstos factores asociados mencionados, el deterioro clínico es devastador, por lo que es importante tener la sospecha diagnóstica inicial de una cardiopatía congénita para que el manejo integral y multidisciplinario lleven a nuestro paciente a tener una mejor calidad de vida y mejor pronóstico.

JUSTIFICACIÓN

Conociendo que dentro de las malformaciones en general las cardíacas son las más frecuentes, ocasionando la tercera causa de mortalidad en México, es de vital importancia el conocimiento profundo de la identificación oportuna, para dar seguimiento y esclarecer el tratamiento específico, que conlleva calidad de vida y supervivencia en el paciente, dependiendo de la cardiopatía congénita que se le identificada.

En México encontramos disminución notable de especialistas en cardiología pediátrica en varios estados de la república y compete al médico pediatra de primer contacto la identificación y canalización oportuna de los pacientes de acuerdo a la cardiopatía que presentan y a su estado de gravedad subyacente.

El Hospital Pediátrico Iztapalapa es un hospital de segundo nivel de la Secretaría de Salud del Distrito federal, que cuenta con electrocardiógrafo y servicio radiológico, solamente. Que a la sospecha de diagnóstico de cardiopatía congénita se requiere el envío del paciente a un hospital de tercer nivel para la realización de ecocardiograma u otros estudios más específicos que esclarezcan el diagnóstico.

Por lo que es de gran necesidad el conocimiento de estilo de presentación de cada una de las enfermedades cardíacas congénitas, para lograr un envío

oportuno y mejorar los tiempos para un tratamiento, en algunos de los casos quirúrgico temprano.

Es por ello que nos hemos dado a la tarea de dar a conocer los registros de cardiopatías congénitas existentes, que debutan y se identifican en nuestro hospital mostrando la frecuencia de los defectos encontrados, sus síntomas y factores asociados que contribuyen a un deterioro hemodinámico.

Consideramos de suma importancia conocer los síntomas clínicos que son observados más frecuentemente en estos niños con cardiopatías congénitas, ya que muchas veces pasan desapercibidos por el médico general o pediatra de primer contacto y la detección de la sospecha de patología cardíaca se da cuando ya hay repercusión hemodinámica.

OBJETIVO GENERAL:

Identificar la frecuencia de cardiopatías congénitas debutantes diagnosticadas en el hospital pediátrico de Iztapalapa en el período comprendido de junio 2007 a junio 2008.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

- Determinar la frecuencia de síntomas en pacientes con sospecha de cardiopatía congénita.
- Determinar la frecuencia del tipo de cardiopatía congénita existente.
- Identificar los factores asociados que presentan los pacientes con cardiopatía congénita, que influyen en su estado clínico.
- Identificar la frecuencia de cardiopatías congénitas en relación a edad y sexo.
- Conocer la frecuencia de genopatías coexistentes.

I. MATERIAL Y METODOS.

AREA DE ESTUDIO: Epidemiológico,

TIPO DE ESTUDIO: observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo

DEFINICIÓN DEL UNIVERSO: Pacientes ingresados en el Hospital Pediatrico Iztapalapa de 1 mes a 16 años en el período comprendido de junio de 2007 a junio de 2008.

PROCEDIMIENTOS. Se revisaron archivos de pacientes con cardiopatía congénita en donde se excluyeron aquellos que al ingresar ya contaban con el diagnóstico. Se observó que el registro de pacientes con el que se contaba en cada servicio estaba incompleto, por lo que nos dimos a la tarea de revisar cada una de las hojas de egreso de los pacientes hospitalizados en el año de estudio, para así contar con un registro más fidedigno. Con esto se buscó intencionadamente cada expediente, en donde se excluyó aquellos que no se encontraban. En cada uno se realizó la búsqueda de las siguientes variables:

VARIABLE (Índice/indicador)	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	CALIFICACIÓN	FUENTE (forma genérica)	ANÁLISIS/ CONTROL
--------------------------------	------------------------	--------------------------	--------------	----------------------------	----------------------

Cardiopatía congénita	El término cardiopatía congénita se refiere a anomalía estructural o funcional del corazón ó de los grandes vasos presente en el momento del nacimiento. La mayoría de las alteraciones es debido a la suma de efectos; de factores genéticos y ambientales que originan detención del desarrollo embrionario.	Cualitativa ordinal	Cianógeno Acianógena	expediente	Porcentaje tasa
Pruebas diagnósticas	Pruebas diagnósticas utilizadas en todos los pacientes con sospecha de cardiopatía congénita.	Cualitativa ordinal	Biometría Radiografía de tórax Electrocardiograma Ecocardiograma gasometría	expediente	Porcentaje tasa
sexo	Características fenotípicas y genotípicas del humano	Cualitativa nominal	Masculino femenino	expediente	porcentaje
edad	Número de años que ha tenido el paciente hasta la actualidad	Cualitativa ordinal	1mes-2 años 2 años-5 años 6 años-16 años	expediente	porcentaje
Factores asociados	Factores asociados al diagnóstico que contribuyeron al estado clínico del paciente.	Cualitativa nominal	Anemia Estado nutricional Infecciones de vías respiratorias Genopatías	expediente	porcentaje
síntomas	Síntomas existentes en el momento de la sospecha diagnóstica	Cualitativa nominal	Cianosis Fatiga a la alimentación Palpitaciones	expediente	porcentaje

Para determinar el estado de anemia y estado nutricional se utilizaron las tablas para edad y sexo referidas en el Manual Harriet Lane de Pediatría.

PLAN DE ANALISIS: Los datos se introdujeron en Excel, para gráficos y análisis estadístico. Se aplicó estadística descriptiva.

ETICA: Se trata de un estudio sin riesgo, desde el punto de vista ético.

I. RESULTADOS.

De junio de 2007 a junio de 2008 en el Hospital Pediátrico Iztapalapa se hospitalizaron 2935 pacientes de 1 mes a 16 años, de los cuales 57 pacientes inicialmente con sospecha de cardiopatía congénita. De los cuales se excluyeron 7 por no contar con expediente en archivo.

Por lo que se analizaron los expedientes de 50 pacientes con sospecha inicial de cardiopatía congénita.

Encontramos que 39 de ellos se les dió seguimiento por reingresos subsecuentes, en donde se observó que concluyeron su diagnóstico, mediante ecocardiografía. En cuatro se descartó la presencia de cardiopatía congénita y en 7 no se ha concluido el diagnóstico específico. Se obtuvo una incidencia de **1.3%** de cardiopatías congénitas con diagnóstico confirmado por ecocardiografía

Hasta el momento se conoce que 5 pacientes ya tuvieron corrección quirúrgica, 2 de ellos de urgencia; uno por coartación aórtica y otra paciente por transposición de grandes vasos.

En la distribución mensual se obtuvo mayor frecuencia de aparición en diciembre, febrero y marzo, sin ser proporcional al número de hospitalizados.

(Fig1)

La distribución según el sexo fue de 64% (32) para el sexo masculino y 36% (18) para el sexo femenino. (Fig 2)

Se clasificó la población en tres grupos de edad: lactantes (1 mes a 2 años). Preescolares (2años 1 día a 6 años) y escolares (>6 años hasta 16 años). En donde se encuentra con mayor frecuencia de diagnósticos confirmados de cardiopatías congénitas debutantes en los lactantes (84%), en preescolares 12% y por último escolares con 4%. (Fig 3)

Las cardiopatías congénitas que se encontraron con mayor frecuencia fueron la comunicación interventricular en un 26%, el conducto arterioso persistente en un 21%; la comunicación interatrial en un 18%, la estenosis pulmonar en un 8%, la tetralogía de Fallot en un 5%, la transposición de los grandes vasos en un 5.%, dextrocardia en un 5.%, conexión anómala de venas pulmonares en un 5.% y defecto de los cojinetes endocárdicos, ventrículo único y coartación aórtica cada uno en un 2.5%. (Fig 4)

Otras de las cardiopatías complejas identificadas fueron:

En 11 de ellos observados en presencia de Síndromes genéticos, principalmente Síndrome de Down.

CUADRO I. FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS COMPLEJAS

CIA + CIV	1
CIA + CIV + hipoplasia aórtica	1
PCA + Estenosis aórtica	1
CIA + CIV + PCA + Canal AV	1
Dextrocardia + ventrículo único + EP	1

CoAo + CIV + PCA	1
PCA + CIV	1
CIV + Discordancia AV	1

Dentro de los principales síntomas observados por los padres fueron: cianosis 35.8% (28), dificultad respiratoria alimentarse 39%, sudoraciones 26.3%, cansancio 63.6% y palpitaciones 6.8%. (Fig 5)

Se encontró que a los 50 pacientes en estudio se les realizó al 100% estudios básicos como biometría hemática, química sanguínea y electrolitos; a 86% se les solicitó placa radiográfica de tórax , a 38% se les realizó electrocardiograma, a 28% requirieron una gasometría y a 78% se les realizó una ecocardiografía por medio de ínterconsulta a servicio de tercer nivel. (Fig 6)

Los factores asociados estudiados que se observaron con mayor frecuencia encontramos anemia en un 34%, desnutrición 46%, infecciones de vías respiratorias inferiores 62%, genopatías 22% (con 6 pacientes con síndrome de Down, 2 pacientes con Síndrome de Di George y dos pacientes sin tipificación de su genopatía). Además de 18% que debutan con insuficiencia cardiaca aguda. (Fig 7)

De los 6 pacientes con síndrome de Down sólo tres tuvieron CIV única y tres con asociaciones a la CIV.

Se encontró que 18% (9), ingresaron con insuficiencia cardiaca aguda.

El tratamiento en frecuencia utilizado fue: furosemide y espironolactona como principales agentes que disminuyen la precarga. El uso de aminos sólo se dio

en un 8%. (4), al igual que el uso de digoxina en un 8% (4). Y sólo se observa el uso de antihipertensivos como el captopril en el 6% (3). El uso de otros medicamentos como levotiroxina se observaron en dos pacientes que presentaban hipotiroidismo de reciente diagnóstico y dos más con anticonvulsivantes por presencia de epilepsia.

II. DISCUSIÓN.

Durante el año de estudio se observó un incremento de sospecha diagnóstica (50) y diagnósticos corroborados (39), con respecto al año anterior, en donde sólo se registraron 8 casos con diagnóstico de cardiopatía congénita. Esto debido al implemento de mayor apego y asesoramiento por médico cardiólogo, quien mejora la visión hacia una cardiología diagnóstica temprana. Esto definitivamente es de gran importancia ya que el residente de pediatría es en muchas ocasiones él médico de primer contacto, quien inicialmente sospecha la presencia de patología cardiaca congénita.

El grupo de edad predominante es lactantes, uno por la mayor incidencia de cardiopatías debutantes a esta edad, segundo porque nuestra población en su mayoría son lactantes y tercero en nuestra experiencia nuestra población cuenta con un nivel sociocultural bajo, que contribuye a que los padres acuden de forma tardía, en donde el estado clínico del paciente se ve con deterioro hemodinámico.

Los síntomas más frecuentes son cianosis en el 71.7%, con predominio de ser periférica. Fatiga a la alimentación en un 89.7% y palpitaciones en un 79.4%. cabe mencionar que durante el análisis de los expedientes se encontró que el padecimiento actual contaba con mínimos síntomas que sugerían sospecha diagnóstica de cardiopatía, por lo que requería de un interrogatorio posterior a su ingreso que encaminó el abordaje diagnóstico hacia una cardiopatía

congénita. Por lo que nuestras variables de síntomas se limitaron a las referidas.

La frecuencia de los tipos de cardiopatías congénitas, toman un patrón similar al referido por la literatura en donde a diferencia; encontramos 8 diferentes tipos de cardiopatías complejas, Dentro de las cardiopatías congénitas encontramos durante el año de estudio la CIV predomina, seguida de la PCA y posteriormente la CIA, mismo que coincide con resultados de estudios similares. Llama la atención la alta incidencia de defecto de los cojinetes endocárdicos; sin embargo, esto se debe a su relación directamente proporcional con la asociación con Síndrome de Down.

El total de síndrome de Down encontrado fue de 6 pacientes en donde todos presentaron CIV y 3 de ellos presentaron cardiopatías complejas. Otro de los síndromes encontrados fue el de Di George en donde se asociaron a CIA más CIV más hipoplasia aórtica y otro paciente se asoció a dextrocardia más ventrículo único más estenosis pulmonar.

Dentro de los factores asociados identificados tenemos principalmente anemia en un 34%, la anemia asociada con la insuficiencia cardíaca es un hecho conocido, pero poco considerado en la práctica clínica (11). La anemia puede causar hipoxia tisular, que se acompaña de acidemia láctica, vasodilatación e hiperdinamia circulatoria. El mayor determinante de la hipoxemia es el bajo gasto, en el que ocurre hipoxia tisular, incluso sin anemia significativa. (11). Por lo que se debe considerar de forma importante el tratamiento de anemia para mejorar las condiciones de hematosi de nuestros pacientes.

También observamos la alta incidencia de estado de desnutrición en éstos pacientes que va directamente proporcional con el tiempo en que se ha retroalimentado y perpetuado su bajo aporte nutricional aunado a fatiga alimenticia. En estudios posteriores prospectivos podemos determinar la asociación más exacta entre desnutrición con días de hospitalización y tratamientos utilizados en este tipo de pacientes. Ya que hasta el momento no se tienen estadísticas al respecto.

En el caso de la presencia de infecciones de vías aéreas inferiores en donde predominó el diagnóstico de neumonía de repetición, al realizar el análisis de cada expediente nos dimos cuenta que en su mayoría se relacionaba directamente a falla cardíaca, aunado a edema agudo de pulmón más que al proceso infeccioso en sí. Y en la mayoría de las ocasiones no presentaron neumonía lo que se visualizaba era secundario a la descompensación cardíaca. Sin embargo el uso de antibióticos se dio en un 70%, dentro de éstos los más utilizados fueron las cefalosporinas de tercera generación.

De los 50 pacientes que se sospechó cardiopatía congénita; en 11 pacientes no fue posible realizar su ecocardiograma, esto debido a que muchas de las ocasiones los pacientes no acuden en estado de descompensación, por lo que se refieren de forma ambulatoria, y la cita a ecocardiograma en un tercer nivel es lejana. Por lo que cabe destacar la necesidad de contar con servicio de ecocardiografía, en nuestro medio, es indispensable, porque así ya sólo se referirían pacientes que requieran corrección quirúrgica inmediata.

No encontramos un predominio por el sexo en la literatura, si embargo en nuestra muestra encontramos un predominio franco del sexo femenino, muy probablemente en relación con la distribución poblacional.

Con respecto a las pruebas diagnósticas realizadas se observa la falta de apego para realización de electrocardiograma y de placa radiológica. En donde no siempre se realizan de forma rutinaria. Por lo que es de vital importancia contar con los hallazgos que arroja el electrocardiograma, ya que puede esclarecer o incluso orientar de forma precisa el tipo de cardiopatía.

El acertar a diagnósticos precisos, nos encamina a comprometernos cada vez más, con la utilización y el conocimiento del electrocardiograma, como una herramienta útil que nos orienta a tener cada vez más diagnósticos tempranos que contribuyan a un tratamiento oportuno con mejoría de tiempos que condicionen mejor calidad de vida de nuestro paciente. Por lo que es tarea no sólo del residente., sino del médico adscrito el actualizarse continuamente en pro de beneficio de nuestros pacientes.

Durante el estudio se observó que de nuestros 50 pacientes iniciales; 7 contaban con datos francos de hipertensión pulmonar, mismos que se corroboraron por ecocardiografía en donde se refería hipertensión de moderada a severa. Dentro de ellos se encontraron dos pacientes que acuden de un mes de edad con coartación aórtica crítica. En donde en nuestro medio la canalización a un tercer nivel de atención conlleva tiempo, debido a gran

demanda y saturación; por lo que para nuestros pacientes es indispensable contar con un diagnóstico lo más oportuno posible para mejorar tiempos de atención en un tercer nivel.

Con respecto al tratamiento específico para falla cardíaca en su mayoría derecha. En donde se utilizó furosemide y espironolactona como principales agentes que disminuyen la precarga. El uso de aminos sólo se dio en un 8% (4), al igual que el uso de digoxina en un 8% (4). Y sólo se observa el uso de antihipertensivos como el captopril en el 6% (3); esto comparado con la literatura en donde el inicio de medicamentos como el levosimendan, como sensibilizador de calcio, que actúa incrementando la contractilidad cardíaca y un efecto vasodilatador por activación de los canales K ATP, ambos mecanismos que ofrecen una opción terapéutica en el tratamiento de falla cardíaca. Ó el nesiritide que es un péptido auricular natriurético sintético, vasodilatador arterial y venoso con modesta actividad diurética y propiedades natriuréticas, en donde se ha estudiado su efectividad en niños con síntomas de bajo gasto, mejorando su estado clínico.(23)

Esperamos que en un futuro éstos medicamentos sean accesibles para todos los estratos; y así nosotros podamos dar mejores opciones de tratamiento.

I. CONCLUSIONES.

El conocimiento de la anatomía, fisiología y semiología cardiaca, conlleva en gran manera visualizar de forma dirigida la aproximación diagnóstica. Por lo que es de gran importancia que el médico residente cuente con conocimiento específico que cada vez más rápido afine su visión clínica y no deje pasar de forma temprana a pacientes quienes requieren un interrogatorio dirigido ya que desde presentar cierta fatiga a la alimentación, nos hablan de posibilidad de descompensación cardiaca. Por lo que la exploración física exhaustiva compete al médico pediatra un gran reto para un diagnóstico temprano.

La incidencia de cardiopatías congénitas se presentaron con una frecuencia menor en relación a los datos estadísticos mostrados en la mayoría de estudios, conservando en frecuencia de tipo de cardiopatía congénita un porcentaje similar.

El inicio de las manifestaciones clínicas predominó en los primeros dos meses de vida. Siendo la fatiga, la dificultad respiratoria y la cianosis los principales síntomas que observaron los padres en sus niños, que les hicieron buscar ayuda profesional, lo que contribuyó a su diagnóstico.

De los signos más importantes el soplo, la taquicardia y la hepatomegalia fueron los principales signos que contribuyeron a sospecha de alteración hemodinámica secundaria al defecto cardiaco.

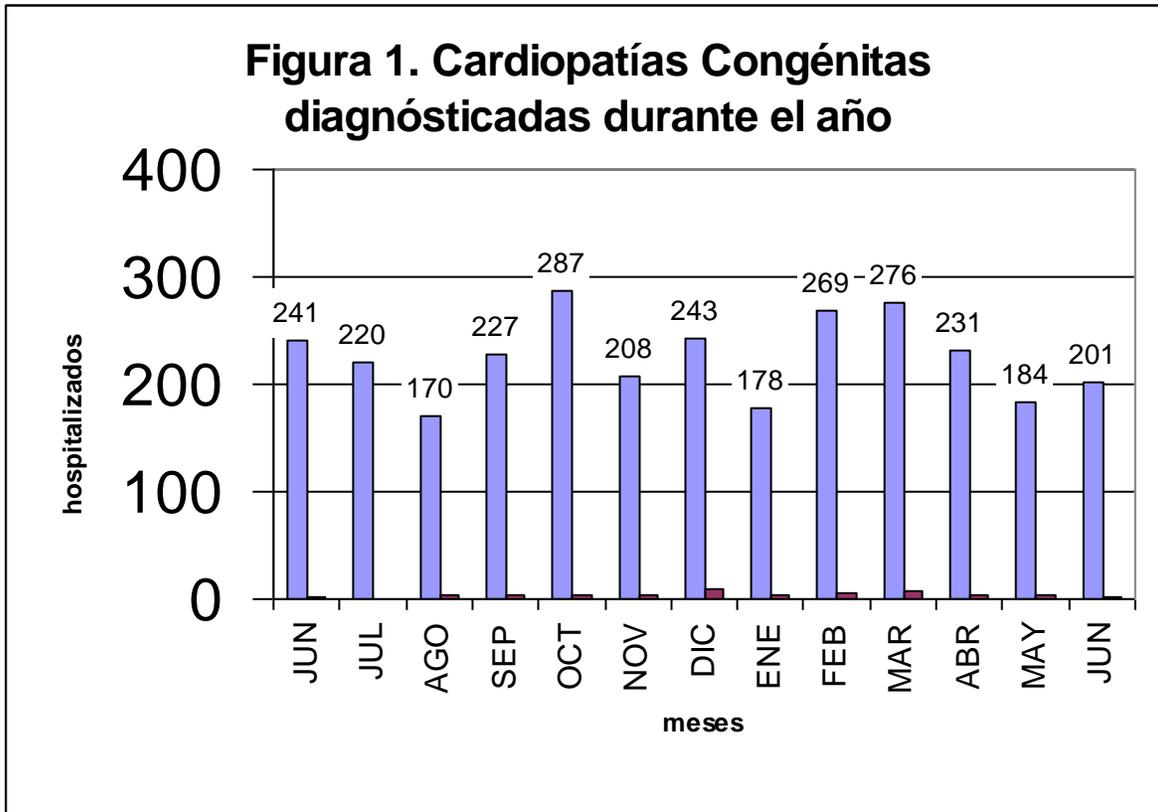
El síndrome de Down fue la alteración cromosómica predominante, ésta se asoció a defectos de tabique interventricular. En donde en el 83% (5) se encontró con cardiopatía compleja.

II. RECOMENDACIONES-

1. Mantener una vigilancia epidemiológica de los casos de cardiopatías congénitas, para conocer el impacto que estas tienen en cuanto a la morbilidad y mortalidad, así como también para mejorar la información estadística local.
2. Normalizar la realización de los estudios de radiología y electrocardiograma en cada paciente que ingresa con sospecha de cardiopatía congénita. Así mismo la realización de un ecocardiograma oportuno.
3. Identificar los síntomas y factores asociados oportunamente, que sugieran patología cardíaca en los niños con infecciones de vías respiratorias bajas recurrentes y con antecedente de familiares con cardiopatía congénita con el fin de lograr un diagnóstico temprano.
4. Promover la educación por medio de talleres que brinden conocimiento sobre el comportamiento clínico de las cardiopatías congénitas a médicos generales y especialistas en formación.
5. Solicitar en la unidad un ecocardiografo; que nos ayude a la confirmación diagnóstica. En nuestros hospitales de la red esto sería de mucha ayuda ya que nuestra unidad sería interconsultante y enviaríamos a tercer nivel sólo pacientes que ameriten corrección

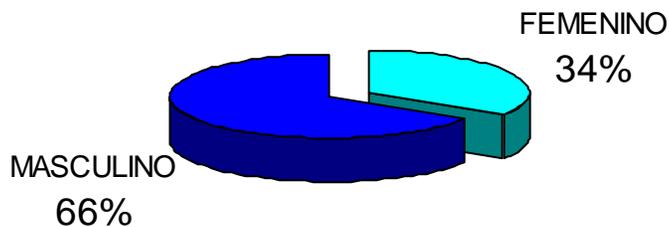
quirúrgica ó algún otro tipo de estudio, esto reduciría grandemente la cantidad de pacientes enviados y en un futuro contar con consulta externa de cardiología en nuestra unidad.

IX. ANEXOS-



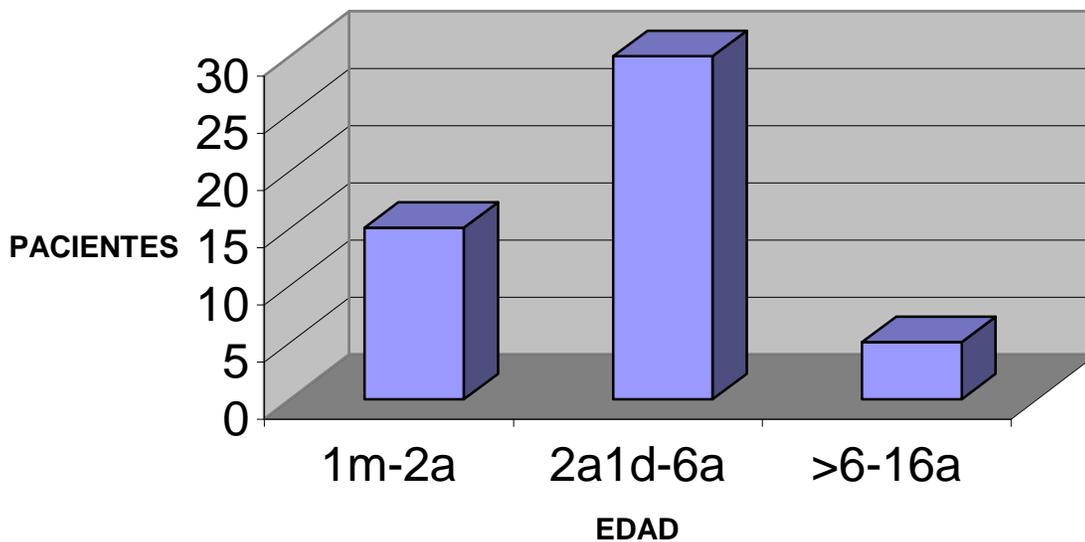
Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

**Figura 2. Distribución por sexo
pacientes con Cardiopatías
Congénitas**



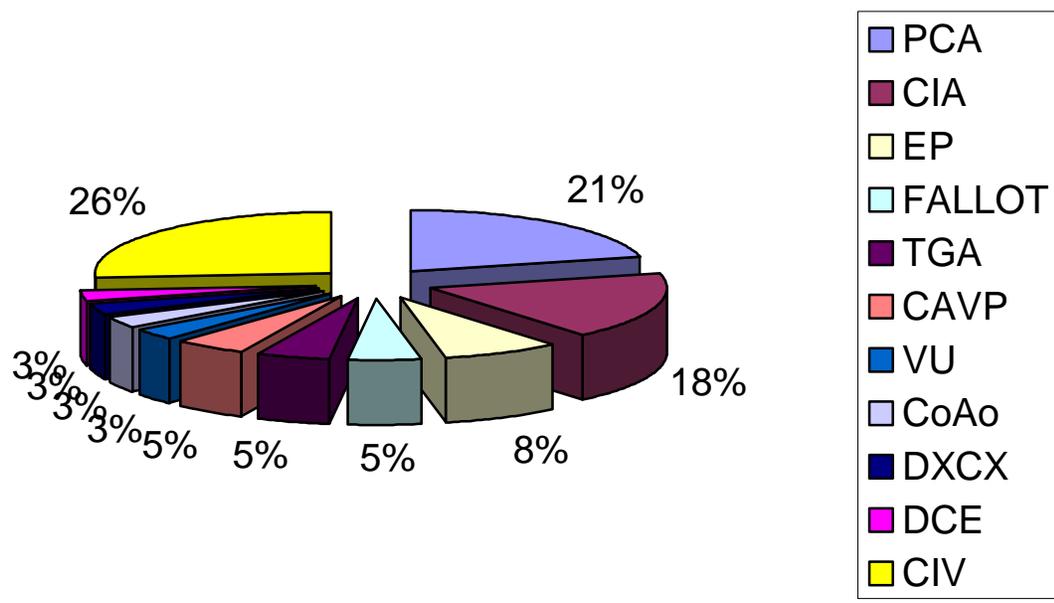
Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

Fig 3 Distribución de grupos por edad



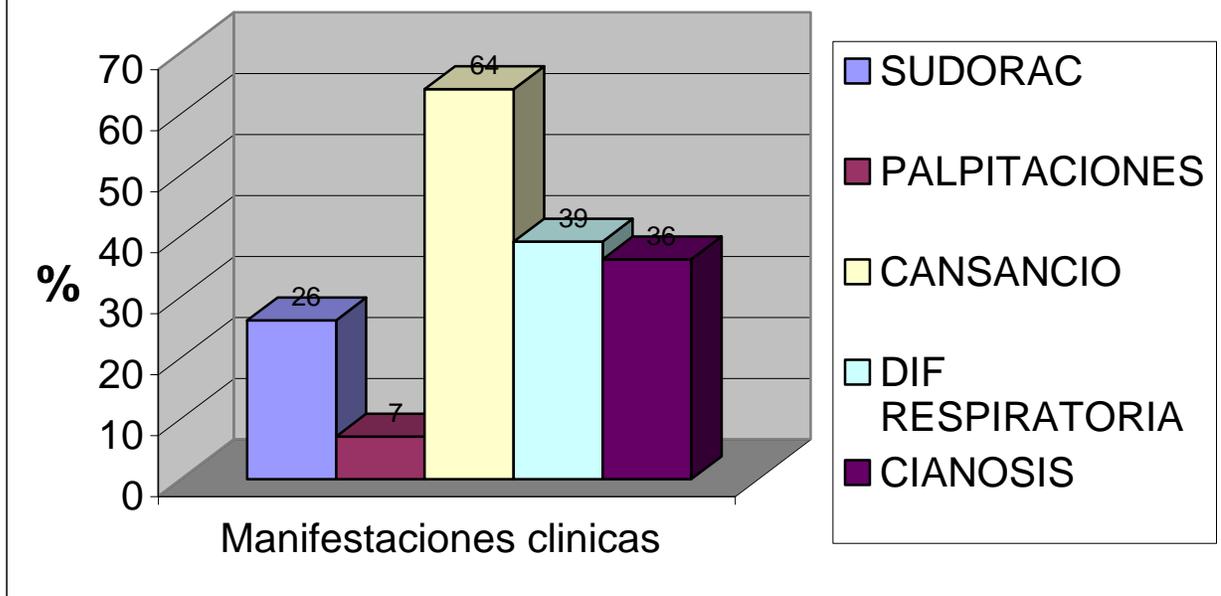
Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

Fig 4. Frecuencia de Tipos de Cardiopatías Congénitas

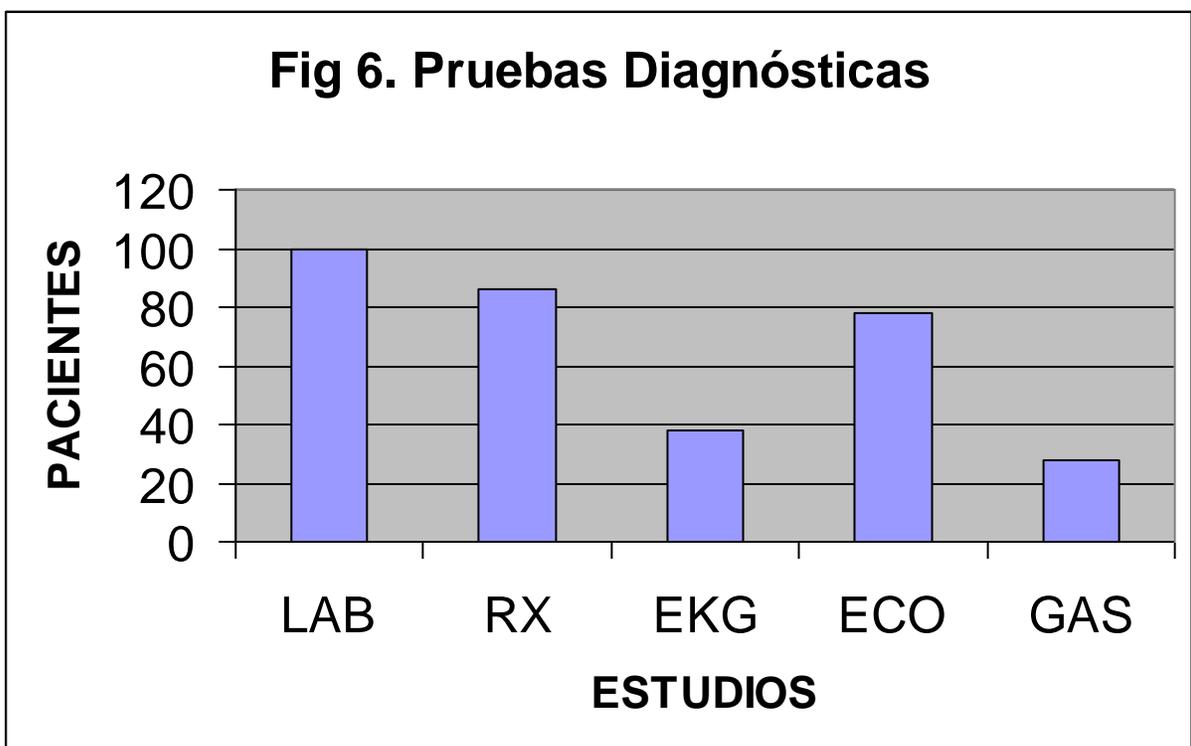


Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

Fig 5. Manifestaciones clínicas en cardiopatías congénitas

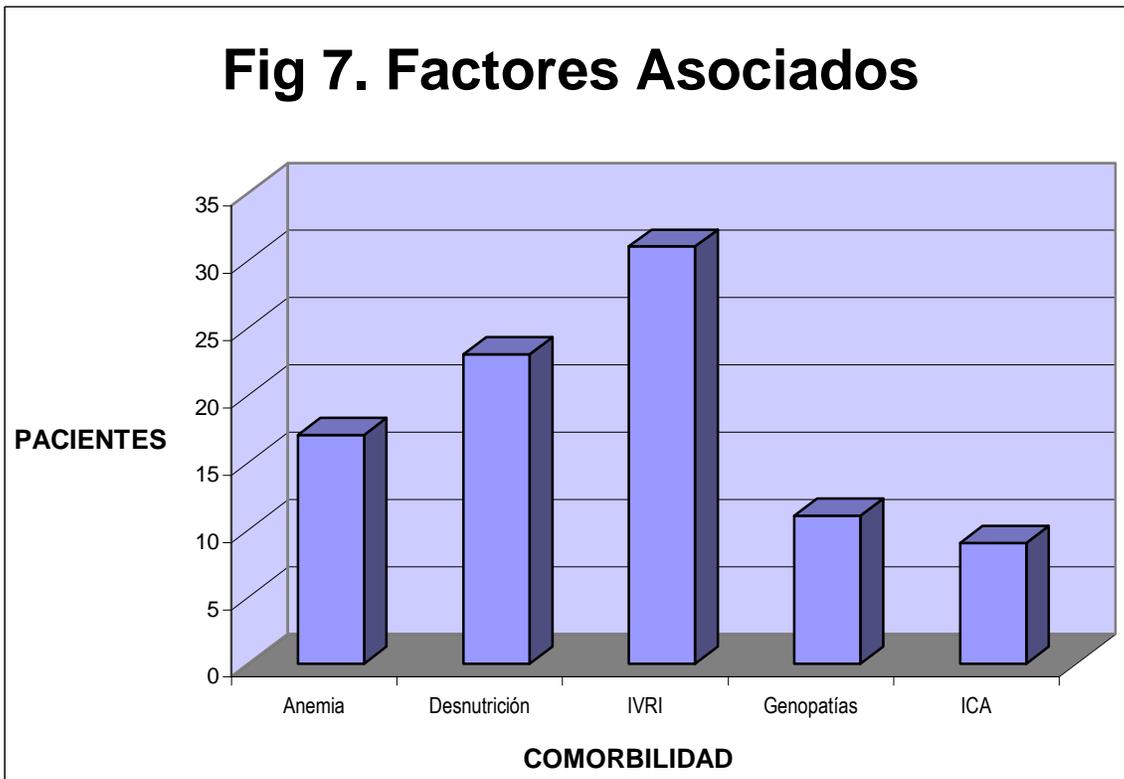


Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008



Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

Fig 7. Factores Asociados



Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

VIII. BIBLIOGRAFIA.

1. Dr. Buendía Alfonso, Dr Calderón Colmenero Juan, Dra. Patiño Bahena Emilia, et al. Secuencia de estudio en el niño con cardiopatía congénita. Briones Zubiría Miguel. PAC Pediatría 1. México. Sistemas. 2004. 506-605
2. Ariane J. Marelli,MD; Andrew S. Mackie, MD, SM, Maluca Ionescu Iuu, MSc, et al. Congenital Heart Disease in the General Population Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation*. January 16. 2007; pp 163-173.
3. Buendía Alfonso. A propósito de las cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Méx*. 2005; 75: 387-388.
4. Thomas P. Graham, Jr. David J. Driscoll. Weltonn M. Gersony, et al. Congenital Heart Disease. *J. Am CollCardiol*.2005;45; 1326-1333.
5. Joseph D.Kay MD, Steven D. Colan MD, Thomas P. Graham Jr MD. Congestive Heart Failure in pediatrics patient *American Heart Journal*;2001: Vol. 142;5; pp923-928:
6. Cruz Robles David, De la Peña Díaz Aurora, Arce Fonseca Minerva, et al. Genética y biología molecular de las cardiopatías congénitas y adquiridas. *Arch Cardiol Méx*. 2005, vol 75;4;467-482.
7. Fause Attie. Diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Méx*. 2004, vol 74;13-17
8. Carios Caramelo, Soledad Justo y Paloma Gill. *Rev Esp Cardiol*.2005;5:45-54
9. Díaz Góngora Gabriel, Sandoval Reyes Néstor, Velez Moreno Juan Fernando, et al. *Cardiología Pediátrica*. Bogota, Buenos Aires, Caracas. Mc Graw Hill. 2003
10. Fause Attie, Rosas Peralta Martín, Pastelón Hernández Gustavo. Pasado, presente y futuro de la cardiología pediátrica. *Arch Cardiol Méx*.2006;vol 76; S2; 48-56
11. Buen Día Hernández Alfonso, Calderón Colmenero Juan, Zebal Cerdeira Carlos, et al. Manejo médico y quirúrgico del cardiópata en edad pediátrica con insuficiencia cardiaca. *Arch Cardiol Méx*.2007;vol 77;S1;54-60
12. Santos de Soto José y Maya Carrasco Katy. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol*;2005;5;77-89.
13. Ghazala Q. Sharieff, MD, Sri O. Rao, MD. The Pediatric ECG. *Emerg Med Clin N Am*.2006; 24;195-208
14. Jhonatan Reich, MDMsc, Sean Miller, Brenda Brogdon, et al. The use of pulse oximetry to detect Congenital Heart Disease. *The Journal of Pediatric*. 2003;268-272
15. LI Lowrie. Diuretic Therapy of Heart Failure in Infants and Children. *Progress in Pediatric Cardiology*;2000; 45-55
16. Bradley S Marino, MD, Geoffreyl. Bird MD, Gil Wernousky MD. Diagnosis and Management of tha Newborn with suspected congenital Heart Disease. *Clinics in Perinatology*;2001;vol 28;1

17. Samir Latifi, Karen Lidsky, Jeffrey L. Blumer. Pharmacology of inotropic agents in infants and children. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2000;12;57-79
18. Santamaría Díaz Honorio, Danglot-Blanck Cecilia, Gómez Gómez Manuel. El niño con soplo cardiaco. I. soplos inocentes. *Rev Mex Ped*.2000. 69;2;57-60
19. Baltaxe Erick, Garante Ignacio. Prevalencia de malformaciones cardiacas congénitas en 44985 nacimientos en Colombia. *Arch Cardiol Méx*.2006; 76;3;263-268
20. N. Pelech Andrew. Fisiología de la auscultación cardiaca. *Clinicas Pediátricas de Norte América*.2004,1413-1445.
21. Evangelista Masip Arturo, Alonso gómez Angel, Durán Rafael Martha, et al. Guías de practica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en Ecocardiografía. *Rev Esp Cardiol*.2000;53; 663-683
22. Alberto Velasco carlos, MD. Nutrición en el niño cardiopata. *Colomb Med*. 2007;38;s 1;50-55
23. González Chon Octavio, García López Santa María del Carmen, Chacón Mercado Marco Alejandro, et al, Levosimendan: Nueva estrategia en el manejo de falla cardiaca. *Arch Cardiol Mex*.2005;75;S 3;130-139
24. Robertson Jason , Shilkofski Nicole . Manual Harriet Lane de Pediatría.2006. Elsevier Mosby. Decimoséptima edición. Madrid, Barcelona.

“FRECUENCIA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEBUTANTES DIAGNOSTICADAS EN EL HOSPITAL PEDIATRICO IZTAPALAPA”

RESUMEN:

OBJETIVO: Identificar la frecuencia de cardiopatías congénitas debutantes diagnosticadas en el hospital pediátrico de Iztapalapa en el período comprendido de junio 2007 a junio 2008.

DISEÑO: Epidemiológico. Observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo

LUGAR: Hospital Pediátrico Iztapalapa.

PACIENTES: Se evaluaron 50 pacientes con sospecha de cardiopatía congénita.

RESULTADOS: Ingresaron 2935 pacientes en el período comprendido de junio 2007 a junio 2008, De los cuales 50 pacientes con sospecha diagnóstica de cardiopatía congénita, 39 se confirmó alteración anatómica cardíaca mediante ecocardiografía, en 4 se descartó el diagnóstico y en 7 no se ha concluido el diagnóstico. Se obtiene una incidencia de 1.3% por 1000. Las cardiopatías congénitas que se encontraron con mayor frecuencia fueron la comunicación interventricular en un 26%, el conducto arterioso persistente en un 21%; la comunicación interatrial en un 18%, la estenosis pulmonar en un 8%, la tetralogía de Fallot en un 5%, la transposición de los grandes vasos en un 5.%, dextrocardia en un 5.%, conexión anómala de venas pulmonares en un 5.% y defecto de los cojinetes endocárdicos, ventrículo único y coartación aórtica cada uno en un 2.5%. Los factores asociados estudiados que se observaron con mayor frecuencia encontramos anemia en un 34%, desnutrición 46%, infecciones de vías respiratorias inferiores 62%, genopatías 22% (con 6 pacientes con síndrome de Down, 2 pacientes con Síndrome de Di George. Además de 18% que debutan con insuficiencia cardíaca aguda. Dentro de los principales síntomas observados por los padres fueron: cianosis 35.8% (28), dificultad respiratoria alimentarse 39%, sudoraciones 26.3%, cansancio 63.6% y palpitaciones 6.8%.

Conclusión: El conocimiento de las cardiopatías congénitas es indispensable, para sospechar como médico de primer contacto, antes que se ocurra deterioro cardiovascular por la alteración preexistente.

PALABRAS CLAVE: Cardiopatía congénita, incidencia, manifestaciones clínicas y factores asociados.

I. INTRODUCCIÓN.

Las malformaciones congénitas en la actualidad representan alta incidencia en su presentación. Entre 3 a 4 % de los recién nacidos.

Las manifestaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas, con una prevalencia de 2.17 a 12.3, con un promedio de 6 por 1000 nacidos vivos. En México es la tercera causa de mortalidad en niños con una tasa de 2,62 por 1000 nacidos vivos. Se calcula que nacen en nuestro país cada año 5000 niños con cardiopatías congénitas; la mitad de los cuales requerirá algún procedimiento diagnóstico o terapéutico durante su primer año de vida.

Los cambios más importantes y trascendentes en el estudio y tratamiento de los defectos congénitos del corazón han ocurrido en los últimos 50 años, han sido un avance rápido y sostenido que cambio las expectativas de vida de todos los afectados y favoreció la formación de grupos médicos en torno a ellos para procurarles el manejo más adecuado (3)

Las malformaciones cardiacas congénitas críticas requieren tratamiento quirúrgico en el primer mes de vida y el examen físico es indispensable para detectar más del 50% de los niños afectados.

Las malformaciones cardiacas congénitas críticas se definen, como las lesiones que requieren corrección quirúrgica durante el primer mes de vida

Hoy día se estima que más del 85% de los niños nacidos con cardiopatía congénita sobreviven hasta la adolescencia y la vida adulta. Aunque muchos de ellos habrán necesitado algún tipo de intervención quirúrgica o procedimiento terapéutico en la infancia, el estado funcional de la mayoría de los casos es bueno o excelente.

El desarrollo de nuevas técnicas en intervenciones quirúrgicas ha permitido la reparación de defectos cardíacos en un período temprano de la infancia (sobre todo en los niños con patología crítica), mejorando su supervivencia.

En nuestro medio requerimos de la canalización a un hospital de tercer nivel para la intervención quirúrgica oportuna de requerirse de nuestros pacientes, sin embargo la alta demanda de pacientes en espera hace que su procedimiento se retrase, perpetuándose así su estado clínico. Por lo que es de vital importancia tener la sospecha diagnóstica de su patología en los casos que así lo permitan; desde antes de presentar repercusión hemodinámica, para ganar tiempo y contribuir a un mejor pronóstico o intervención más temprana y así también contribuir a la disminución de su morbi mortalidad. Por lo que nos dimos a la tarea de buscar con qué frecuencia se presentan las cardiopatías congénitas en nuestro hospital, cuáles son sus síntomas más frecuentes y que factores asociados influyen en su condición clínica.

I. MARCO TEORICO.

El término cardiopatía congénita se refiere a anomalía estructural o funcional del corazón ó de los grandes vasos presente en el momento del nacimiento. La mayoría de las alteraciones es debido a la suma de efectos; de factores genéticos y ambientales que originan detención del desarrollo embrionario.(1)

Las malformaciones congénitas en general pueden ser hereditarias o esporádicas, únicas ó múltiples, evidentes u ocultas éstas se pueden identificar en el momento del nacimiento ó días después y estará en dependencia de la gravedad de la enfermedad y de la presencia de signos fácilmente identificables al nacer. Pero muchas veces dependerá de un examen físico exhaustivo o de la sospecha diagnóstica en hijos de madres con ciertas patologías o antecedentes perinatales que constituyen factores de riesgo para presentar cardiopatía congénita. (9)

Los cambios más importantes y trascendentes en el estudio y tratamiento de los defectos congénitos del corazón han ocurrido en los últimos 50 años, ha sido un avance rápido y sostenido que cambio las expectativas de vida de todos los afectados y favoreció la formación de grupos médicos en torno a ellos para procurarles el manejo más adecuado (3).

Se realizó un estudio en Montreal Canadá en la universidad de Mc Gill para determinar la prevalencia de cardiopatías congénitas en la población general, en donde estudiaron 45960 pacientes en un estudio de cohorte, en donde 45% correspondía a niños y 55 % adultos, realizado por 5 años, en donde se observa para el año 2000, la prevalencia de cardiopatías congénitas fue de 11.89 por 1000 niños, y 4.09 por 1000 adultos. Con discreto predominio en género femenino en niños y adultos. La media de edad de pacientes con cardiopatía congénita severa es de 17 años en el 2000.(4)

La prevalencia de malformaciones congénitas reportada en Colombia fue de 1.2%, similar a la reportada en España y Sudamérica. (19)

Más de 30% de las cardiopatías congénitas se asocian a malformaciones extracardiacas, esto incluye a un número importante de síndromes que deben ser estudiados de manera integral,, el estudio se inicia en muchos casos desde la etapa fetal. (6)

El desarrollo del proyecto del genoma humano ha permitido un avance rápido del conocimiento en genética y siendo las cardiopatías las malformaciones más frecuentes, hoy sabemos que hay genes responsables en la patogénesis de muchos defectos cardiacos. (6)

El diagnóstico prenatal, se estudia a la madre gestante, se pueden observar alteraciones en la formación de muchos órganos y sistemas y en el corazón se observan las cámaras cardiacas su tamaño, conexiones y simetría desde la

semana 15 de gestación. lo permite ahondar con técnicas citogenéticas que establecen el diagnóstico integral que da lugar a asesoramiento genético, y en países de Europa determina que el 30 % de esas gestaciones se interrumpen por dos características importantes , la primera que cerca del 50% de ellos tiene anomalías asociadas y en el 50% de esos casos la cardiopatía era compleja. (1,3,6)

De los casos que continúan en la gestación 10 % fallecen in útero y cerca del 50% lo hacen en período de recién nacido aún a pesar de cirugía temprana o cateterismo intervencionista. Del grupo total sobrevive a la etapa de recién nacido sólo el 30%. La mortalidad es principalmente por la complejidad de la cardiopatía por la asociación con defectos en otros niveles y por anomalías cromosómicas. (3)

El médico cuando tiene bajo su cuidado un paciente con cardiopatía congénita debe tener en mente que siempre que sospeche una cardiopatía congénita no podemos estar tranquilos hasta tanto no hallamos aclarado el diagnóstico, y valorado la repercusión hemodinámica, pues sin tratamiento 25% de los pacientes con cardiopatía congénita fallecen en el período neonatal, 60% en la infancia y solamente el 15% sobreviven hasta la adolescencia, las cardiopatías más graves tienden a manifestarse clínicamente más precozmente, mientras que las detectadas a mayor edad, en general han tenido tiempo de adaptación y son mejor toleradas. (9)

La tendencia al diagnóstico y tratamiento precoz de las cardiopatías congénitas evita el impacto morfológico sobre el sistema cardiovascular, además durante la evolución natural de las cardiopatías congénitas pueden aparecer complicaciones que ponen en peligro la vida del paciente o su pronóstico.(9,16)

El estudio del niño con cardiopatía congénita debe basarse de forma inicial en su estado clínico, hemodinámico al momento del diagnóstico. El estudio inicial lleva consigo una estrategia sistemática con tres ejes principales. Primero las cardiopatías congénitas deben dividirse en dos ejes principales basados en la presencia o no de cianosis, que pueden determinarse por medio de exploración física u oximetría de pulso. Segundo éstos dos grupos se pueden subdividir según si la radiografía de tórax muestra signos de aumento ó disminución del flujo pulmonar ó flujo pulmonar normal. Por último el electrocardiograma puede utilizarse para determinar crecimiento o alguna alteración. (5)

La forma de presentación de las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica varía dramáticamente en función de la edad. Así en los primeros tres días de vida la cianosis y estado de choque son los signos clínicos más habituales. La cianosis de origen cardiaco es consecuencia de dos mecanismos fisiopatológicos: disminución severa del flujo pulmonar como en la atresia pulmonar con septum integro, la anomalía de Ebstein, la estenosis pulmonar crítica o por presencia de circulación en paralelo, con inadecuada mezcla, como ocurre en la transposición de grandes arterias con septum integro.(8)

El estado de choque y la hipertensión venocapilar son debidas a obstrucción al gasto sistémico, como en el ventrículo izquierdo hipoplásico, la estenosis aórtica crítica y la conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva, especialmente la de tipo infracardiaco.

Del cuarto día a la segunda semana de vida las manifestaciones clínicas son similares y están dadas por cardiopatías congénitas dependientes de conducto, que aplica cuando al ocurrir el cierre fisiológico del conducto se compromete la circulación hacia los pulmones o hacia territorio sistémico, por ser el conducto la única vía que provee de circulación a cualquiera de éstos dos territorios y su cierre es causa de muerte. Entre las cardiopatías con esta condición destacan: la coartación aórtica severa, la atresia pulmonar sin comunicación interventricular, la transposición de grandes arterias con septum integro y cardiopatías complejas con obstrucción severa al flujo pulmonar.(8)

En el período del recién nacido y del lactante menor, el descenso de las resistencias pulmonares por involución del patrón fetal y la presencia de defectos septales condicionan hiperflujo pulmonar y provocan signos de insuficiencia cardiaca caracterizados por polipnea, fatiga con la alimentación, desarrollo ponderal inadecuado y sudoración profusa e irritabilidad, situaciones clínicas que se presentan en cardiopatías como la comunicación interventricular amplia, defecto de la tabicación atrioventricular, transposición de grandes arterias con comunicación interventricular, tronco arterioso común y la conexión anómala de venas pulmonares no obstructiva entre otras. (16)

Entre los datos clínicos específicos de gran importancia para la sospecha diagnóstica de la cardiopatía congénita encontramos:

CIANOSIS: resultado de presencia de más de 5gr/dl de hemoglobina reducida. Esta puede ser central o periférica, en donde es importante su diferenciación por ser causa de otras alteraciones en etapa neonatal. Los pacientes con cianosis central tienen buena perfusión periférica manifestado por llenado capilar rápido y buena temperatura en la parte distal de las extremidades. En cambio en la cianosis periférica hay hipotermia distal y mal llenado capilar, signos de irrigación deficiente. Identificado el tipo de cianosis hay que diferenciar si corresponde a problema pulmonar o cardíaco. En el caso del problema pulmonar el esfuerzo respiratorio está en relación directa al grado de cianosis. Utilizando oxígeno suplementario en la cardiopatía congénita no se modifica la PaO₂, y el aumento de CO₂ se observa en mayor grado en la patología pulmonar.(1,8,9)

DIAFORESIS: Alerta sobre la existencia de una repercusión hemodinámica importante, es signo de insuficiencia cardíaca y orienta a que se trata de una cardiopatía con flujo pulmonar aumentado. De importante valor en el recién nacido y lactante menor. Se debe a descarga simpática aumentada (al igual que la piel fría), en respuesta a deterioro de la función cardíaca.(1,9, 20)

SINCOPE: se observa en pacientes con cardiopatías que pueden originar una disminución brusca del flujo sistémico en determinadas circunstancias, por ejemplo estenosis aórtica importante ante un esfuerzo físico intenso. Este signo nos indica una urgencia quirúrgica. Sin olvidar que existe el síncope neurocardiogénico ó vaso vagal. (9)

DIFICULTAD RESPIRATORIA: Ya al presentarse hay una repercusión hemodinámica importante y por lo tanto indica tratamiento de urgencia. En los recién nacidos y en el lactante se puede observar lentitud en completar la ingesta de leche o tienen que parar para descansar. La fatiga fácil resulta de edema pulmonar y bajo gasto cardiaco. (2,9)

ACROPAQUIAS: Es un signo en los pacientes cianóticos que indica importante repercusión hemodinámica, cianosis de larga evolución y urgencia de evaluación para establecer el tipo de tratamiento. Indudablemente esta situación no debiese ocurrir ya que refiere hipoxia crónica y diagnóstico tardío. Es secundaria hay hipoxia tisular periférica por pobre gasto cardiaco e hipoxemia. El tejido periférico compensa formando más capilares para mejorar la oxigenación, lo cual da como resultado crecimiento de la periferia de los dedos. (9)

CRISIS DE HIPOXIA: Es una situación de hipoxia súbita en los pacientes cianóticos con flujo pulmonar disminuido y con circulación colateral insuficiente, pidiendo ayuda para poder sobrevivir. Debe ser estudiado de forma inmediata partiendo de una detallada evaluación clínica orientada a una intervención quirúrgica de urgencia.

HIPERACTIVIDAD CARDIACA: A mayor repercusión hemodinámica hay mayor actividad de la porción cardiaca cuyo funcionamiento está alterado, puede existir por sobrecarga de presión.

DEFORMIDAD PRECORDIAL: Puede ser abombamiento esternal o paraesternal inferior en un paciente con cardiopatía, pensemos que existe un gran ventrículo derecho y que se trata de una cardiopatía con importante repercusión hemodinámica, en la mayoría de estos casos encontramos hipertensión pulmonar severa. Importante diferenciar deformidades puramente óseas, como el pectus carinatum.

SEGUNDO RUIDO: En los pacientes con cardiopatía de flujo pulmonar aumentado es el signo más importante junto con la hiperactividad cardiaca que nos sirve para evaluar clínicamente el aumento de la presión pulmonar

SOPLOS: Los soplos son ondas de sonido turbulento audibles dentro del límite de 20 a 20 000 ciclos/seg, que emanan del corazón y el sistema vascular. Representan la razón más frecuente del envío al cardiólogo pediatra. En tanto que sólo 0.8 a 1% de la población tiene enfermedad cardiaca congénita estructural; hasta 50 a 85% de la población presenta un soplo cardiaco funcional durante la niñez y éstos soplos deben distinguirse del soplo relacionado con enfermedad cardiaca congénita o adquirida importante. Por lo que se determinan sus características: cronología, intensidad, localización, duración, configuración, tono, calidad y determinar si son de sístole, diástole ó continuos.

La turbulencia y la intensidad del soplo dependen: 1) el tamaño del orificio o el vaso a través del cual fluye la sangre. 2) la diferencia o el gradiente de presión a través del estrechamiento y 3) el flujo o volumen sanguíneo a través del sitio..

conforme el sonido se irradia, para alejarse de la fuente, la intensidad del sonido disminuye.

(1,8,9,18)

Dentro de las herramientas que nos apoyan para identificar nuestra sospecha diagnóstica tenemos:

GASOMETRÍA: Debe realizarse en todos los enfermos con insuficiencia cardiaca grave, para valorar el estado equilibrio ácido base, e intercambio gaseoso en cardiópatas con bajos niveles de oxemia, se debe administrar oxígeno suplementario, la gasometría es indispensable cuando hay datos de congestión pulmonar que alteran la disfunción alveolo capilar. Además de diferenciar de forma precisa si la hipoxemia es de origen pulmonar o cardiaco.

RADIOGRAFIA DE TÓRAX: como parte esencial de la evaluación del niño en quien se sospecha cardiopatía congénita, es necesario la interpretación secuencial y sistemática.

Se estudia la proyección posteroanterior, de arriba hacia abajo el borde derecho de la silueta cardiovascular lo forman la vena cava superior y la aurícula derecha, algunas veces la entrada de la aurícula inferior. El borde izquierdo lo conforman 3 arcos: el botón aórtico formado por la transición de arco aórtico o aorta descendente, el arco de la pulmonar y el ventrículo izquierdo. Observamos la región abdominal con relación a la situación que guarda el eje mayor del corazón, levo o dextrocardia nos permite sospechar la presencia de cardiopatías, en especial alta probabilidad de que sean complejas. Además de considerar la presencia de cardiomegalia, determinando

el índice cardiotorácico, en recién nacido y lactante menor 0.6 y 0.5 respectivamente, considerar la proyección lateral para esclarecer de la figura tímica. Identificar la forma de la silueta cardíaca puede dar indicios de crecimientos de cavidades cardíacas. (8)

Determinar de forma importante el análisis del flujo pulmonar. Se observa en relación al diámetro de las ramas pulmonares con el diámetro mayor de la traquea, si es mayor de uno se debe considerar la posibilidad de hiperflujo pulmonar, especialmente si las divisiones de las ramas pulmonares son visibles hasta el tercio externo de los campos pulmonares.

En presencia de hipoflujo pulmonar los campos pulmonares se observan radiolúcidos y el diámetro de las ramas pulmonares es pequeño. Así se puede clasificar las cardiopatías congénitas según el flujo pulmonar en asociación con cianosis.

Flujo pulmonar normal sin cianosis:

- Estenosis aórtica
- Estenosis pulmonar
- Coartación aórtica

Flujo pulmonar aumentado sin cianosis

- Comunicación interventricular
- Comunicación interatrial
- Persistencia de conducto arterioso
- Ventana aortopulmonar

Flujo pulmonar aumentado con cianosis

- Transposición de grandes vasos

- Doble cámara de salida
- Conexión anómala total de venas pulmonares
- Tronco arterioso común

Flujo pulmonar disminuido con cianosis

- Tetralogía de Fallot
- Atresia pulmonar
- Anomalía de Ebstein
- Atresia tricuspídea

Hipertensión venocapilar sin cianosis

- Estenosis mitral congénita
- Cor triatriatum
- Estenosis de venas pulmonares
- Hipertensión venocapilar con cianosis
- Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico
- Conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva

ELECTROCARDIOGRAMA: En los niños se destacan importantes diferencias en su interpretación, una de ellas es el predominio de fuerzas ventriculares derechas hasta los 6 meses de edad. Hay desviación de eje eléctrico hacia la derecha y la presencia de ondas R altas en aVR, V1, V2, y ondas S profundas en V5 y V6. lo anterior se explica por una mayor masa del ventrículo derecho con respecto al izquierdo, situación que varía con la edad. (8,13)

ECOCARDIOGRAFÍA: Se ha convertido en la técnica de elección para el diagnóstico y seguimiento de la mayoría de cardiopatías. Las principales

ventajas de la técnica son su rapidez, amplia disponibilidad, la excelente relación costo-beneficio y su carácter no invasivo. (21)

Múltiples estudios han demostrado la exactitud de la técnica en el diagnóstico y cuantificación de la severidad de diversas cardiopatías. No obstante, su principal limitación es que los resultados dependen del operador, por lo que es fundamental exigir una correcta formación del ecocardiografista. Para garantizar la calidad de los estudios debe disponerse de infraestructura y equipos tecnológicamente adecuados. (12,21)

La ecocardiografía es, en la actualidad, la exploración complementaria de elección para el estudio de la anatomía y función cardíacas. Desde su introducción en la práctica clínica hospitalaria hace más de dos décadas, la difusión de esta técnica y su consolidación ha sido tal que hoy día se considera indispensable una cardiología asistencial con ecocardiografía. Esto es así porque proporciona información anatomofuncional y hemocinemática fidedigna. Su progresivo crecimiento ha permitido extender su uso en todos los escenarios en los que se mueve la cardiología clínica (desde la actividad extrahospitalaria hasta el laboratorio de investigación, pasando por la unidad coronaria o el quirófano) y promover una serie de procedimientos ecocardiográficos especiales (eco transesofágica, de estrés, fetal, intravascular) que permiten estudiar no sólo las dimensiones, función y hemodinámica cardíacas, sino también otros aspectos de gran importancia en la toma de decisiones clínicas. (12,21)

El cateterismo con fines diagnósticos se utiliza para completar la información de las características anatómicas de algunas cardiopatías como ocurre con la

circulación pulmonar de la atresia pulmonar con comunicación interventricular. Su carácter intervencionista con indicaciones precisas en obstrucciones sigmoideas, atrioventriculares, vasculares y septales son hoy día sus mejores atributos por los resultados satisfactorios , con baja mortalidad, tiempo de estancia breve y período de recuperación igualmente corto.(3)

Las cardiopatías congénitas se dividen en cianóticas y acianóticas. De las cardiopatías congénitas acianóticas, tenemos que pueden ocasionar sobrecarga de volumen o de presión.(1,9,20)

Las cardiopatías más frecuentes son aquellas que ocasionan sobrecarga de volumen , y dentro de ellas las más frecuentes son las de corto circuito de izquierda a derecha (CIA, CIV, PCA, defectos de tabique AV), además las regurgitaciones de las válvulas auriculoventriculares y algunas miocardiopatías. El segundo tipo más frecuente de cardiopatías son por sobrecarga de presión que se producen por obstrucción del tracto de salida de los ventrículos como estenosis de la válvula aórtica o pulmonar, o estrechamiento de uno de los grandes vasos (aorta)

Otra clasificación de cardiopatías congénitas se identifica en su principio desde su embriología y su división anatómica. Así el diagnóstico anatómico dividimos el corazón en tres segmentos anatómicos que son los atrios, los ventrículos y las grandes arterias, estos tres segmentos conectados uno a otro de manera secuencial, independientemente de la relación espacial que guardan entre sí.
(7)

Son cinco los pasos a seguir que guardan en el diagnóstico anatómico. El primer paso definimos el situs atrial, posteriormente se debe analizar la unión atrioventricular, a seguir las características de la conexión entre los ventrículos y las grandes arterias, posteriormente caracterizamos los defectos asociados y finalmente algunas particularidades adicionales. (7)

Las manifestaciones clínicas de las múltiples anomalías anatómicas se resumen por aspectos fisiológicos afectados por la presión o ausencia de dos modificadores la obstrucción y regurgitación; la posible fisiopatología depende de ambos modificadores, corto circuitos izquierda a derecha o viceversa y circulación paralela.

Es importante conocer que una vez obtenido el diagnóstico exacto de la alteración cardíaca congénita existente, es importante saber que al mismo tiempo si nuestro paciente cursa con alteraciones que directa o indirectamente contribuyen en el estado clínico ó hemodinámico; mismos que pueden repercutir en su estilo de vida y pronóstico. Además saber si cuentan con una genopatía existente, que por ella misma nos ayude a sospechar el tipo de cardiopatía por la asociación; ó que la misma alteración genética tenga sumado un promedio de tiempo de supervivencia.

Dentro de los factores asociados que contribuyen al deterioro hemodinámico del paciente; porque influye en la aparición de la insuficiencia cardíaca, tenemos el caso de la anemia. Es un hecho conocido pero poco considerado

en la práctica clínica. Trabajos precursores señalan a la anemia como factor de riesgo dentro del complejo de insuficiencia cardíaca, que ocasiona hipoxia tisular que acompaña a acidemia láctica, vasodilatación e hiperdinamia circulatoria. En pacientes con insuficiencia cardíaca el mayor determinante de la hipoxemia es el bajo gasto, en el que ocurre hipoxia tisular incluso sin anemia significativa, principalmente a nivel renal, en donde primariamente estimula la secreción de eritropoyetina, sin embargo cuando la anemia y el estado de insuficiencia cardíaca se hace crónico, condiciona síndrome cardiorenal, que fisiopatologicamente se basa en el supuesto teórico de que los fallos crónicos del corazón y el riñón tienen una influencia desfavorable mutua y que la anemia es un factor agravante. Dentro de los estudios realizados varios autores refieren que por cada 1g/dl de hemoglobina incrementado, la mortalidad anual desciende hasta un 40%, con una disminución de riesgo de ingresar por insuficiencia cardíaca hasta un 21%, por lo que es un argumento sólido para el tratamiento de la anemia en insuficiencia cardíaca; estudios hasta el momento sólo realizados en adultos, ya que en niños aún no se cuenta con valores específicos.

Otro de ellos es el estado nutricional, observando la perpetuación de la disminución ponderal por varios factores ya estudiados. Se refiere que la taquipnea y taquicardia pueden de modo significativo incrementar las demandas metabólicas; que en los niños de unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos, la disminución del ingreso energético es secundario a su intubación, que la anoxia y congestión venosa del intestino e hígado con frecuencia se presenta en niños con falla cardíaca derecha, que la enteropatía perdedora de proteínas esta presente luego de la corrección quirúrgica, que

las pérdidas renales de electrólitos, son secundarias al uso de diuréticos, y que la disminución de la capacidad gástrica, da como consecuencia una disminución en el volumen de alimentos por ingerir.. la reducción en la perfusión sistémica sobretodo en la circulación esplácnica e intestinal, puede limitar el vaciamiento gástrico, la motilidad intestinal y el aprovechamiento de los nutrientes. Además el ingreso de nutrientes se ve afectado por la cianosis-hipoxemia-fatiga durante la alimentación. Por lo que se refiere en niños con problemas cardiacos requieren calorías adicionales por encima de 150kcal/k/d, y en niño mayor superiores a 2500kcal/k/d, mediante la vía enteral, parenteral o ambas. Mientras el tubo digestivo este indemne la vía oral es la primera vía a utilizar, dentro de objetivos nutricios; hay que implementar una nutrición enteral temprana que ayuda a prevenir la pérdida de masa corporal, fortalecer la respuesta inmune, disminuir y mejorar la retención nitrogenada, conservar la función y la integridad intestinal para evitar y prevenir el sobrecrecimiento bacteriano y así proporcionar un suplemento adecuado de nutrientes a la mucosa digestiva y atenuar la acidez gástrica con el fin de disminuir el riesgo de úlceras por estrés. (22)

Un síndrome clínico específico es la insuficiencia cardiaca definido como la incapacidad del corazón que cubre los requerimientos metabólicos y hemodinámicas, del organismo incluyendo ejercicio y crecimiento. Es identificada como problema de salud pública por más de 900 000 ingresos anuales y reportándose causante de 250 000 muertes por año, en E.U. en adultos; en niños se tiene 13.6% de mortalidad en menores de 2 años. Aún sin un registro de estudio específico en niños.

Los neonatos y lactantes desarrollan síndrome de insuficiencia cardiaca como resultado de: 1. valva posterior AV con corto circuito izquierda derecha, por defecto septal intraventricular, conducto arterioso persistente, defecto de canal AV cuando las resistencias vasculares pulmonares comienzan a fallar. 2.- cuando un nuevo estado homeostático esta rechazado después de la resolución de un episodio de choque inicial. 3. – disfunción miocárdica secundaria a obstrucción o regurgitación . 4.- insuficiencia coronaria (origen anómalo de arteria coronaria izquierda de la arteria pulmonar). Otros factores por los cuales los neonatos y lactante son más susceptibles a presentar insuficiencia cardiaca es porque su innervación simpática esta incompleta y la colinérgica completa; así la estimulación parasimpático refleja conduce a bradicardia marcada, mientras que la taquicardia refleja está disminuida. Además su nivel de oxigenación se ve disminuido ya que la cadena respiratoria es menor por el menor número de mitocondrias existentes.

El gasto cardiaco sistémico está comprometido a causa de la activación del sistema nervioso simpático y sistema de renina angiotensina aldosterona, con retención de sodio y agua que conduce a desarrollo de los síntomas. Con el tiempo el tratamiento, la remodelación compensatoria con normalización posterior de la sobrecarga miocárdica que marca la transición de una fase compensada a crónica. Sin embargo en algunos casos el costo metabólico suele ser alto que afecta el crecimiento ponderal apropiado. (3)

Muchas de las veces los pacientes debutan con falla cardiaca aguda descompensada secundaria ya al deterioro cardiovascular ocasionado por el

tiempo transcurrido de sobrecarga de presión y volumen, que ya con la remodelación cardiaca contribuye a un deterioro clínico, que aunado a éstos factores asociados mencionados, el deterioro clínico es devastador, por lo que es importante tener la sospecha diagnóstica inicial de una cardiopatía congénita para que el manejo integral y multidisciplinario lleven a nuestro paciente a tener una mejor calidad de vida y mejor pronóstico.

JUSTIFICACIÓN

Conociendo que dentro de las malformaciones en general las cardíacas son las más frecuentes, ocasionando la tercera causa de mortalidad en México, es de vital importancia el conocimiento profundo de la identificación oportuna, para dar seguimiento y esclarecer el tratamiento específico, que conlleva calidad de vida y supervivencia en el paciente, dependiendo de la cardiopatía congénita que se le identifica.

En México encontramos disminución notable de especialistas en cardiología pediátrica en varios estados de la república y compete al médico pediatra de primer contacto la identificación y canalización oportuna de los pacientes de acuerdo a la cardiopatía que presentan y a su estado de gravedad subyacente.

El Hospital Pediátrico Iztapalapa es un hospital de segundo nivel de la Secretaría de Salud del Distrito federal, que cuenta con electrocardiógrafo y servicio radiológico, solamente. Que a la sospecha de diagnóstico de cardiopatía congénita se requiere el envío del paciente a un hospital de tercer nivel para la realización de ecocardiograma u otros estudios más específicos que esclarezcan el diagnóstico.

Por lo que es de gran necesidad el conocimiento de estilo de presentación de cada una de las enfermedades cardíacas congénitas, para lograr un envío

oportuno y mejorar los tiempos para un tratamiento, en algunos de los casos quirúrgico temprano.

Es por ello que nos hemos dado a la tarea de dar a conocer los registros de cardiopatías congénitas existentes, que debutan y se identifican en nuestro hospital mostrando la frecuencia de los defectos encontrados, sus síntomas y factores asociados que contribuyen a un deterioro hemodinámico.

Consideramos de suma importancia conocer los síntomas clínicos que son observados más frecuentemente en estos niños con cardiopatías congénitas, ya que muchas veces pasan desapercibidos por el médico general o pediatra de primer contacto y la detección de la sospecha de patología cardíaca se da cuando ya hay repercusión hemodinámica.

OBJETIVO GENERAL:

Identificar la frecuencia de cardiopatías congénitas debutantes diagnosticadas en el hospital pediátrico de Iztapalapa en el período comprendido de junio 2007 a junio 2008.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

- Determinar la frecuencia de síntomas en pacientes con sospecha de cardiopatía congénita.
- Determinar la frecuencia del tipo de cardiopatía congénita existente.
- Identificar los factores asociados que presentan los pacientes con cardiopatía congénita, que influyen en su estado clínico.
- Identificar la frecuencia de cardiopatías congénitas en relación a edad y sexo.
- Conocer la frecuencia de genopatías coexistentes.

I. MATERIAL Y METODOS.

AREA DE ESTUDIO: Epidemiológico,

TIPO DE ESTUDIO: observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo

DEFINICIÓN DEL UNIVERSO: Pacientes ingresados en el Hospital Pediatrico Iztapalapa de 1 mes a 16 años en el período comprendido de junio de 2007 a junio de 2008.

PROCEDIMIENTOS. Se revisaron archivos de pacientes con cardiopatía congénita en donde se excluyeron aquellos que al ingresar ya contaban con el diagnóstico. Se observó que el registro de pacientes con el que se contaba en cada servicio estaba incompleto, por lo que nos dimos a la tarea de revisar cada una de las hojas de egreso de los pacientes hospitalizados en el año de estudio, para así contar con un registro más fidedigno. Con esto se buscó intencionadamente cada expediente, en donde se excluyó aquellos que no se encontraban. En cada uno se realizó la búsqueda de las siguientes variables:

VARIABLE (Índice/indicador)	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	CALIFICACIÓN	FUENTE (forma genérica)	ANÁLISIS/ CONTROL
--------------------------------	------------------------	--------------------------	--------------	----------------------------	----------------------

Cardiopatía congénita	El término cardiopatía congénita se refiere a anomalía estructural o funcional del corazón ó de los grandes vasos presente en el momento del nacimiento. La mayoría de las alteraciones es debido a la suma de efectos; de factores genéticos y ambientales que originan detención del desarrollo embrionario.	Cualitativa ordinal	Cianógeno Acianógena	expediente	Porcentaje tasa
Pruebas diagnósticas	Pruebas diagnósticas utilizadas en todos los pacientes con sospecha de cardiopatía congénita.	Cualitativa ordinal	Biometría Radiografía de tórax Electrocardiograma Ecocardiograma gasometría	expediente	Porcentaje tasa
sexo	Características fenotípicas y genotípicas del humano	Cualitativa nominal	Masculino femenino	expediente	porcentaje
edad	Número de años que ha tenido el paciente hasta la actualidad	Cualitativa ordinal	1mes-2 años 2 años-5 años 6 años-16 años	expediente	porcentaje
Factores asociados	Factores asociados al diagnóstico que contribuyeron al estado clínico del paciente.	Cualitativa nominal	Anemia Estado nutricional Infecciones de vías respiratorias Genopatías	expediente	porcentaje
síntomas	Síntomas existentes en el momento de la sospecha diagnóstica	Cualitativa nominal	Cianosis Fatiga a la alimentación Palpitaciones	expediente	porcentaje

Para determinar el estado de anemia y estado nutricional se utilizaron las tablas para edad y sexo referidas en el Manual Harriet Lane de Pediatría.

PLAN DE ANALISIS: Los datos se introdujeron en Excel, para gráficos y análisis estadístico. Se aplicó estadística descriptiva.

ETICA: Se trata de un estudio sin riesgo, desde el punto de vista ético.

I. RESULTADOS.

De junio de 2007 a junio de 2008 en el Hospital Pediátrico Iztapalapa se hospitalizaron 2935 pacientes de 1 mes a 16 años, de los cuales 57 pacientes inicialmente con sospecha de cardiopatía congénita. De los cuales se excluyeron 7 por no contar con expediente en archivo.

Por lo que se analizaron los expedientes de 50 pacientes con sospecha inicial de cardiopatía congénita.

Encontramos que 39 de ellos se les dió seguimiento por reingresos subsecuentes, en donde se observó que concluyeron su diagnóstico, mediante ecocardiografía. En cuatro se descartó la presencia de cardiopatía congénita y en 7 no se ha concluido el diagnóstico específico. Se obtuvo una incidencia de **1.3%** de cardiopatías congénitas con diagnóstico confirmado por ecocardiografía

Hasta el momento se conoce que 5 pacientes ya tuvieron corrección quirúrgica, 2 de ellos de urgencia; uno por coartación aórtica y otra paciente por transposición de grandes vasos.

En la distribución mensual se obtuvo mayor frecuencia de aparición en diciembre, febrero y marzo, sin ser proporcional al número de hospitalizados.

(Fig1)

La distribución según el sexo fue de 64% (32) para el sexo masculino y 36% (18) para el sexo femenino. (Fig 2)

Se clasificó la población en tres grupos de edad: lactantes (1 mes a 2 años). Preescolares (2años 1 día a 6 años) y escolares (>6 años hasta 16 años). En donde se encuentra con mayor frecuencia de diagnósticos confirmados de cardiopatías congénitas debutantes en los lactantes (84%), en preescolares 12% y por último escolares con 4%. (Fig 3)

Las cardiopatías congénitas que se encontraron con mayor frecuencia fueron la comunicación interventricular en un 26%, el conducto arterioso persistente en un 21%; la comunicación interatrial en un 18%, la estenosis pulmonar en un 8%, la tetralogía de Fallot en un 5%, la transposición de los grandes vasos en un 5.%, dextrocardia en un 5.%, conexión anómala de venas pulmonares en un 5.% y defecto de los cojinetes endocárdicos, ventrículo único y coartación aórtica cada uno en un 2.5%. (Fig 4)

Otras de las cardiopatías complejas identificadas fueron:

En 11 de ellos observados en presencia de Síndromes genéticos, principalmente Síndrome de Down.

CUADRO I. FRECUENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS COMPLEJAS

CIA + CIV	1
CIA + CIV + hipoplasia aórtica	1
PCA + Estenosis aórtica	1
CIA + CIV + PCA + Canal AV	1
Dextrocardia + ventrículo único + EP	1

CoAo + CIV + PCA	1
PCA + CIV	1
CIV + Discordancia AV	1

Dentro de los principales síntomas observados por los padres fueron: cianosis 35.8% (28), dificultad respiratoria alimentarse 39%, sudoraciones 26.3%, cansancio 63.6% y palpitaciones 6.8%. (Fig 5)

Se encontró que a los 50 pacientes en estudio se les realizó al 100% estudios básicos como biometría hemática, química sanguínea y electrolitos; a 86% se les solicitó placa radiográfica de tórax , a 38% se les realizó electrocardiograma, a 28% requirieron una gasometría y a 78% se les realizó una ecocardiografía por medio de ínterconsulta a servicio de tercer nivel. (Fig 6)

Los factores asociados estudiados que se observaron con mayor frecuencia encontramos anemia en un 34%, desnutrición 46%, infecciones de vías respiratorias inferiores 62%, genopatías 22% (con 6 pacientes con síndrome de Down, 2 pacientes con Síndrome de Di George y dos pacientes sin tipificación de su genopatía). Además de 18% que debutan con insuficiencia cardiaca aguda. (Fig 7)

De los 6 pacientes con síndrome de Down sólo tres tuvieron CIV única y tres con asociaciones a la CIV.

Se encontró que 18% (9), ingresaron con insuficiencia cardiaca aguda.

El tratamiento en frecuencia utilizado fue: furosemide y espironolactona como principales agentes que disminuyen la precarga. El uso de aminos sólo se dio

en un 8%. (4), al igual que el uso de digoxina en un 8% (4). Y sólo se observa el uso de antihipertensivos como el captopril en el 6% (3). El uso de otros medicamentos como levotiroxina se observaron en dos pacientes que presentaban hipotiroidismo de reciente diagnóstico y dos más con anticonvulsivantes por presencia de epilepsia.

II. DISCUSIÓN.

Durante el año de estudio se observó un incremento de sospecha diagnóstica (50) y diagnósticos corroborados (39), con respecto al año anterior, en donde sólo se registraron 8 casos con diagnóstico de cardiopatía congénita. Esto debido al implemento de mayor apego y asesoramiento por médico cardiólogo, quien mejora la visión hacia una cardiología diagnóstica temprana. Esto definitivamente es de gran importancia ya que el residente de pediatría es en muchas ocasiones él médico de primer contacto, quien inicialmente sospecha la presencia de patología cardiaca congénita.

El grupo de edad predominante es lactantes, uno por la mayor incidencia de cardiopatías debutantes a esta edad, segundo porque nuestra población en su mayoría son lactantes y tercero en nuestra experiencia nuestra población cuenta con un nivel sociocultural bajo, que contribuye a que los padres acuden de forma tardía, en donde el estado clínico del paciente se ve con deterioro hemodinámico.

Los síntomas más frecuentes son cianosis en el 71.7%, con predominio de ser periférica. Fatiga a la alimentación en un 89.7% y palpitaciones en un 79.4%. cabe mencionar que durante el análisis de los expedientes se encontró que el padecimiento actual contaba con mínimos síntomas que sugerían sospecha diagnóstica de cardiopatía, por lo que requería de un interrogatorio posterior a su ingreso que encaminó el abordaje diagnóstico hacia una cardiopatía

congénita. Por lo que nuestras variables de síntomas se limitaron a las referidas.

La frecuencia de los tipos de cardiopatías congénitas, toman un patrón similar al referido por la literatura en donde a diferencia; encontramos 8 diferentes tipos de cardiopatías complejas, Dentro de las cardiopatías congénitas encontramos durante el año de estudio la CIV predomina, seguida de la PCA y posteriormente la CIA, mismo que coincide con resultados de estudios similares. Llama la atención la alta incidencia de defecto de los cojinetes endocárdicos; sin embargo, esto se debe a su relación directamente proporcional con la asociación con Síndrome de Down.

El total de síndrome de Down encontrado fue de 6 pacientes en donde todos presentaron CIV y 3 de ellos presentaron cardiopatías complejas. Otro de los síndromes encontrados fue el de Di George en donde se asociaron a CIA más CIV más hipoplasia aórtica y otro paciente se asoció a dextrocardia más ventrículo único más estenosis pulmonar.

Dentro de los factores asociados identificados tenemos principalmente anemia en un 34%, la anemia asociada con la insuficiencia cardíaca es un hecho conocido, pero poco considerado en la práctica clínica (11). La anemia puede causar hipoxia tisular, que se acompaña de acidemia láctica, vasodilatación e hiperdinamia circulatoria. El mayor determinante de la hipoxemia es el bajo gasto, en el que ocurre hipoxia tisular, incluso sin anemia significativa. (11). Por lo que se debe considerar de forma importante el tratamiento de anemia para mejorar las condiciones de hematosi de nuestros pacientes.

También observamos la alta incidencia de estado de desnutrición en éstos pacientes que va directamente proporcional con el tiempo en que se ha retroalimentado y perpetuado su bajo aporte nutricional aunado a fatiga alimenticia. En estudios posteriores prospectivos podemos determinar la asociación más exacta entre desnutrición con días de hospitalización y tratamientos utilizados en este tipo de pacientes. Ya que hasta el momento no se tienen estadísticas al respecto.

En el caso de la presencia de infecciones de vías aéreas inferiores en donde predominó el diagnóstico de neumonía de repetición, al realizar el análisis de cada expediente nos dimos cuenta que en su mayoría se relacionaba directamente a falla cardíaca, aunado a edema agudo de pulmón más que al proceso infeccioso en sí. Y en la mayoría de las ocasiones no presentaron neumonía lo que se visualizaba era secundario a la descompensación cardíaca. Sin embargo el uso de antibióticos se dio en un 70%, dentro de éstos los más utilizados fueron las cefalosporinas de tercera generación.

De los 50 pacientes que se sospechó cardiopatía congénita; en 11 pacientes no fue posible realizar su ecocardiograma, esto debido a que muchas de las ocasiones los pacientes no acuden en estado de descompensación, por lo que se refieren de forma ambulatoria, y la cita a ecocardiograma en un tercer nivel es lejana. Por lo que cabe destacar la necesidad de contar con servicio de ecocardiografía, en nuestro medio, es indispensable, porque así ya sólo se referirían pacientes que requieran corrección quirúrgica inmediata.

No encontramos un predominio por el sexo en la literatura, si embargo en nuestra muestra encontramos un predominio franco del sexo femenino, muy probablemente en relación con la distribución poblacional.

Con respecto a las pruebas diagnósticas realizadas se observa la falta de apego para realización de electrocardiograma y de placa radiológica. En donde no siempre se realizan de forma rutinaria. Por lo que es de vital importancia contar con los hallazgos que arroja el electrocardiograma, ya que puede esclarecer o incluso orientar de forma precisa el tipo de cardiopatía.

El acertar a diagnósticos precisos, nos encamina a comprometernos cada vez más, con la utilización y el conocimiento del electrocardiograma, como una herramienta útil que nos orienta a tener cada vez más diagnósticos tempranos que contribuyan a un tratamiento oportuno con mejoría de tiempos que condicionen mejor calidad de vida de nuestro paciente. Por lo que es tarea no sólo del residente., sino del médico adscrito el actualizarse continuamente en pro de beneficio de nuestros pacientes.

Durante el estudio se observó que de nuestros 50 pacientes iniciales; 7 contaban con datos francos de hipertensión pulmonar, mismos que se corroboraron por ecocardiografía en donde se refería hipertensión de moderada a severa. Dentro de ellos se encontraron dos pacientes que acuden de un mes de edad con coartación aórtica crítica. En donde en nuestro medio la canalización a un tercer nivel de atención conlleva tiempo, debido a gran

demanda y saturación; por lo que para nuestros pacientes es indispensable contar con un diagnóstico lo más oportuno posible para mejorar tiempos de atención en un tercer nivel.

Con respecto al tratamiento específico para falla cardíaca en su mayoría derecha. En donde se utilizó furosemide y espironolactona como principales agentes que disminuyen la precarga. El uso de aminos sólo se dio en un 8% (4), al igual que el uso de digoxina en un 8% (4). Y sólo se observa el uso de antihipertensivos como el captopril en el 6% (3); esto comparado con la literatura en donde el inicio de medicamentos como el levosimendan, como sensibilizador de calcio, que actúa incrementando la contractilidad cardíaca y un efecto vasodilatador por activación de los canales K ATP, ambos mecanismos que ofrecen una opción terapéutica en el tratamiento de falla cardíaca. Ó el nesiritide que es un péptido auricular natriurético sintético, vasodilatador arterial y venoso con modesta actividad diurética y propiedades natriuréticas, en donde se ha estudiado su efectividad en niños con síntomas de bajo gasto, mejorando su estado clínico.(23)

Esperamos que en un futuro éstos medicamentos sean accesibles para todos los estratos; y así nosotros podamos dar mejores opciones de tratamiento.

I. CONCLUSIONES.

El conocimiento de la anatomía, fisiología y semiología cardiaca, conlleva en gran manera visualizar de forma dirigida la aproximación diagnóstica. Por lo que es de gran importancia que el médico residente cuente con conocimiento específico que cada vez más rápido afine su visión clínica y no deje pasar de forma temprana a pacientes quienes requieren un interrogatorio dirigido ya que desde presentar cierta fatiga a la alimentación, nos hablan de posibilidad de descompensación cardiaca. Por lo que la exploración física exhaustiva compete al médico pediatra un gran reto para un diagnóstico temprano.

La incidencia de cardiopatías congénitas se presentaron con una frecuencia menor en relación a los datos estadísticos mostrados en la mayoría de estudios, conservando en frecuencia de tipo de cardiopatía congénita un porcentaje similar.

El inicio de las manifestaciones clínicas predominó en los primeros dos meses de vida. Siendo la fatiga, la dificultad respiratoria y la cianosis los principales síntomas que observaron los padres en sus niños, que les hicieron buscar ayuda profesional, lo que contribuyó a su diagnóstico.

De los signos más importantes el soplo, la taquicardia y la hepatomegalia fueron los principales signos que contribuyeron a sospecha de alteración hemodinámica secundaria al defecto cardiaco.

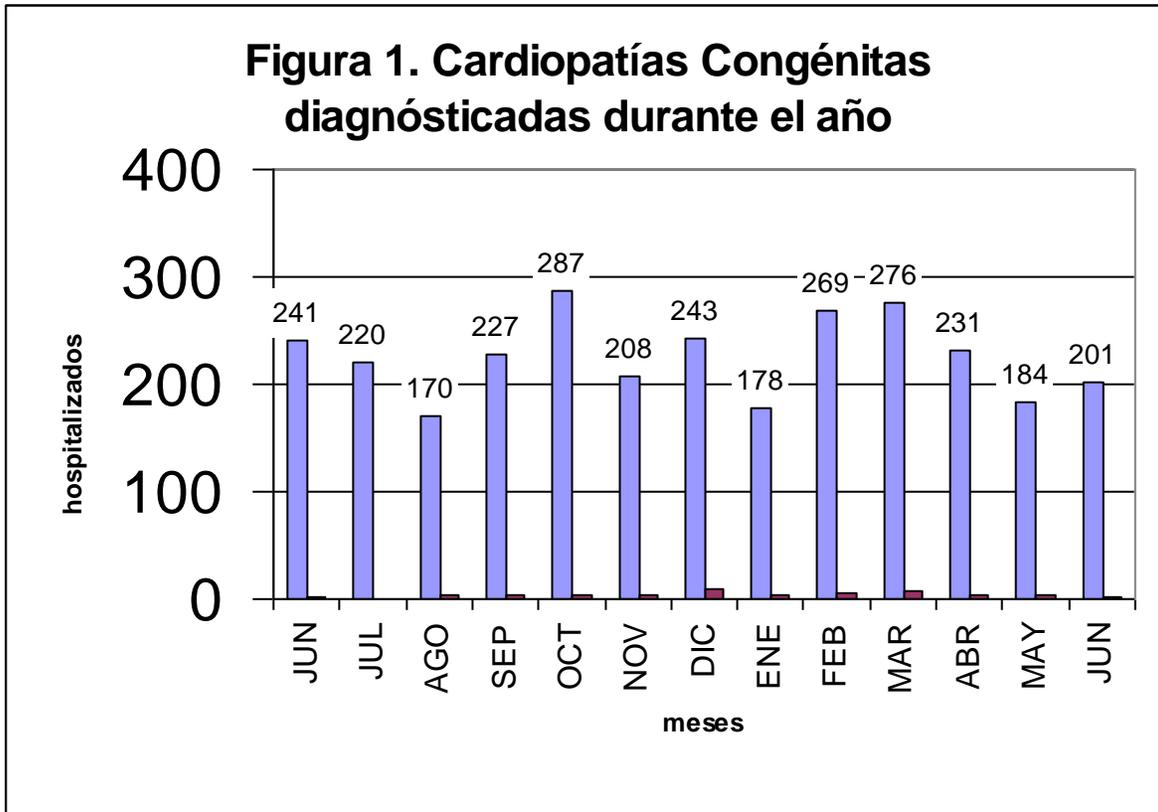
El síndrome de Down fue la alteración cromosómica predominante, ésta se asoció a defectos de tabique interventricular. En donde en el 83% (5) se encontró con cardiopatía compleja.

II. RECOMENDACIONES-

1. Mantener una vigilancia epidemiológica de los casos de cardiopatías congénitas, para conocer el impacto que estas tienen en cuanto a la morbilidad y mortalidad, así como también para mejorar la información estadística local.
2. Normalizar la realización de los estudios de radiología y electrocardiograma en cada paciente que ingresa con sospecha de cardiopatía congénita. Así mismo la realización de un ecocardiograma oportuno.
3. Identificar los síntomas y factores asociados oportunamente, que sugieran patología cardíaca en los niños con infecciones de vías respiratorias bajas recurrentes y con antecedente de familiares con cardiopatía congénita con el fin de lograr un diagnóstico temprano.
4. Promover la educación por medio de talleres que brinden conocimiento sobre el comportamiento clínico de las cardiopatías congénitas a médicos generales y especialistas en formación.
5. Solicitar en la unidad un ecocardiografo; que nos ayude a la confirmación diagnóstica. En nuestros hospitales de la red esto sería de mucha ayuda ya que nuestra unidad sería interconsultante y enviaríamos a tercer nivel sólo pacientes que ameriten corrección

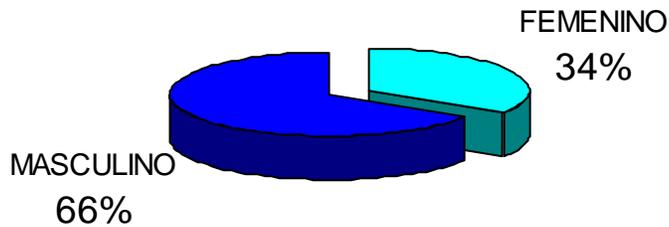
quirúrgica ó algún otro tipo de estudio, esto reduciría grandemente la cantidad de pacientes enviados y en un futuro contar con consulta externa de cardiología en nuestra unidad.

IX. ANEXOS-



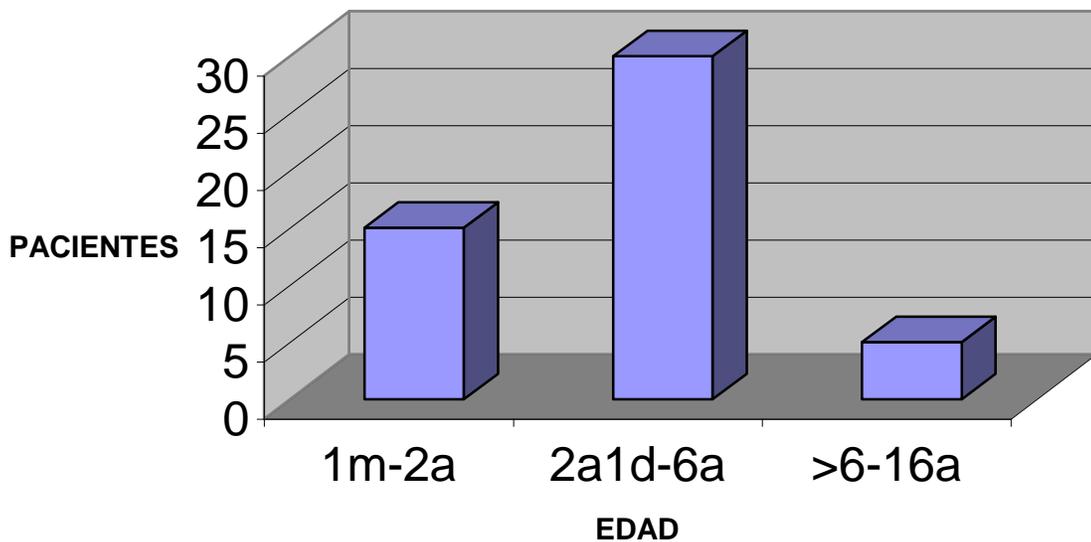
Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

**Figura 2. Distribución por sexo
pacientes con Cardiopatías
Congénitas**



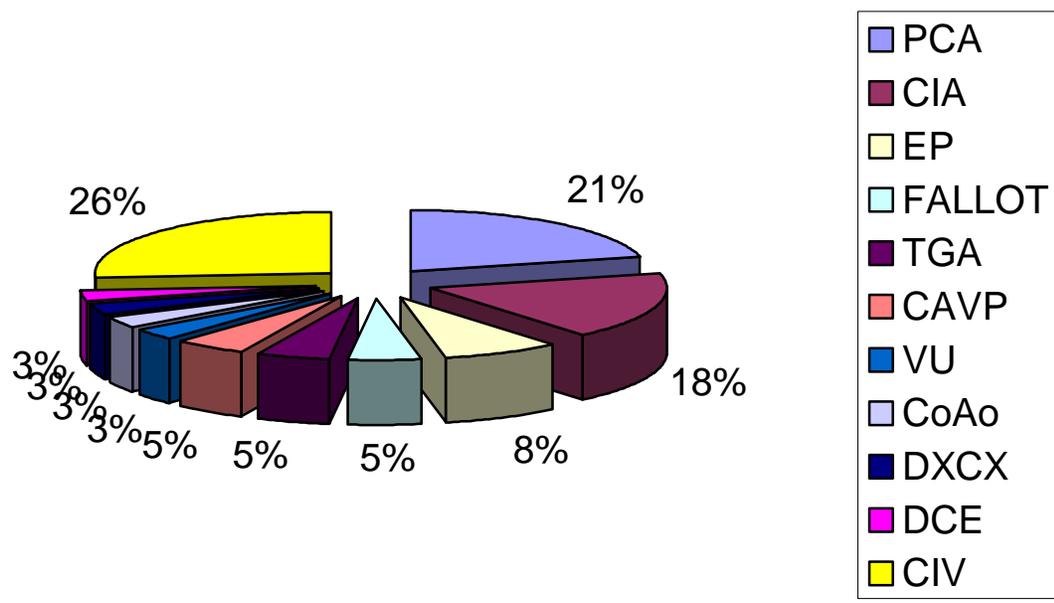
Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

Fig 3 Distribución de grupos por edad



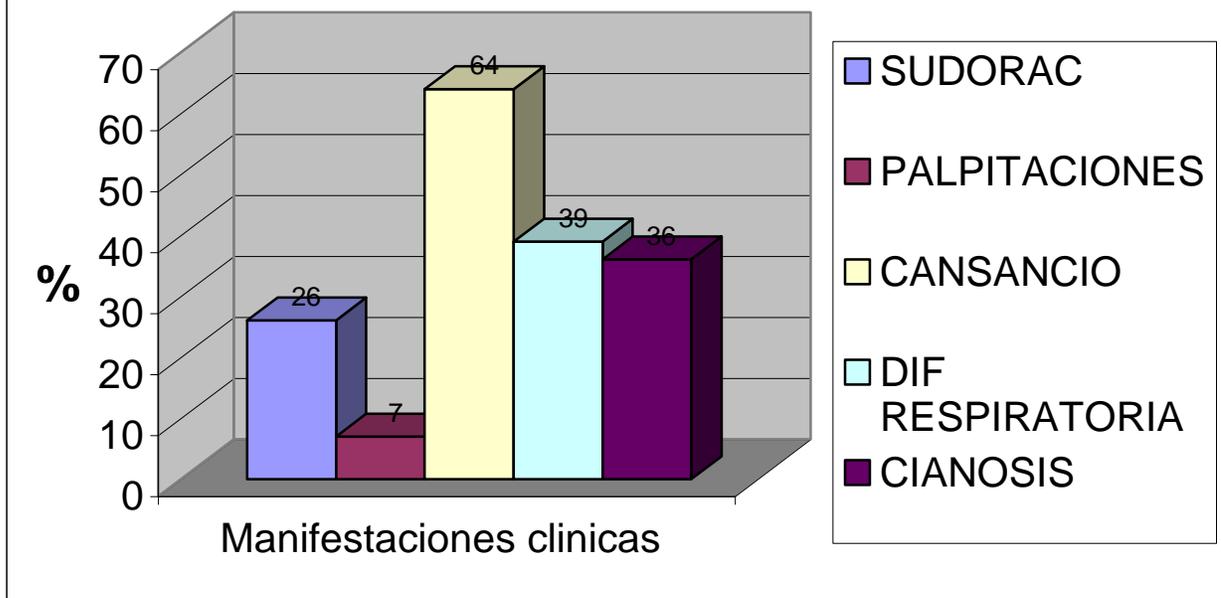
Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

Fig 4. Frecuencia de Tipos de Cardiopatías Congénitas

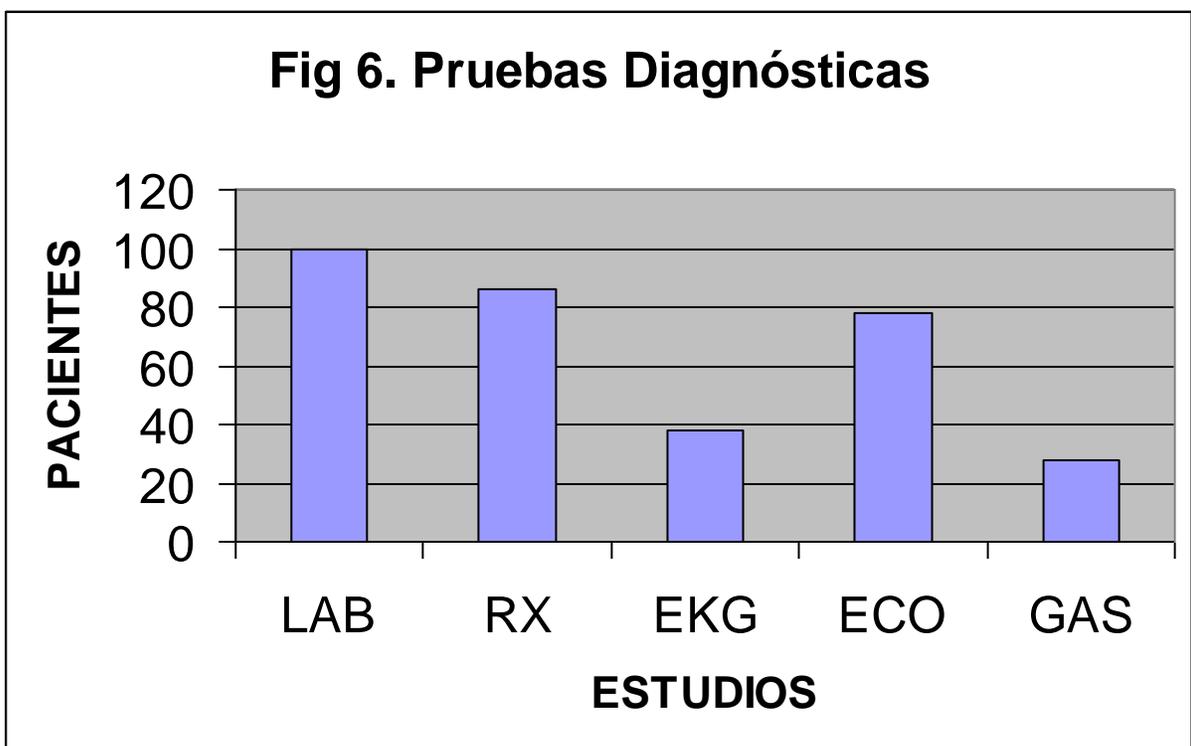


Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

Fig 5. Manifestaciones clínicas en cardiopatías congénitas

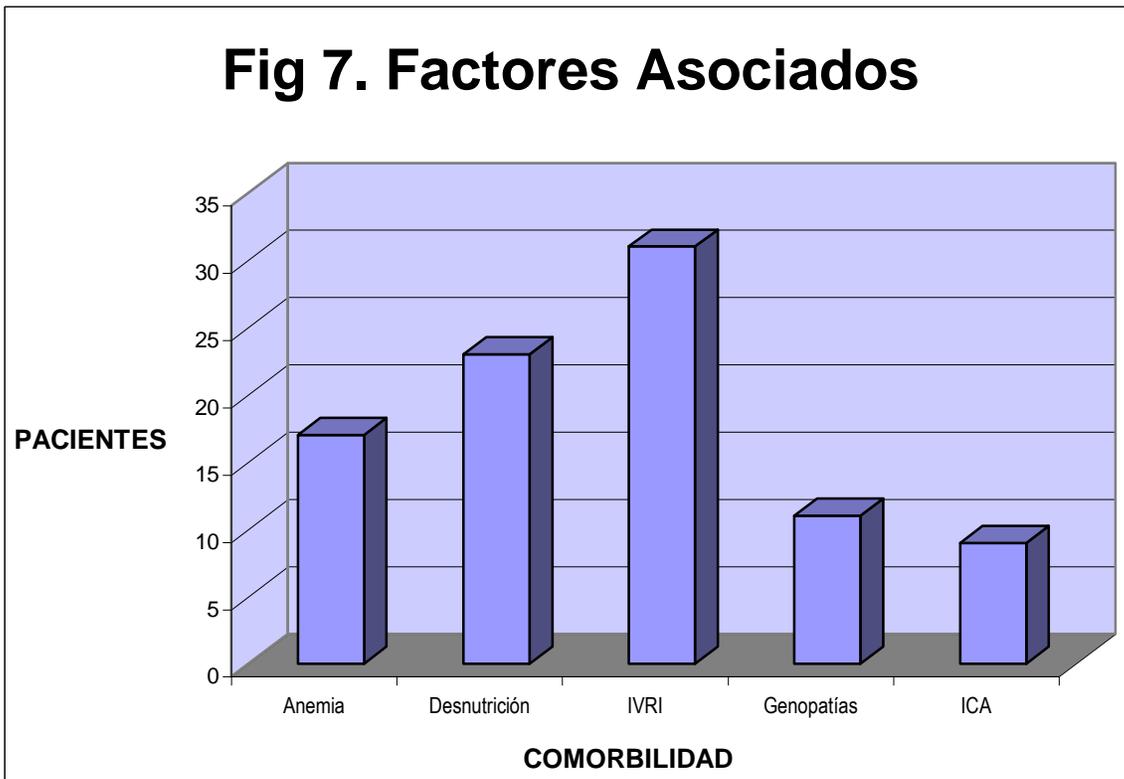


Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008



Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

Fig 7. Factores Asociados



Cédula de recolección de datos de los expedientes del Hospital Pediátrico Iztapalapa de junio 2007 a junio 2008

VIII. BIBLIOGRAFIA.

1. Dr. Buendía Alfonso, Dr Calderón Colmenero Juan, Dra. Patiño Bahena Emilia, et al. Secuencia de estudio en el niño con cardiopatía congénita. Briones Zubiría Miguel. PAC Pediatría 1. México. Sistemas. 2004. 506-605
2. Ariane J. Marelli,MD; Andrew S. Mackie, MD, SM, Maluca Ionescu Iuu, MSc, et al. Congenital Heart Disease in the General Population Changing Prevalence and Age Distribution. *Circulation*. January 16. 2007; pp 163-173.
3. Buendía Alfonso. A propósito de las cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Méx*. 2005; 75: 387-388.
4. Thomas P. Graham, Jr. David J. Driscoll. Weltonn M. Gersony, et al. Congenital Heart Disease. *J. Am CollCardiol*.2005;45; 1326-1333.
5. Joseph D.Kay MD, Steven D. Colan MD, Thomas P. Graham Jr MD. Congestive Heart Failure in pediatrics patient *American Heart Journal*;2001: Vol. 142;5; pp923-928:
6. Cruz Robles David, De la Peña Díaz Aurora, Arce Fonseca Minerva, et al. Genética y biología molecular de las cardiopatías congénitas y adquiridas. *Arch Cardiol Méx*. 2005, vol 75;4;467-482.
7. Fause Attie. Diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Méx*. 2004, vol 74;13-17
8. Carios Caramelo, Soledad Justo y Paloma Gill. *Rev Esp Cardiol*.2005;5:45-54
9. Díaz Góngora Gabriel, Sandoval Reyes Néstor, Velez Moreno Juan Fernando, et al. Cardiología Pediátrica. Bogota, Buenos Aires, Caracas. Mc Graw Hill. 2003
10. Fause Attie, Rosas Peralta Martín, Pastelón Hernández Gustavo. Pasado, presente y futuro de la cardiología pediátrica. *Arch Cardiol Méx*.2006;vol 76; S2; 48-56
11. Buen Día Hernández Alfonso, Calderón Colmenero Juan, Zebal Cerdeira Carlos, et al. Manejo médico y quirúrgico del cardiópata en edad pediátrica con insuficiencia cardiaca. *Arch Cardiol Méx*.2007;vol 77;S1;54-60
12. Santos de Soto José y Maya Carrasco Katy. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol*;2005;5;77-89.
13. Ghazala Q. Sharieff, MD, Sri O. Rao, MD. The Pediatric ECG. *Emerg Med Clin N Am*.2006; 24;195-208
14. Jhonatan Reich, MDMsc, Sean Miller, Brenda Brogdon, et al. The use of pulse oximetry to detect Congenital Heart Disease. *The Journal of Pediatric*. 2003;268-272
15. LI Lowrie. Diuretic Therapy of Heart Failure in Infants and Children. *Progress in Pediatric Cardiology*;2000; 45-55
16. Bradley S Marino, MD, Geoffreyl. Bird MD, Gil Wernousky MD. Diagnosis and Management of tha Newborn with suspected congenital Heart Disease. *Clinics in Perinatology*;2001;vol 28;1

17. Samir Latifi, Karen Lidsky, Jeffrey L. Blumer. Pharmacology of inotropic agents in infants and children. *Progress in Pediatric Cardiology*. 2000;12;57-79
18. Santamaría Díaz Honorio, Danglot-Blanck Cecilia, Gómez Gómez Manuel. El niño con soplo cardiaco. I. soplos inocentes. *Rev Mex Ped*.2000. 69;2;57-60
19. Baltaxe Erick, Garante Ignacio. Prevalencia de malformaciones cardiacas congénitas en 44985 nacimientos en Colombia. *Arch Cardiol Méx*.2006; 76;3;263-268
20. N. Pelech Andrew. Fisiología de la auscultación cardiaca. *Clinicas Pediátricas de Norte América*.2004,1413-1445.
21. Evangelista Masip Arturo, Alonso gómez Angel, Durán Rafael Martha, et al. Guías de practica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en Ecocardiografía. *Rev Esp Cardiol*.2000;53; 663-683
22. Alberto Velasco carlos, MD. Nutrición en el niño cardiopata. *Colomb Med*. 2007;38;s 1;50-55
23. González Chon Octavio, García López Santa María del Carmen, Chacón Mercado Marco Alejandro, et al, Levosimendan: Nueva estrategia en el manejo de falla cardiaca. *Arch Cardiol Mex*.2005;75;S 3;130-139
24. Robertson Jason , Shilkofski Nicole . Manual Harriet Lane de Pediatría.2006. Elsevier Mosby. Decimoséptima edición. Madrid, Barcelona.