

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**“SITUACION GEOGRAFICA DE LAS CARDIOPATIAS
CONGENITAS EN SONORA EN LOS PACIENTES DEL HIES”**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA

PRESENTA

DRA. ANA CECILIA PEÑUÑURI GARCIA

HERMOSILLO SONORA AGOSTO 2010



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**“SITUACION GEOGRAFICA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS EN
SONORA EN LOS PACIENTES DEL HIES”**

TESIS
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA
PRESENTA

DRA. ANA CECILIA PEÑUÑURI GARCIA

DR. RAMIRO GARCIA ALVAREZ
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
PEDIATRIA MEDICA

DR. VICTOR MANUEL CERVANTES VELASQUEZ
DIRECTOR GENERAL DEL HOSPITAL INFANTIL DEL
ESTADO DE SONORA

DR. LUIS ANTONIO GONZALEZ RAMOS
JEFE DE LA DIVISION DE ENSEÑANZA
E INVESTIGACION

DR. MARCO ANTONIO MANZO RIOS
ASESOR

HERMOSILLO SONORA AGOSTO 2010

AGRADECIMIENTOS

Primeramente a Dios por darme ésta vida y éste espíritu de lucha y fortaleza, que me ha ayudado a cumplir tarde o temprano todas mis metas, sé que contigo todo lo puedo.

A mis padres por estar ahí siempre, con sus consejos, oraciones, apoyo y comprensión, a pesar de la distancia, que nos ha separado casi la mitad de mi vida, gracias por no cortar mis alas y dejarme volar, los amo con todo el corazón.

A mi hermana, que ha sido mi principal motor, eres mi ejemplo de superación, lucha, valentía, amor y una gran calidad humana. Te amo con toda mi alma.

A mis tíos y abuelos, a quienes amo profundamente y que han sido otros padres y madres para mí; en especial a mi tía Laura, quién ha sido un gran apoyo desde siempre, nadie más que tú sabe que no ha sido fácil, gracias por tus consejos, tus cuidados y por todo tú amor.

Al Dr. Marco Antonio Manzo Ríos, por sus consejos, enseñanza y asesoría para la elaboración de ésta tesis.

A mis maestros, que han dejado una huella imborrable en mi formación profesional.

A mis compañeros residentes, por todo este tiempo compartido, por ser cómplices en esta aventura; en especial a las doctoras Berenice Gómez Sapiens, Berenice Olvera Pizaña y Mayra Ruíz Gómez, a quienes considero unas grandes amigas, gracias por su apoyo y consejos.

Al Dr. Porfirio Peña Ortega, por todos sus consejos, por sus enseñanzas y por ser ante todo un gran amigo.

A mis pequeños pacientes, quienes me dieron enseñanza y práctica en mi especialidad, quienes con su sonrisa me motivan a seguir superándome día con día, gracias hermosos angelitos.

A los padres de estos angelitos, por brindarnos su confianza, al poner en nuestras manos su tesoro más preciado.

INDICE

INTRODUCCIÓN

GEOGRAFIA

MUNICIPIOS DE SONORA

MAPA

JUSTIFICACIÓN

OBJETIVO

HIPOTESIS

MARCO TEORICO

1. Definición
2. Embriología
3. Fisiología y Fisiopatología
4. Manifestaciones clínicas
5. Tipos de Cardiopatías congénitas
6. Incidencia
7. Etiología
8. Diagnóstico
9. Tratamiento
10. Complicaciones

DISEÑO METODOLOGICO

RESULTADOS

DISCUSION

CONCLUSIONES

BIBLIOGRAFIA

ANEXOS

INTRODUCCION

Las cardiopatías congénitas (CC) han cobrado importancia en las últimas décadas, no solo por su relevancia clínica sino también por su incremento como problema de salud pública. (7)

Los defectos cardiacos son los más comunes de todas las malformaciones congénitas, una revisión en la literatura reporta una incidencia de 6 a 8 por cada 1000 nacidos vivos. Los Centros de Control de Enfermedades reportan que las Cardiopatías cianóticas ocurren en 56.9 por 100 000 nacidos vivos en los Estados Unidos. (3)

En Chile, las anomalías congénitas constituyen la segunda causa de muerte en los menores de 1 año y son responsables de un 32% de las defunciones en este grupo de edad. (14)

Se estima una incidencia de cardiopatías congénitas de alrededor de 0.8% de los recién nacidos. La incidencia de las Cardiopatías congénitas es aproximadamente la misma a nivel mundial, independiente de factores como raza, condición socioeconómica o situación geográfica, lo que determina que no existan factores que permitan prevenir su ocurrencia, por lo cual la única manera de mejorar su pronóstico es el diagnóstico y tratamiento precoz. (14)

Desde la década pasada ha cambiado la manera de ver a las Cardiopatías congénitas en los recién nacidos. Hasta el siglo XX, se sabía poco acerca de las CC, la mayoría de los casos fallecían. Desde el principio de los 90's, mejoró la supervivencia y la calidad de vida de estos infantes. Ahora se estima que un millón

de adultos viven con alguna Cardiopatía compleja, que requirió de cirugía en el período neonatal. (3)

De los pacientes con Cardiopatías congénitas, un tercio enfermará críticamente y fallecerá en el primer año de vida, a menos que reciba tratamiento quirúrgico, por lo que el diagnóstico debe ser precoz y la derivación a un centro especializado oportuno y en condiciones adecuadas. Luego de la corrección quirúrgica es fundamental el óptimo control y seguimiento de los pacientes. (14)

De las Cardiopatías congénitas, un 35% necesita Cirugía el primer año de vida, lo que significa al menos 730 pacientes nuevos cada año, a los que deben sumarse las reintervenciones y a los pacientes que requieren varias Cirugías para solucionar su malformación. (14)

De acuerdo a estadísticas de grandes centros de referencia cardiopediátricos, el 25% de los pacientes ingresados son menores de 28 días, en tanto el 50% es menor de 1 año de edad. (14)

Se ha encontrado una incidencia mayor en los estudios realizados desde la incorporación del diagnóstico ecocardiográfico, así como cuando se ha estudiado series de recién nacidos muertos.

Estos resultados han ido de la mano con los avances en el tratamiento y consiguiente mejora de la supervivencia de estos pacientes, lo muestra la prevalencia de las cardiopatías congénitas en los menores de 16 años, que se encuentra en 1,2%. (7)

El diagnóstico y cirugía precoz de estas malformaciones evita el daño secundario y progresivo de órganos como el corazón, pulmones y sistema

nervioso central principalmente, transformándolas en malformaciones de buen pronóstico. (14)

Los avances en ecocardiografía fetal han incrementado el número de pacientes diagnosticados prenatalmente, permitiendo el inicio de manejo con prostaglandinas en la sala de expulsión y la derivación a un Hospital con Centros de Cirugía cardiaca pediátrica. (3)

El pronóstico final de las cardiopatías en el período neonatal está fuertemente influido por las condiciones en las cuales el paciente llega a la Cirugía y por la presencia de malformaciones asociadas. (14)

Las Cardiopatías congénitas complejas resultan de una alteración estructural de base, a nivel del situs, de los ventrículos o de los grandes vasos, con lo que pueden alterarse las conexiones/relaciones de dichas estructuras. (21,23)

Dentro de las más importantes son la transposición de los grandes vasos, el corazón univentricular y el tronco arterioso, a las que habría que añadir el drenaje anómalo total, atresia pulmonar y los defectos atrioventriculares. (21,23)

La cardiología pediátrica abarca todos los campos de la cardiología (técnicas de imagen, arritmias, tratamiento de la insuficiencia cardiaca, intervencionismo, cirugía), y engloba edades tan diferentes que comienzan desde la etapa fetal (diagnóstica y terapéutica) y que llegan a la edad adulta, con un número cada vez mayor de pacientes tratados. (18)

GEOGRAFIA

Sonora es uno de los 31 estados que, junto con el Distrito Federal, conforman las 32 entidades federativas de México. Se ubica en la región noroeste del país. Es conocido por sus características desérticas y sus playas. Su capital y ciudad más grande es Hermosillo.

Existen dos teorías sobre origen del nombre Sonora, el primero proviene del ópata Xunuta, Lugar de maíz, la segunda proviene del Tohono O'odham (pápago), Sonota, que significa lugar de plantas.

Colinda con los estados de Chihuahua al este, Sinaloa al sur y Baja California al noroeste; al norte comparte una extensa frontera con el estado de Arizona y una más pequeña con el de Nuevo México de Estados Unidos y hacia el oeste colinda con el Mar de Cortés o Golfo de California. El estado se divide en 72 municipios y ocupa el segundo lugar nacional en extensión, con un 9.2% del total del territorio mexicano.

El estado de Sonora fue constituido como entidad federativa el 13 de octubre de 1830, pero no fue reconocida hasta el 14 de marzo de 1831.

El territorio está conformado por cuatro provincias fisiográficas: La de la Sierra Madre Occidental, las Sierras y Valles Paralelos (también llamados Llanuras del Norte), el desierto y la costa del Golfo de California. Sonora es un Estado montañoso por encontrarse en la vertiente exterior de la Sierra Madre Occidental. Presenta un marcado declive hacia el Golfo de California, que baja de una altura que en la Sierra de Álamos (2.000 msnm). Las serranías están

orientadas en el sentido sur-sureste y norte-noreste entre las cuales se forman valles longitudinales a las márgenes de los ríos que a veces se cortan por despeñaderos y acantilados, para abrirse con mayores dimensiones al aproximarse a la costa, hasta terminar en páramos o desiertos que adquieren su mayor extensión en los municipios de Pitiquito y Caborca, lo que determina dos zonas definidas: una montañosa y la otra de terreno plano. La primera, además de poseer en las márgenes de los ríos fértiles valles tiene abiertas llanuras en las panes altos, pudiendo citarse entre estas últimas las de los municipios de Yécora, Oputo y Cananea. La segunda zona, a medida que se aproxima a la costa, va adquiriendo mayor extensión, hasta terminar en páramos o desiertos hostiles a la vida por su clima y constitución geológica.

Las cuencas de los ríos del estado presentan un declive pronunciado hasta la costa, lo que origina la precipitación de sus aguas, las que van a perderse, a excepción de las del Yaqui y Mayo, en los arenales de la costa. Por esta razón, los valles que se forman fuera de la superficie plana y en las cuencas de los ríos y arroyos, son casi en su totalidad angostos y cortados por desfiladeros y lomeríos. Figuran entre los principales valles: el del Yaqui, el del Mayo, el de Ures, el de la Costa de Hermosillo, el de Caborca, el de Cumpas, el de Guaymas-Empalme y el de San Luis Río Colorado.

MUNICIPIOS DE SONORA

Aconchi.

Superficie: 358.74km. Población Total: 2569(1980), 2356 (1990), 2420(2000). Población Indígena: 4. Lenguas Indígenas YAQUI. Población en la cabecera: 1647(año 2000), Población Económicamente Activa: 858. Casas Particulares 335. (26)

Agua Prieta.

Superficie: 3631.63km. Población Total: 34380(1980), 39120 (1990), 61944(2000). Población Indígena: 548. Lenguas Indígenas TARAUMAR y ZAPOTECO. Población en la cabecera: 60420(año 2000), Población Económicamente Activa: 23353. Casas Particulares 11598. (26)

Álamos.

Superficie: 6947.47km. Población Total: 29091(1980), 25564 (1990), 25152(2000). Población Indígena: 863. Lenguas Indígenas TARAUMAR y MAYO. Población en la cabecera: 8034(año 2000), Población Económicamente Activa: 7263. Casas Particulares 598. (26)

Altar.

Superficie: 3944.9km. Población Total: 6029(1980), 6458 (1990),

7253(2000). Población Indígena: 61. Lenguas Indígenas MAYO y OTOMI.
Población en la cabecera: 5839(año 2000), Población Económicamente Activa:
2551. Casas Particulares 1332. (26)

Arivechi.

Superficie: 723.8km. Población Total: 1872(1980), 1774 (1990), 1484(2000).
Población Indígena: 18. Lenguas Indígenas PIMA. Población en la cabecera:
866(año 2000), Población Económicamente Activa: 488. Casas Particulares 268.
(26)

Arizpe.

Superficie: 2806.78km. Población Total: 3778(1980), 3855 (1990),
3396(2000). Población Indígena: 21. Lenguas Indígenas. Población en la
cabecera: 1743(año 2000), Población Económicamente Activa: 1284. Casas
Particulares 859. (26)

Atil.

Superficie: 400.43km. Población Total: 878(1980), 797 (1990), 718(2000).
Población Indígena: 3. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 699(año
2000), Población Económicamente Activa: 266. Casas Particulares 137. (26)

Bacadéhuachi.

Superficie: 1530.97km. Población Total: 1427(1980), 1499 (1990),

1348(2000). Población Indígena: 6. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 1335(año 2000), Población Económicamente Activa: 466. Casas Particulares 341. (26)

Bacanora.

Superficie: 903.17km. Población Total: 2114(1980), 1347 (1990), 943(2000). Población Indígena: 5. Lenguas Indígenas YAQUI. Población en la cabecera: 568(año 2000), Población Económicamente Activa: 353. Casas Particulares 225. (26)

Bacerac.

Superficie: 1275.81km. Población Total: 2518(1980), 1775 (1990), 1366(2000). Población Indígena: 5. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 1014(año 2000), Población Económicamente Activa: 369. Casas Particulares 275. (26)

Bacoachi.

Superficie: 1260.65km. Población Total: 1629(1980), 1593 (1990), 1496(2000). Población Indígena: 7. Lenguas Indígenas MAYO. Población en la cabecera: 924(año 2000), Población Económicamente Activa: 502. Casas Particulares 408. (26)

Bácum.

Superficie: 1409.7km. Población Total: 22182(1980), 20026 (1990), 21322(2000). Población Indígena: 1759. Lenguas Indígenas YAQUI y MAYO. Población en la cabecera: 3611(año 2000), Población Económicamente Activa: 6547. Casas Particulares 814. (26)

Banámichi.

Superficie: 773.06km. Población Total: 1885(1980), 1701 (1990), 1484(2000). Población Indígena: 9. Lenguas Indígenas TARAUMAR. Población en la cabecera: 1096(año 2000), Población Económicamente Activa: 529. Casas Particulares 355. (26)

Baviácora.

Superficie: 858.96km. Población Total: 4661(1980), 3979 (1990), 3724(2000). Población Indígena: 26. Lenguas Indígenas MAYA. Población en la cabecera: 1974(año 2000), Población Económicamente Activa: 1430. Casas Particulares 799. (26)

Bavispe.

Superficie: 2475.82km. Población Total: 1968(1980), 1755 (1990), 1377(2000). Población Indígena: 17. Lenguas Indígenas. Población en la

cabecera: 715(año 2000), Población Económicamente Activa: 429. Casas Particulares 368. (26)

Benito Juárez.

Superficie: 329.5km. Población Total: 0(1980), 0 (1990), 21813(2000). Población Indígena: 1003. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 13841(año 2000), Población Económicamente Activa: 7176. Casas Particulares 420. (26)

Benjamín Hill.

Superficie: 857.7km. Población Total: 6292(1980), 5939 (1990), 5732(2000). Población Indígena: 24. Lenguas Indígenas MAYO y YAQUI. Población en la cabecera: 5407(año 2000), Población Económicamente Activa: 1819. Casas Particulares 930. (26)

Caborca.

Superficie: 10721.84km. Población Total: 50452(1980), 59160 (1990), 69516(2000). Población Indígena: 791. Lenguas Indígenas MIXTECO y MAYO. Población en la cabecera: 49917(año 2000), Población Económicamente Activa: 27534. Casas Particulares 7240. (26)

Cajeme.

Superficie: 4037.11km. Población Total: 255845(1980), 311443 (1990), 356290(2000). Población Indígena: 3178. Lenguas Indígenas YAQUI y MAYO. Población en la cabecera: 250790(año 2000), Población Económicamente Activa: 132429. Casas Particulares 5478. (26)

Cananea.

Superficie: 3041.73km. Población Total: 25327(1980), 26931 (1990), 32061(2000). Población Indígena: 108. Lenguas Indígenas TARAHUAMA y YAQUI. Población en la cabecera: 30515(año 2000), Población Económicamente Activa: 11261. Casas Particulares 7611. (26)

Carbó.

Superficie: 1692.66km. Población Total: 3977(1980), 4581 (1990), 4984(2000). Población Indígena: 83. Lenguas Indígenas MAYO y TARAHUMAR. Población en la cabecera: 4189(año 2000), Población Económicamente Activa: 1796. Casas Particulares 629. (26)

Cucurpe.

Superficie: 1778.55km. Población Total: 1281(1980), 1036 (1990), 937(2000). Población Indígena: 3. Lenguas Indígenas MAYO. Población en la

cabecera: 487(año 2000), Población Económicamente Activa: 402. Casas Particulares 277. (26)

Cumpas.

Superficie: 2013.5km. Población Total: 7359(1980), 6932 (1990), 6202(2000). Población Indígena: 18. Lenguas Indígenas TARAHUMAR y CHOL. Población en la cabecera: 2809(año 2000), Población Económicamente Activa: 2076. Casas Particulares 1537. (26)

Divisaderos.

Superficie: 617.69km. Población Total: 871(1980), 901 (1990), 825(2000). Población Indígena: 2. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 819(año 2000), Población Económicamente Activa: 273. Casas Particulares 192. (26)

Empalme.

Superficie: 5426.6km. Población Total: 41063(1980), 46017 (1990), 49987(2000). Población Indígena: 599. Lenguas Indígenas YAQUI y MAYO. Población en la cabecera: 38533(año 2000), Población Económicamente Activa: 17834. Casas Particulares 4077. (26)

Etchojoa.

Superficie: 890.73km. Población Total: 66156(1980), 73689 (1990), 56129(2000). Población Indígena: 9669. Lenguas Indígenas MAYO y CACHITA.

Población en la cabecera: 8081(año 2000), Población Económicamente Activa:
16675. Casas Particulares 1430. (26)

Fronteras.

Superficie: 2839.62km. Población Total: 3688(1980), 6336 (1990),
7801(2000). Población Indígena: 108. Lenguas Indígenas MAYO y CHINANTEC.
Población en la cabecera: 874(año 2000), Población Económicamente Activa:
2610. Casas Particulares 1340. (26)

General Plutarco Elías Calles.

Superficie: 4121.2km. Población Total: 0(1980), 9728 (1990), 11278(2000).
Población Indígena: 156. Lenguas Indígenas PIMA ALTO y MAYO. Población en
la cabecera: 9224(año 2000), Población Económicamente Activa: 3845. Casas
Particulares 866. (26)

Granados.

Superficie: 361.27km. Población Total: 1148(1980), 1290 (1990),
1235(2000). Población Indígena: 2. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera:
1228(año 2000), Población Económicamente Activa: 382. Casas Particulares 270.
(26)

Guaymas.

Superficie: 6238.11km. Población Total: 97962(1980), 129092 (1990), 130329(2000). Población Indígena: 9617. Lenguas Indígenas YAQUI y MAYO. Población en la cabecera: 97593(año 2000), Población Económicamente Activa: 48045. Casas Particulares 7465. (26)

Hermosillo.

Superficie: 14880.21km. Población Total: 340779(1980), 448966 (1990), 609829(2000). Población Indígena: 6009. Lenguas Indígenas MIXTECO y MAYO. Población en la cabecera: 545928(año 2000), Población Económicamente Activa: 238018. Casas Particulares 10199. (26)

Heroica Nogales.

Superficie: 1654.76km. Población Total: 68076(1980), 107936 (1990), 159787(2000). Población Indígena: 1660. Lenguas Indígenas MIXTECO y MAYO. Población en la cabecera: 156854(año 2000), Población Económicamente Activa: 65133. Casas Particulares 21365. (26)

Huachinera.

Superficie: 1184.86km. Población Total: 1595(1980), 1503 (1990), 1147(2000). Población Indígena: 2. Lenguas Indígenas NAHUATL. Población en la cabecera: 732(año 2000), Población Económicamente Activa: 330. Casas

Particulares 262. (26)

Huásabas.

Superficie: 711.17km. Población Total: 1209(1980), 1084 (1990), 966(2000). Población Indígena: 6. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 930(año 2000), Población Económicamente Activa: 356. Casas Particulares 221. (26)

Huatabampo.

Superficie: 1669.92km. Población Total: 60399(1980), 70027 (1990), 76296(2000). Población Indígena: 7554. Lenguas Indígenas MAYO y CACHITA. Población en la cabecera: 29789(año 2000), Población Económicamente Activa: 26028. Casas Particulares 1500. (26)

Huépac.

Superficie: 371.37km. Población Total: 1300(1980), 1262 (1990), 1142(2000). Población Indígena: 6. Lenguas Indígenas TARAUMAR. Población en la cabecera: 789(año 2000), Población Económicamente Activa: 386. Casas Particulares 268. (26)

Imuris.

Superficie: 1710.34km. Población Total: 7052(1980), 7365 (1990), 9988(2000). Población Indígena: 155. Lenguas Indígenas MAYO y ZAPOTECO.

Población en la cabecera: 5767(año 2000), Población Económicamente Activa:
3561. Casas Particulares 2045. (26)

La Colorada.

Superficie: 4701.54km. Población Total: 2880(1980), 2511 (1990),
2306(2000). Población Indígena: 23. Lenguas Indígenas YAQUI y NAHUATL.
Población en la cabecera: 398(año 2000), Población Económicamente Activa: 861.
Casas Particulares 409. (26)

Magdalena.

Superficie: 1460.23km. Población Total: 17992(1980), 20071 (1990),
24447(2000). Población Indígena: 70. Lenguas Indígenas TARAUMAR y YAQUI.
Población en la cabecera: 22023(año 2000), Población Económicamente Activa:
8993. Casas Particulares 5054. (26)

Mazatán.

Superficie: 649.27km. Población Total: 1875(1980), 1662 (1990),
1584(2000). Población Indígena: 4. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera:
1499(año 2000), Población Económicamente Activa: 619. Casas Particulares 135.
(26)

Moctezuma.

Superficie: 1763.39km. Población Total: 4245(1980), 3947 (1990),
4187(2000). Población Indígena: 16. Lenguas Indígenas MAYO y TONACA.

Población en la cabecera: 3798(año 2000), Población Económicamente Activa: 1565. Casas Particulares 835. (26)

Naco.

Superficie: 651.8km. Población Total: 4441(1980), 4645 (1990), 5370(2000). Población Indígena: 35. Lenguas Indígenas PUREPECHA y MAYO. Población en la cabecera: 4896(año 2000), Población Económicamente Activa: 1791. Casas Particulares 1059. (26)

Nácori Chico.

Superficie: 2748.67km. Población Total: 3014(1980), 2513 (1990), 2236(2000). Población Indígena: 6. Lenguas Indígenas MAYO y TARAHUMAR. Población en la cabecera: 999(año 2000), Población Económicamente Activa: 711. Casas Particulares 549. (26)

Nacozari de García.

Superficie: 3069.52km. Población Total: 9383(1980), 13171 (1990), 14365(2000). Población Indígena: 155. Lenguas Indígenas TARAHUMAR y HUASTECO. Población en la cabecera: 11193(año 2000), Población Económicamente Activa: 5083. Casas Particulares 2175. (26)

Navojoa.

Superficie: 4380.69km. Población Total: 106221(1980), 122061 (1990), 140650(2000). Población Indígena: 7378. Lenguas Indígenas MAYO y CACHITA. Población en la cabecera: 98187(año 2000), Población Económicamente Activa: 46786. Casas Particulares 2397. (26)

Onavas.

Superficie: 372.64km. Población Total: 586(1980), 522 (1990), 479(2000). Población Indígena: 1. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 430(año 2000), Población Económicamente Activa: 141. Casas Particulares 98. (26)

Opodepe.

Superficie: 2804.25km. Población Total: 3689(1980), 3288 (1990), 2831(2000). Población Indígena: 15. Lenguas Indígenas AMUZGO. Población en la cabecera: 346(año 2000), Población Económicamente Activa: 999. Casas Particulares 575. (26)

Oquitoa.

Superficie: 636.64km. Población Total: 501(1980), 424 (1990), 402(2000). Población Indígena: 2. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 374(año 2000), Población Económicamente Activa: 141. Casas Particulares 91. (26)

Pitiquito.

Superficie: 11979.96km. Población Total: 5977(1980), 7743 (1990), 9236(2000). Población Indígena: 190. Lenguas Indígenas SERI y MAYO. Población en la cabecera: 4862(año 2000), Población Económicamente Activa: 3564. Casas Particulares 994. (26)

Puerto Peñasco.

Superficie: 9774.5km. Población Total: 26755(1980), 26625 (1990), 31157(2000). Población Indígena: 397. Lenguas Indígenas NAHUATL y MIXTECO. Población en la cabecera: 30466(año 2000), Población Económicamente Activa: 11631. Casas Particulares 424. (26)

Quiriego.

Superficie: 2705.72km. Población Total: 4474(1980), 3346 (1990), 3335(2000). Población Indígena: 151. Lenguas Indígenas MAYO y YAQUI. Población en la cabecera: 994(año 2000), Población Económicamente Activa: 1037. Casas Particulares 66. (26)

Rayón.

Superficie: 1106.54km. Población Total: 2096(1980), 1838 (1990), 1591(2000). Población Indígena: 22. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 1273(año 2000), Población Económicamente Activa: 530. Casas Particulares 89. (26)

Rosario.

Superficie: 3301.94km. Población Total: 6656(1980), 6127 (1990), 5432(2000). Población Indígena: 86. Lenguas Indígenas TARAHUMAR y MAYO. Población en la cabecera: 2649(año 2000), Población Económicamente Activa: 1659. Casas Particulares 552. (26)

Sahuaripa.

Superficie: 5694.4km. Población Total: 7949(1980), 7071 (1990), 6400(2000). Población Indígena: 46. Lenguas Indígenas PIMA y TARAHUMAR. Población en la cabecera: 3807(año 2000), Población Económicamente Activa: 1979. Casas Particulares 1241. (26)

San Felipe de Jesús.

Superficie: 152.85km. Población Total: 650(1980), 470 (1990), 416(2000). Población Indígena: 1. Lenguas Indígenas TARAHUMAR. Población en la cabecera: 395(año 2000), Población Económicamente Activa: 154. Casas Particulares 102. (26)

San Ignacio Río Muerto.

Superficie: 1250km. Población Total: 0(1980), 0 (1990), 13692(2000). Población Indígena: 894. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 6937(año

2000), Población Económicamente Activa: 4425. Casas Particulares 640. (26)

San Javier.

Superficie: 793.27km. Población Total: 517(1980), 377 (1990), 279(2000).
Población Indígena: 1. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 247(año
2000), Población Económicamente Activa: 108. Casas Particulares 79. (26)

San Luis Río Colorado.

Superficie: 8412.75km. Población Total: 92790(1980), 110530 (1990),
145006(2000). Población Indígena: 881. Lenguas Indígenas CUCAPA y
PUREPECHA. Población en la cabecera: 126645(año 2000), Población
Económicamente Activa: 54982. Casas Particulares 3968. (26)

San Miguel de Horcasitas.

Superficie: 1768.45km. Población Total: 2826(1980), 2285 (1990),
5626(2000). Población Indígena: 657. Lenguas Indígenas TARAHUMAR y
CAKCHIQUE. Población en la cabecera: 568(año 2000), Población
Económicamente Activa: 2215. Casas Particulares 503. (26)

San Pedro de la Cueva.

Superficie: 1926.36km. Población Total: 2367(1980), 1880 (1990), 1703(2000). Población Indígena: 9. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 1074(año 2000), Población Económicamente Activa: 569. Casas Particulares 480. (26)

Santa Ana.

Superficie: 1620.65km. Población Total: 12253(1980), 12745 (1990), 13526(2000). Población Indígena: 50. Lenguas Indígenas MAYO y YAQUI. Población en la cabecera: 9689(año 2000), Población Económicamente Activa: 4663. Casas Particulares 2903. (26)

Santa Cruz.

Superficie: 880.43km. Población Total: 1587(1980), 1476 (1990), 1628(2000). Población Indígena: 17. Lenguas Indígenas MAYO y YAQUI. Población en la cabecera: 911(año 2000), Población Económicamente Activa: 506. Casas Particulares 415. (26)

Sáric.

Superficie: 1676.23km. Población Total: 2250(1980), 2112 (1990), 2257(2000). Población Indígena: 14. Lenguas Indígenas PIMA ALTO y MAYO. Población en la cabecera: 722(año 2000), Población Económicamente Activa: 775. Casas Particulares 428. (26)

Soyopa.

Superficie: 846.33km. Población Total: 2785(1980), 2036 (1990), 1649(2000). Población Indígena: 13. Lenguas Indígenas HUASTECO y NAHUATL. Población en la cabecera: 190(año 2000), Población Económicamente Activa: 556. Casas Particulares 301. Marginación en el 2000 fue Bajo. (26)

Suaqui Grande.

Superficie: 889.28km. Población Total: 1320(1980), 1230 (1990), 1175(2000). Población Indígena: 11. Lenguas Indígenas YAQUI. Población en la cabecera: 1129(año 2000), Población Económicamente Activa: 393. Casas Particulares 78. (26)

Tepache.

Superficie: 752.85km. Población Total: 2732(1980), 2928 (1990), 1539(2000). Población Indígena: 2. Lenguas Indígenas TARAUMAR. Población en la cabecera: 1448(año 2000), Población Económicamente Activa: 380. Casas Particulares 273. (26)

Trincheras.

Superficie: 3764.26km. Población Total: 2052(1980), 2109 (1990),

1756(2000). Población Indígena: 11. Lenguas Indígenas MAYA y CUCAPA. Población en la cabecera: 1002(año 2000), Población Económicamente Activa: 603. Casas Particulares 308. (26)

Tubutama.

Superficie: 1351.6km. Población Total: 2021(1980), 1842 (1990), 1798(2000). Población Indígena: 7. Lenguas Indígenas PIMA ALTO. Población en la cabecera: 356(año 2000), Población Económicamente Activa: 597. Casas Particulares 402. (26)

Ures.

Superficie: 2618.56km. Población Total: 10337(1980), 10140 (1990), 9565(2000). Población Indígena: 48. Lenguas Indígenas TARAUMAR y YAQUI. Población en la cabecera: 3959(año 2000), Población Económicamente Activa: 3269. Casas Particulares 253. (26)

Villa Hidalgo.

Superficie: 951.17km. Población Total: 2686(1980), 2233 (1990), 1986(2000). Población Indígena: 6. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 1548(año 2000), Población Económicamente Activa: 618. Casas Particulares 511. (26)

Villa Pesqueira.

Superficie: 1834.13km. Población Total: 1848(1980), 1686 (1990), 1590(2000). Población Indígena: 3. Lenguas Indígenas. Población en la cabecera: 783(año 2000), Población Económicamente Activa: 575. Casas Particulares 278. (26)

Yécora.

Superficie: 3312.05km. Población Total: 5164(1980), 5145 (1990), 6069(2000). Población Indígena: 367. Lenguas Indígenas PIMA y MAYA. Población en la cabecera: 2522(año 2000), Población Económicamente Activa: 1834. Casas Particulares 1306. Marginación en el 2000 fue Medio. (26)



RESUMEN.

Objetivo. Observar a las Cardiopatías congénitas por localidades, demostrar en qué localidades se observan con mayor frecuencia las Cardiopatías congénitas, demostrar que Cardiopatía congénita es la más frecuente en el Estado de Sonora.

Material y métodos. Se revisaron 493 expedientes del archivo clínico del Hospital Infantil del Estado de Sonora, con diagnóstico de Cardiopatía congénita, en el periodo comprendido de Enero de 2005 a Diciembre de 2009, incluyendo en el estudio a 171 casos, con las variables: tipo de cardiopatía, procedencia, sexo, antecedentes prenatales, si requirieron de cirugía, si se trata de cardiopatía compleja.

Resultados. Se encontró que la Cardiopatía congénita simple más frecuente es la Comunicación interventricular con 41 casos (23.97%), seguida por la Estenosis pulmonar con 25 (14.61%), en cuanto a las Cardiopatías complejas se reportó que la Atresia pulmonar es la más frecuente, con una incidencia del 14.61%, con 25 casos encontrados, seguida por la Tetralogía de Fallot con 16 casos (9.35%). En cuanto al sexo de los pacientes, se reportaron 90 casos (52.64%) del sexo masculino y 81 casos del sexo femenino (47.36%). En cuanto a los antecedentes prenatales, no fue muy significativo, puesto que en el 91.81% de los casos fueron negados.

Conclusiones. El Estado de Sonora cuenta con una gran incidencia de Cardiopatías congénitas. En cuanto a la procedencia de los pacientes con Cardiopatía congénita se encontró que en los municipios del norte y sur del estado, se presentan con más frecuencia las Cardiopatías complejas, mientras que en Hermosillo se presentan más frecuentemente las cardiopatías simples; se observó que la incidencia de la Atresia pulmonar supera con mucho a la incidencia mundial, la cual es del 1% y en el Estado de Sonora es del 14.61%.

Palabras clave. Cardiopatías congénitas, cardiopatías complejas

MARCO TEORICO

DEFINICION.

Se define como cardiopatía congénita (CC) a toda anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos. (6)

Se define también como una anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos intratorácicos, que actualmente tiene un significado funcional. (19)

Las cardiopatías congénitas se definen como anomalías de la estructura o función del sistema cardiocirculatorio, que está presente al nacimiento aunque se ponga de manifiesto mucho más tarde. (22)

La mayoría de estos procesos se deben a una embriogénesis defectuosa durante las semanas 3ra. a 8va. o incluso hasta la 10ma semana del embarazo cuando se desarrollan las estructuras cardiovasculares principales. Las alteraciones mas graves pueden ser incompatibles con la vida intrauterina, pero hay muchas que aparecen en nacidos vivos. (6,8)

Son el resultado de la alteración en el desarrollo embriológico o en el fallo en el progreso de una determinada estructura. (22)

EMBRIOLOGIA.

El aparato cardiovascular comienza a desarrollarse durante la tercera semana de gestación y los primeros latidos del corazón ocurren de los 21 a los 22 días de gestación. Las células mesenquimatosas derivadas del mesodermo proliferan y forman cúmulos celulares aislados, los cuales pronto se desarrollan hacia tubos endoteliales que se unen para formar el sistema vascular primitivo.

El corazón se desarrolla a partir del mesénquima esplácnico. Un par de tubos endocárdicos se forman y se fusionan en un solo tubo cardíaco, el corazón primitivo. Este primordio del corazón consiste en cuatro cámaras (el seno venoso, la aurícula, el ventrículo y el bulbo arterioso). El tronco arterioso se continúa de manera caudal con el bulbo arterioso, y se agranda cranealmente para formar el saco aórtico. Conforme crece, el tubo cardíaco se dobla hacia la derecha y pronto adquiere la apariencia general del corazón adulto.

El período crítico en el desarrollo del corazón es el día veinte hasta el cincuenta después de la fecundación. Ocurren muchos fenómenos durante el su desarrollo y la desviación de tipo normal en cualquier momento puede producir uno o más defectos cardíacos. Dado que la división del corazón primitivo resulta de procesos complejos, los defectos del tabique cardíaco son relativamente frecuentes, en particular los del tabique ventricular.

FISIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA.

En el corazón normal, los cambios cardiovasculares que tienen lugar después del nacimiento como son el cierre del foramen oval y del conducto arterioso, así como también la disminución de la resistencia vascular pulmonar separan la circulación sistémica de la pulmonar en consecuencia las cardiopatías congénitas dependen de estas diferencias de presiones.

Muchas Cardiopatías no producen alteraciones hemodinámicas significativas; otras causan una sobrecarga anormal de volumen ó presión en alguno de los ventrículos, y una mezcla auricular de sangre oxigenada y no oxigenada, o un gasto cardíaco sistémico insuficiente. Los cortocircuitos izquierda a derecha dependen de la disminución de la resistencia pulmonar, por lo que no suelen ponerse de manifiesto hasta que transcurre cierto tiempo después del nacimiento (de varios días a unas pocas semanas).

Cuando hay una conexión anormal entre la circulación sistémica y pulmonar, hay un aumento del volumen de sangre desde el lado izquierdo (sistémico) al derecho (pulmonar).

Estas conexiones pueden ser por defectos intracardíacos, como la Comunicación interventricular (CIV), Comunicación interauricular (CIA), o conexiones vasculares, como el Ducto arterioso o fistulas arteriovenosas. La cantidad de flujo que pasa a la circulación pulmonar se puede valorar midiendo el gasto sistémico (QS) y el gasto pulmonar (QP); de tal manera que, una relación QP/QS 1:1 es normal, mientras que cuando hay un cortocircuito izquierda-derecha

la relación puede ser 2:1, lo que indicaría que el flujo pulmonar es el doble que el sistémico.

Este aumento del flujo pulmonar es el causante de la mayoría de síntomas que presentan los lactantes.

Los cambios fisiopatológicos que se producen cuando hay un cortocircuito dependen del tamaño del defecto y también de las resistencias pulmonares al flujo. Como las resistencias vasculares pulmonares al nacer son elevadas, el cortocircuito izquierda-derecha es mínimo y cuando estas bajen en las primeras semanas de vida, se ponga de manifiesto el cortocircuito y aparezcan los síntomas.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Los pacientes con Cardiopatía de hiperflujo pulmonar con cortocircuito izquierda-derecha pueden estar asintomáticos o presentar datos de taquipnea y distrés respiratorio.

Con un QP/QS > 2:1, suele haber trastornos hemodinámicos por edema intersticial, lo que provoca una disminución de la compliance pulmonar, enfisema y atelectasias, que se traducen clínicamente en taquipnea y distrés respiratorio, así como más vulnerabilidad para presentar infecciones pulmonares, especialmente la del Virus respiratorio sincitial (VRS), que condicionan un incremento de la estancia hospitalaria y mortalidad comparando con otros niños.

También, presentan taquicardia y sudoración, debido al aumento de catecolaminas circulantes, y poca ganancia ponderal debido a la dificultad respiratoria combinada con insuficiente ingesta, asociada al aumento del consumo calórico y demandas de oxígeno del miocardio.

Los signos más específicos de Insuficiencia cardiaca (IC), taquipnea > 50/m, ritmo de galope, hepatomegalia y dificultad a la alimentación.

En lo que respecta a las Cardiopatías de flujo pulmonar disminuido, los pacientes muestran un desarrollo estatoponderal normal y el signo principal es la cianosis, la cual se incrementa cuando se desarrolla un esfuerzo mayor, incluso presentando principalmente en las etapas de recién nacido y lactante crisis de cianosis e hipoxia, situaciones que representan una urgencia.

Por último, las Cardiopatías de flujo pulmonar normal, el niño se encuentra asintomático y la expresión clínica en él puede ser exclusivamente el soplo.

CARDIOPATÍAS CONGENITAS MÁS FRECUENTES

Entre las lesiones cardíacas que se han encontrado más frecuentemente se enumeran: Comunicación interventricular (CIV), Persistencia del conducto arterioso (PCA), Comunicación interauricular (CIA), Estenosis pulmonar (E.P), Estenosis aórtica (E.A), Coartación de la aorta, Tetralogía de Fallot (TOF) y Transposición de las grandes arterias (TGA). El menor porcentaje lo constituyen

lesiones más complejas, como: Atresia pulmonar, Atresia tricuspídea, Tronco arterioso, etc.

TIPOS DE CARDIOPATIAS CONGENITAS.

1. Cardiopatías no cianógenas con cortocircuitos de izquierda a derecha:

- A. Comunicación interventricular.
- B. Comunicación interauricular.
- C. Persistencia del conducto arterioso.
- D. Canal atrioventricular.

COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR (CIV).

Es un defecto a nivel del septo interventricular que comunica el ventrículo izquierdo (VI) con el ventrículo derecho (VD). (6)

La comunicación interventricular (CIV) es un orificio que existe en el tabique interventricular y que produce el paso de sangre del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho. Puede presentarse como un orificio único en el tabique, o bien, existir comunicaciones múltiples. Puede existir como una lesión única o asociada a otros defectos cardíacos, o bien, formar parte de lesiones más complejas. (24)

La comunicación interventricular es la más frecuente de todas las cardiopatías congénitas, presentándose entre un 15 y un 20% de todos los

nacidos con anomalías cardíacas congénitas, pero si se toman en cuenta las cardiopatías en las que la comunicación interventricular forma parte de la lesión, este porcentaje es mucho más alto, pudiendo llegar hasta un 50% de los nacidos con cardiopatías congénitas. (24)

La CIV aislada corresponde a un 25% de todas las Cardiopatías congénitas. También, se puede dar asociada a otras CC, como: Tetralogía de Fallot, Canal atrioventricular, transposición de grandes arterias, Tronco arterioso. (6)

A pesar de su frecuencia solo un 30-50% son tributarios de tratamiento quirúrgico, pues el resto cierran espontáneamente. El cierre espontáneo ocurre en la mayoría de los defectos musculares (50% al año). (24)

Las CIV, según diversos textos de cardiología pediátrica, se resuelven espontáneamente. Las cifras estiman que hasta 90% de los casos se resuelve antes de los dos años y que por lo tanto no requieren de atención quirúrgica. (7)

Clasificación y clínica:

Las clasificamos según su localización y también según su tamaño, y según estas características hay una gran variedad de manifestaciones.

Según su localización pueden ser:

a) CIV membranosa (o paramembranosa o subaórtica).

Es la más frecuente de las CIV (75%) y se localiza debajo de la válvula aórtica y detrás de la valva septal de la tricúspide, a menudo se extiende hacia el septo de entrada.

b) CIV supracristal (del septo de salida).

Es una CIV superior y anterior, localizada inmediatamente debajo de las válvulas de ambos troncos arteriales. Corresponde a un 5-7% de las CIV y no suele cerrar espontáneamente.

c) CIV muscular (15% de las CIV).

Localizadas en la zona muscular del septo, en la zona central o en la apical. Pueden ser múltiples y es muy frecuente su cierre espontáneo.

d) CIV del septo de entrada (tipo canal AV) (5% de las CIV).

Es un defecto posterior y superior, cerca del anillo tricuspídeo. Se asocia a CIA como parte del Canal AV. (6)

Según su tamaño, dividiremos a las CIV en pequeñas, moderadas y grandes:

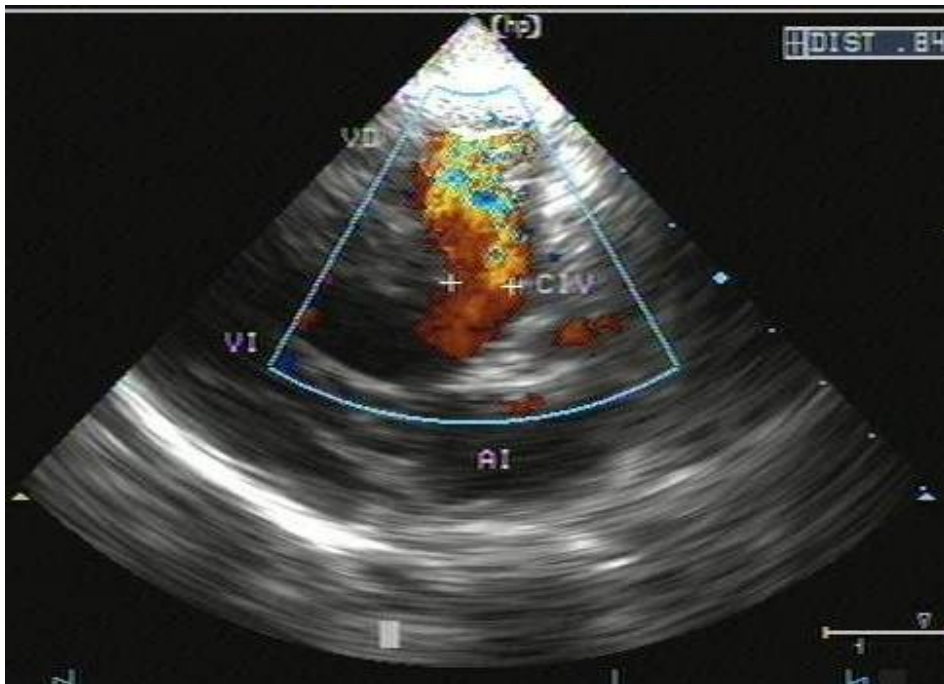
• **CIV pequeñas o restrictivas:** hay una resistencia al paso de sangre, dando sólo un cortocircuito ligero. La presión del VD y arteria pulmonar es normal o ligeramente aumentada, las resistencias pulmonares son normales y sólo hay una ligera sobrecarga ventricular.

Se suelen diagnosticar por la presencia de un soplo sistólico los primeros días de vida, generalmente de Grado II-III/VI en el borde paraesternal izquierdo, sin otros síntomas. En las CIV musculares pequeñas, el soplo se ausculta al inicio de la sístole, ya que con la contracción ventricular se cierra el defecto. En estas

CIV, el Electrocardiograma (EKG) y la Radiografías de tórax son normales y el ecocardiograma-Doppler confirma el diagnóstico, ya que localiza el defecto y puede valorar el tamaño y la repercusión hemodinámica.

La historia natural de estas CIV es buena, ya que aproximadamente Un 35% presenta un cierre espontáneo en los primeros dos años de vida.

Las CIV musculares cierran por el crecimiento del septo muscular y las CIV membranosas por aposición de la válvula septal de la tricúspide. Gabriel HM, publica los resultados del seguimiento de 229 casos de CIV aislada, no cerrada durante la infancia, durante 30 ± 10 años, y detecta un cierre espontáneo del 6%, y el 94,6% están asintomáticos con tamaño y función del VI normal. (6)



Los factores que predicen un curso benigno son:

1. Cortocircuito QP/QS sea $< 1.5/1$

2. No sobrecarga de volumen del VI.
3. Presión pulmonar normal.
4. No insuficiencia aórtica relacionada con la CIV.

• **CIV moderadas:** La presión en el VD y Arteria pulmonar pueden estar bajas o ligeramente elevadas. Hay una sobrecarga de volumen de cavidades izquierdas y signos y síntomas de IC, como la taquipnea o la taquicardia a partir de los 15 días de vida. Se auscultará un soplo holosistólico en el 3er-4to espacio intercostal izquierdo (EII). En la Rx de tórax, habrá cardiomegalia con hiperflujo pulmonar. Con el Ecocardiograma-Doppler, aparte de informarnos sobre el tamaño y repercusión, podemos obtener información sobre la presión pulmonar y del VD mediante el cálculo del gradiente de presión entre los dos ventrículos. La evolución de estas CIV dependerá del tamaño del defecto y de la presión pulmonar.

Puede presentarse IC en los primeros 6 meses de vida, y deberán tratarse medicamente en espera de la reducción del defecto. En muchos casos, habrá un cierre espontáneo y no precisarán cirugía.

En un estudio en que se valoró la evolución de 33 niños con CIV moderada no operados, con dilatación del VI, pero sin IC, ni hipertensión pulmonar (HTP), presentaban en el seguimiento de 7,8 años una disminución del tamaño del VI por reducción del cortocircuito. (6)

• **CIV grandes:** Generalmente son de igual o mayor tamaño que la raíz aórtica y la presión en ambos ventrículos es igual, el grado de cortocircuito dependerá de las

resistencias sistémicas y pulmonares. Cuando bajan estas últimas, hay un gran cortocircuito izquierda-derecha, que se traduce en un aumento del retorno venoso pulmonar y dilatación de cavidades izquierdas.

Los efectos del hiperflujo pulmonar son los que provocan la taquipnea y dificultad respiratoria, y el efecto sobre la circulación sistémica provoca una disminución del gasto sistémico, que se acompaña de una serie de mecanismos compensatorios que permiten al niño adaptarse a la sobrecarga de volumen, como son el efecto Frank-Starling, la hiperestimulación simpática y la hipertrofia miocárdica.

El aumento de presión en el lecho capilar pulmonar provoca un aumento del líquido intersticial y edema pulmonar.

El hiperflujo pulmonar severo y mantenido puede dar lugar a una enfermedad vascular pulmonar irreversible. (6)

Clínicamente, puede aparecer IC entre las 2 y 8 semanas de vida con: ritmo de galope, taquicardia, taquipnea, tiraje, hepatomegalia y mala perfusión periférica. La auscultación de un soplo sistólico con un segundo ruido único e intenso, indicaría unas resistencias pulmonares elevadas. En el EKG, suele haber hipertrofia biventricular; aunque, si la presión en el VD es alta, observaremos hipertrofia ventricular derecha (HVD). En la Rx de tórax, hay cardiomegalia con hiperflujo pulmonar y si hay IC, signos de edema pulmonar. El Ecocardiograma-Doppler nos podrá dar el diagnóstico, así como, la valoración hemodinámica y el cálculo de la presión pulmonar.

Estas CIV no cierran espontáneamente y si no se realiza cirugía, pueden evolucionar hacia una HTP por aumento de resistencias pulmonares.

El tratamiento médico estará indicado para los lactantes con clínica de IC y retraso ponderoestatural. Los objetivos serán la mejora de los síntomas, la normalización del peso y la prevención de las infecciones respiratorias. Estos niños precisan más calorías (más de 150 Kcal/kg/día), debido al aumento de la demanda metabólica; esto se consigue añadiendo a su dieta preparaciones de carbohidratos y/o triglicéridos, no se aconseja la restricción hídrica.

Tratamiento médico:

1. Diuréticos: furosemida oral (1-4mg/kg/día) en 1-3 tomas, espironolactona oral (2-3 mg/kg/día), que actúan reduciendo la precarga.
2. Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA): (captopril O enalapril), que se usan para disminuir la poscarga; ya que, al disminuir la resistencia vascular sistémica, disminuye el cortocircuito izquierda-derecha. Cuando se usa la espironolactona junto con los IECA, hay que controlar el potasio por el riesgo de hiperpotasemia.
3. Digoxina: actúa aumentando la contractilidad cardiaca. Su uso es debatido cuando hay una contracción normal; sin embargo, parece que tiene un efecto favorable sobre la respuesta neurohormonal y mejora los síntomas.

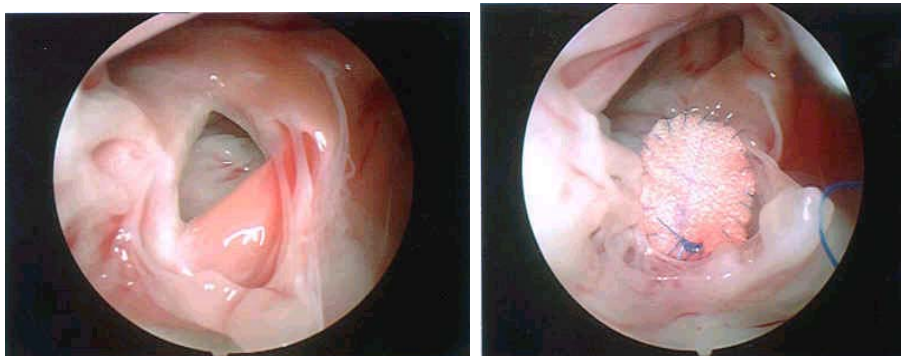
Estos lactantes tienen infecciones respiratorias frecuentes, que empeoran los síntomas de IC y habrá que hacer una profilaxis adecuada.

Indicaciones para el tratamiento quirúrgico: muchos niños a pesar del tratamiento médico persisten con los síntomas y será necesaria la cirugía temprana con el cierre de defecto.

- Lactantes < de 6 m (< de 3 m si tienen trisomía 21), que presenten IC no controlada médicamente y que presenten HTP.

- Niños de < 12 m con QP/QS > 2/1 que no tengan resistencias pulmonares altas.
- CIV membranosas y subpulmonares, independiente del tamaño, que presenten insuficiencia aórtica. (6)

El procedimiento de elección será el cierre del defecto bajo circulación extracorpórea que se hará con un parche de dacrón, entrando por la aurícula derecha y a través de la válvula tricúspide sin abrir la pared ventricular. El cierre con dispositivo por cateterismo es controvertido, ya que la principal limitación es la posibilidad de lesión de las estructuras próximas, como las válvulas Auriculoventriculares (AV), sigmoideas y el nodo AV. (24)



COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA).

Es una CC frecuente, aproximadamente un 7%. Es un defecto en el septo interauricular que permite el paso de sangre entre las dos aurículas. Las

consecuencias hemodinámicas dependerán de la localización y tamaño del defecto y de la asociación con otros defectos. (21)

Clasificación:

- **CIA ostium secundum:** corresponde al 70% de todas las CIA, es más frecuente en mujeres y hay una recurrencia familiar del 7-10%. Se localiza en la región de la fosa oval en la parte central del septo. Se puede asociar a CIA del seno venoso y también al prolapso de la válvula mitral.

- **CIA del seno venoso:** 10% de las CIA.

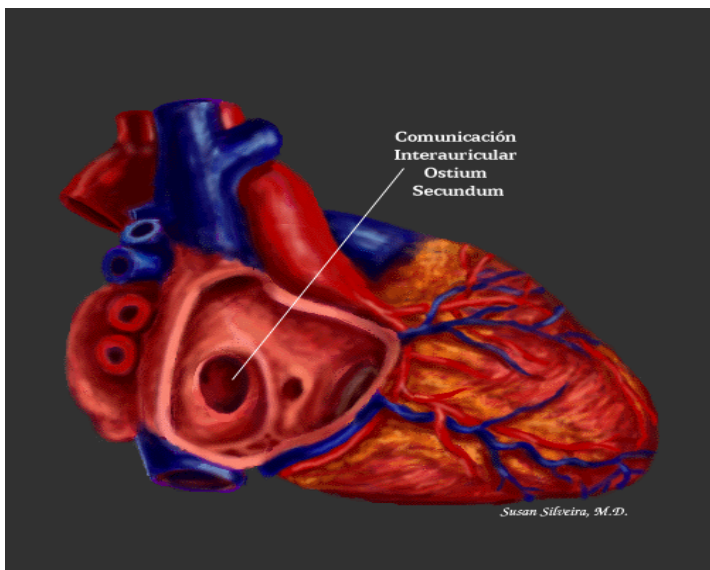
Puede ser tipo superior, que se localiza en el septo interauricular por debajo del orificio de la vena cava superior, que se asocia a drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, también puede inferior (cerca vena cava inferior).

Fisiopatología.

El cortocircuito dependerá del tamaño del defecto, de las resistencias pulmonares y sistémicas y de la compliance (o capacidad de distensión) del VD. Si la CIA es pequeña, la presión en la aurícula izquierda (AI) es ligeramente superior a la de la derecha (AD) y hay un paso de sangre continuo de izquierda-derecha; mientras que, si la CIA es grande, las presiones en ambas aurículas son iguales y el grado de cortocircuito dependerá de la compliance del VD comparada con la del VI. De esta forma, se establece un flujo de sangre de AI-AD-VD y circulación pulmonar y de nuevo AI, con el consiguiente aumento del flujo pulmonar. (6)

CLÍNICA:

La CIA aislada no suele dar síntomas en la infancia y el diagnóstico suele hacerse por la presencia de un soplo o de un desdoblamiento fijo del segundo ruido cardiaco. El soplo es eyectivo pulmonar, debido al hiperflujo pulmonar y no al paso a través de la CIA (dado que la velocidad a este nivel es baja), y se detectará en el 2º EII, sin frémito. Hay que diferenciarlo del soplo de la estenosis pulmonar valvular ligera-moderada, que suele ser más rudo y generalmente de mayor intensidad. Suele haber un desdoblamiento del segundo ruido, que no varía con la respiración. Si se ausculta un soplo sistólico apical, sospechar una insuficiencia mitral, que suele asociarse a la CIA ostium primum.



Diagnóstico:

- **EKG:** puede ser normal en una CIA pequeña o presentar un retraso de la conducción del VD. Suele haber un patrón de rsR' en V1 (bloqueo incompleto de

rama derecha), que suele ser más bien la expresión de una hipertrofia del VD, más que de un trastorno de conducción.

- **RX de tórax:** en la CIA grande, se observa una cardiomegalia a expensas

Del borde derecho de la silueta cardiaca, que corresponde a la aurícula derecha; también, puede haber una prominencia del tronco de la arteria pulmonar y un aumento de la vascularización pulmonar.

- **Ecocardiograma-Doppler:** es el método de elección para el diagnóstico.

Nos da información anatómica (tamaño y localización), así como, funcional, como el grado de dilatación del VD, el movimiento septal, y presión pulmonar. El plano subcostal es el más útil para el diagnóstico.

Tratamiento:

Puede haber un cierre espontáneo de las CIA si son inferiores a 8 mm, con una tasa de cierre que puede llegar al 70-80% antes de los 18 meses. Si son más grandes o persisten después de los 18 meses, difícilmente se cerrarán. Si se deja una CIA a su libre evolución podría dar lugar a HTP y taquiarritmias (fibrilación auricular) a partir de la 3ª década.

El cierre de la CIA esta indicado:

- Cuando hay un cortocircuito significativo con un QP/QS > 1,5 entre los 3-5 años de edad.

- Niños con CIA y gran afectación hemodinámica se cerrarán antes de los 3 años.

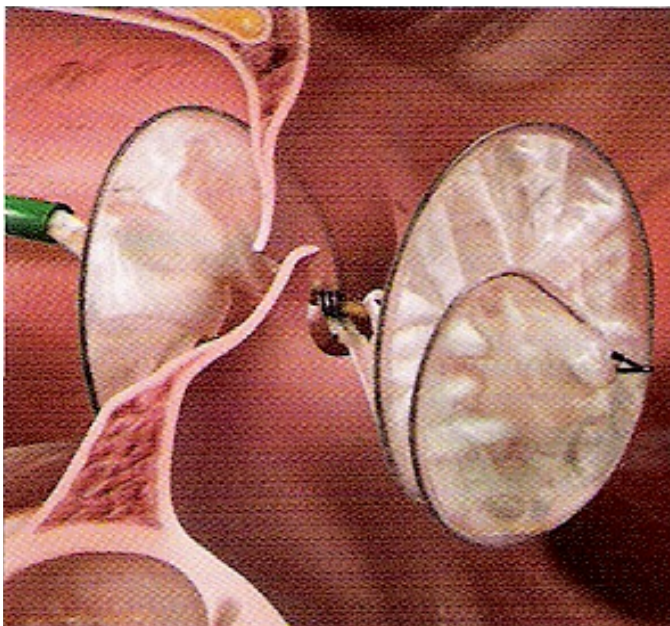
Hay dos posibilidades de cierre, por un lado, el cierre quirúrgico convencional, con una sutura del defecto o con un parche de pericardio, bajo

circulación extracorpórea. Por otro lado, está el cierre con un dispositivo mediante cateterismo cardíaco.

Elección del método para cierre: la selección inicial será mediante el ecocardiograma, valorando si la CIA está centrada en el septo, el tamaño y si tiene bordes adecuados para implantar el dispositivo.

En caso de dudas, se realizará un eco transesofágico que dará información del tamaño de la aurícula izquierda, los bordes y localización exacta de la CIA.

Los dispositivos más usados en la actualidad son Amplatzer y Hélex, que consta de un doble disco de nitinol y dacrón unido por un disco central. Las ventajas de este método respecto a la cirugía son: que no precisa esternotomía, evita la circulación extracorpórea y reduce el tiempo de hospitalización y de interrupción de la actividad del niño. Posterior al cierre se precisa tratamiento antiagregante y profilaxis endocarditis durante 6 meses. (6)

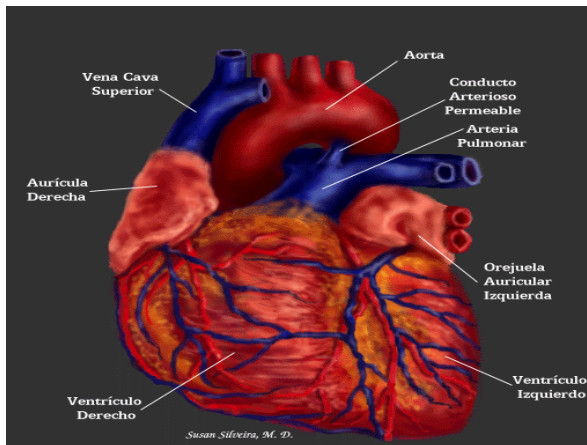


PERSISTENCIA DE CONDUCTO ARTERIOSO (PDA).

El Ducto conecta el tronco de la Arteria pulmonar con Aorta descendente por debajo de la Arteria subclavia izquierda.

En la vida fetal, es una conexión normal que lleva una gran parte de la sangre desde el VD a la aorta descendente, siendo sólo un 10% del flujo que sale del VD el que se dirige al pulmón. En el período postnatal, ocurre el cierre del Ducto, primero de forma funcional, con oclusión de la luz por protrusión de la íntima y, posteriormente, el cierre definitivo, que suele ocurrir entre los 20-30 días de vida, que da lugar al ligamento arterioso. Entre los factores que determinan el cierre postnatal, están el aumento de la Presión arterial de Oxígeno (PO₂) y la disminución de las Prostaglandinas (PGE₂).

El término PDA se refiere a su persistencia más allá del período neonatal en el RN a término. La incidencia es del 5-10% de todas la CC y es más frecuente en niñas.



FISIOPATOLOGÍA.

Si el ducto es grande, cuando bajan las resistencias pulmonares, hay un cortocircuito de izquierda-derecha, en sístole y diástole, desde la aorta hacia la pulmonar, que provoca un hiperflujo pulmonar con el consiguiente aumento de volumen y presión en la aurícula izquierda y VI, que puede comportar una IC izquierda con edema pulmonar. En estos ductos grandes, puede ocurrir que el hiperflujo pulmonar impida la regresión normal de la capa muscular de las arterias pulmonares y se desarrolle una HTP por enfermedad vascular pulmonar. (6,21)

CLÍNICA.

Dependerá del tamaño del ductus y de la relación de resistencias pulmonares y sistémicas.

- **Ducto pequeño (< 3 mm):** Habrá un flujo restrictivo a través del ducto con un aumento del flujo pulmonar ligero. Se puede auscultar un soplo sistólico o continuo en el 2º EII, región infraclavicular izquierda, que suele aparecer cuando bajan las

resistencias vasculares pulmonares. El niño suele estar asintomático y suele valorarse por soplo.

- **Ducto moderado (entre 3 y 6 mm):** Debido a un cortocircuito izquierda-derecha más importante, puede haber síntomas, como: taquipnea, dificultades de alimentación y retraso ponderal. Se ausculta un soplo sistólico o continuo (soplo en maquinaria) en 2º EII y puede haber frémito. Los ruidos cardiacos están enmascarados por el soplo.

Es importante la palpación de los pulsos, que son típicamente “saltones” debidos a la presión arterial diferencial amplia, con diastólicas bajas debidas al robo hacia la arteria pulmonar.

- **Ducto grande (> 6 mm):** Los lactantes con gran cortocircuito presentan clínica de IC izquierda consecuencia de la sobrecarga de cavidades izquierdas y del edema pulmonar, que condiciona: taquipnea, tiraje, dificultades de alimentación e infecciones respiratorias frecuentes. A la auscultación, no se detecta el soplo continuo, pero sí un soplo sistólico rudo en el foco pulmonar. Suele haber precordio activo y los pulsos saltones con una TA diastólica baja. (6,21)

DIAGNÓSTICO.

- **EKG:** en el ductus grande hay un crecimiento del VI con ondas R prominentes, Q profundas y alteraciones de la repolarización. También, puede haber ondas P mitral o bifásicas por dilatación de la aurícula izquierda.

- **RX tórax:** se detecta una cardiomegalia a expensas del VI con hiperflujo pulmonar y en los casos de ductus pequeño es normal.

- **Ecocardiograma-Doppler:** Se aprecia, con el Doppler color, el flujo ductal, tanto en sístole como en diástole, de izquierda-derecha; se puede medir el tamaño (corte paraesternal alto), así como si hay repercusión sobre cavidades izquierdas (podemos medir la aurícula izquierda relacionada con la raíz Aortica, siendo normal $<1,3$, y dilatación severa > 2). También, podremos valorar la presión en la arteria pulmonar midiendo el gradiente.

Pico sistólico del flujo transductal.

- El **cateterismo** se reserva para los casos en que se sospeche una HTP o previo al cateterismo intervencionista, para su cierre. (6)

TRATAMIENTO.

El tratamiento de la PDA sintomático será el cierre cuando se realice el diagnóstico. Si hay signos de IC se puede inicialmente hacer tratamiento médico con Indometacina e incluso Ibuprofen. Un ducto pequeño asintomático también se cierra cuando se diagnostica, excepto en lactantes pequeños en los que se puede esperar al año de edad. (6)

Se puede cerrar mediante cateterismo intervencionista con colocación de un dispositivo de acuerdo al tamaño del defecto (Coil o Amplatzer), que suele ser la técnica de elección en la mayor parte de los centros. En general, los Coils se colocan en ductos pequeños (< 4 mm) y los Amplatzer en los de > 4 mm. Las ventajas son evitar la toracotomía y el tiempo de hospitalización. Las

complicaciones son infrecuentes y pueden ser: Embolización del dispositivo, hemolisis o estenosis de la Arteria pulmonar izquierda o la obstrucción aórtica por el Amplatzer.

El cierre quirúrgico se reserva para los pacientes por debajo de los 8 kg, con IC y ductos grandes.

- En el postoperatorio inmediato, hay que vigilar si aparece hematuria y, en este caso, descartar hemolisis.
- Habrá que hacer profilaxis de la endocarditis durante los 6 meses posteriores a su cierre.
- Se deben vigilar las zonas de la cicatriz quirúrgica o de punción (como la pérdida de pulso o el hematoma). (6)

AURÍCULA ÚNICA O AUSENCIA DEL TABIQUE INTERAURICULAR (AU).

Este es un gran defecto en el tabique interauricular; como vestigio del tabique se encuentra solamente una pequeña porción en la región posterosuperior, así como una porción muy estrecha, localizada en la parte media, que separa una gran comunicación tipo ostium primum en posición inferior de una gran comunicación tipo foramen oval en posición superior, aunque puede no haber vestigio de tejido en la parte media. (21)

CANAL ATRIO-VENTRICULAR (Canal AV).

El término defecto septal atrioventricular (AV) describe alteraciones en la formación de las válvulas auriculoventriculares, septum interauricular y septum interventricular como resultado de una falla en el desarrollo embriológico de los cojines endocárdicos. (21)

También llamado defecto de los cojinetes endocárdicos, es una de las cardiopatías más severas y está causada por un desarrollo anormal del atrio inferior y ventrículo superior con defectos en las válvulas mitral y tricúspide, constituyen el 4% de las Cardiopatías Congénitas y se encuentra fuertemente asociado al Síndrome de Down (25% al 30% tienen este defecto), la corrección quirúrgica debe realizarse previo al apareamiento de la hipertensión pulmonar antes de los 3 a los 5 años. (6)

El defecto septal AV corresponde a un 4-5% de las personas con enfermedad cardíaca congénita. Recientes estudios reportan una incidencia de 0,19 por cada mil nacidos vivos. La forma completa es la más común y la transicional, la más rara. La relación entre hombres y mujeres para la forma completa del canal AV es de 1:1. No hay un incremento de la enfermedad basado en la raza. (21)

Enfermedades cardíacas congénitas están presentes en el 44% de los recién nacidos vivos y los defectos auriculoventriculares están presentes en el 45% de los niños con Down y enfermedad cardíaca congénita. (21)

Cerca del 14% de las mujeres con canal AV completo heredan la enfermedad congénita a sus hijos, siendo una tasa alta comparada con la

transmisión de otros defectos congénitos. Así como muchas otras formas de enfermedad cardíaca congénita, el canal AV completo parece tener un patrón de herencia multifactorial. (21)

Los pacientes con defectos de canal AV completo usualmente presentan severa falla cardíaca durante el primer año de vida con taquipnea, dificultad en la alimentación, falta de crecimiento y evidencia de pobre perfusión periférica. (21)

La aparición de estos síntomas se da en forma paralela a la caída de la resistencia vascular pulmonar. Si la enfermedad vascular pulmonar obstructiva está ausente no habrá evidencia clínica de desaturación arterial de oxígeno. La cianosis ocurre, sin embargo, antes del desarrollo de hipertensión pulmonar importante, la cual se produce por mezcla de sangre a nivel atrial. El corazón es hiperdinámico a la palpación con frémito en borde izquierdo. En la auscultación cardíaca se aprecia un primer ruido normal, un soplo pansistólico III-IV/VI en borde paraesternal izquierdo y un segundo ruido con refuerzo del componente pulmonar. Puede haber soplo diastólico de hiperflujo mitral o tricuspídeo. Son frecuentes los terceros ruidos cardíacos y los ritmos de golpe. (21)

Los síntomas y signos debidos a cortocircuitos disminuyen o desaparecen al instaurarse la enfermedad vascular pulmonar y son sustituidos por los propios de esta enfermedad. (21)

TRATAMIENTO.

La indicación quirúrgica en pacientes con defecto del septum AV parcial es electiva, en general, entre los dos y los cuatro años de edad. Los síntomas dependen del grado de insuficiencia mitral.

Entre el 10 y el 15% de estos pacientes tienen importante incompetencia mitral y requieren tratamiento en la infancia. Estos pacientes usualmente son manejados con diuréticos, reducción de la precarga e inhibidores de Enzima convertidora de angiotensina (ECA).

Los pacientes con defecto septal AV completo usualmente son muy sintomáticos en el primer año de vida y la enfermedad vascular pulmonar se desarrolla en pocos meses. Por tal motivo, se recomienda una operación en los primeros cuatro a seis meses de vida en pacientes sintomáticos.

Los pacientes con defecto del septum AV intermedio se operan en forma electiva, dependiendo del tamaño de la comunicación interventricular y el grado de insuficiencia mitral. (21)

2. Cardiopatías cianógenas con flujo pulmonar disminuido:

- A. Tetralogía de Fallot.
- B. Atresia tricuspídea.
- C. Estenosis pulmonar.
- D. Anomalía de Ebstein.
- E. Atresia pulmonar

TETRALOGÍA DE FALLOT (TF).

La Tetralogía de Fallot es la más común de las Cardiopatías congénitas cianógenas y una de las principales cardiopatías reparadas exitosamente por los cirujanos. (23)

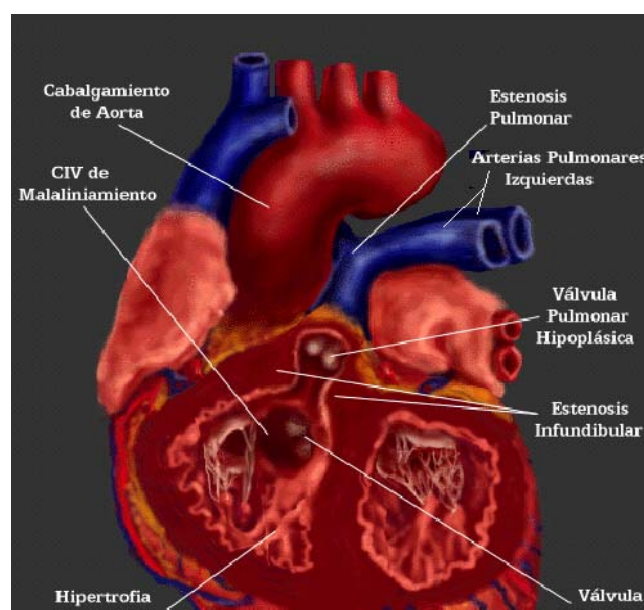
La descripción anatómica de la Tetralogía de Fallot incluye:

1. Estenosis pulmonar
2. CIV
3. Cabalgamiento aórtico
4. Hipertrofia de ventrículo derecho (HVD).

La obstrucción del tracto de salida pulmonar puede ser a varios niveles: Infundibular (50-75%), Valvular (10%) y Ramas pulmonares hipoplásicas (50%). La CIV suele ser grande y subaórtica, siendo la aorta la que cabalga sobre ella. Hay un 25% de casos que tienen arco Aórtico derecho. (6)

Aproximadamente 3.5% de todos los recién nacidos, con una cardiopatía congénita tienen Tetralogía de Fallot, correspondiente a 1 de 3600, ó 0 a 28 por cada 1000 nacidos vivos; siendo afectados, tanto niñas como niños de igual manera. (23)

También, son frecuentes las anomalías coronarias. Se asocia al síndrome de DiGeorge y a la trisomía 21. Corresponde a un 10% de todas las CC. (6)



FISIOPATOLOGÍA.

Las consecuencias hemodinámicas dependen del grado de obstrucción pulmonar; así, si hay una EP leve, el flujo de sangre se irá de izquierda-derecha a través de la CIV, mientras que, si hay una obstrucción importante a la salida del flujo pulmonar, habrá un flujo predominante de derecha-izquierda a través de la CIV, que dará lugar a cianosis. El grado de obstrucción puede ser variable y así, en los lactantes con poca cianosis, pueden aumentar de forma dinámica el grado de obstrucción infundibular pulmonar, con aumento del paso de sangre desaturada hacia la Aorta provocando las llamadas "crisis hipóxicas". (6)

CLÍNICA.

Si la obstrucción pulmonar es severa y flujo pulmonar disminuido se presentará en el RN con cianosis severa. Si la obstrucción es moderada y flujo sistémico y pulmonar equilibrado, se presentará con un soplo sistólico de EP, en el borde paraesternal alto, y si aumenta la obstrucción y el niño hace crisis hipóxicas el soplo llega a desaparecer.

Si hay obstrucción mínima pulmonar, se puede presentar con cierto hiperflujo pulmonar por flujo de izquierda-derecha (Fallot rosado).

DIAGNÓSTICO.

- **EKG:** se detecta una HVD, con R prominentes y T+ en V1.
- **RX de tórax:** la forma clásica del corazón es la de forma de “sueco” por una zona cóncava a nivel del tronco de la arteria pulmonar. No hay cardiomegalia y el flujo pulmonar es disminuido.
- **Ecocardi-Doppler:** Localiza la CIV y el cabalgamiento aórtico, grado de severidad de la estenosis del tracto de salida del VD (del anillo pulmonar y de las ramas), el arco Aórtico, anatomía de las ramas de Arteria pulmonar y las anomalías coronarias.

TRATAMIENTO.

En RN con cianosis severa, se requiere la administración de PGE1 para mantener el ducto abierto hasta realizar el tratamiento adecuado.

Las crisis hipóxicas se tratarán con Midazolam intravenoso (IV) y bolos de Bicarbonato de sodio, así como líquidos para mejorar el llenado del VD y flujo pulmonar. Se pueden dar β -bloqueantes (propranolol) que puede relajar el tracto de salida VD que mejoraría el flujo pulmonar. (6)

Cirugía.

La elección del procedimiento quirúrgico se realizará según la presentación clínica del paciente:

1. **RN o lactante < 3 meses con cianosis:** actualmente, la tendencia es a realizar la reparación completa durante este período. Generalmente, se coloca un parche transanular que amplía el tracto de salida del VD y libera la EP.

El procedimiento alternativo es la paliación con una fístula sistémica pulmonar de "Blalock-Taussig". Es un procedimiento a tener en cuenta en los casos que la reparación intracardíaca es difícil, como en: Prematuros, hipoplasia de las arterias pulmonares o anomalías coronarias. Posteriormente, se realiza la reparación completa. (6)

2. **RN sin cianosis:** se podrá hacer la reparación completa de forma electiva entre los 3 y 6 meses de edad.

3. **Paciente > 3 meses de edad con o sin cianosis:** se realizará la reparación completa.

Las complicaciones postoperatorias son: Insuficiencia pulmonar crónica, obstrucción residual del tracto de salida VD y arritmias ventriculares. (6)

ATRESIA TRICUSPIDEA (AT).

Se caracteriza por la falta de comunicación directa entre aurícula y ventrículo derecho, se asocia a CIV y CIA. Constituye el 2% de las Cardiopatía

Congénita, es de mal pronóstico y suele manifestarse al momento del nacimiento con cianosis y crisis de hipoxia con acidosis.

ESTENOSIS PULMONAR (EP).

Constituye el 5%-8% de las Cardiopatías Congénitas. A consecuencia del aumento de la presión del VD puede abrirse el agujero oval causando un cortocircuito de derecha a izquierda, denominándose Estenosis pulmonar crítica del recién nacido. La mayoría son asintomáticos, a menos que la estenosis sea importante puede causar fatigabilidad, disnea, dolor torácico y hasta insuficiencia cardíaca congestiva. El manejo consiste en angioplastia por balón percutáneo.

Puede ser valvular con fusión de las comisuras de las valvas de la válvula pulmonar, que provoca una obstrucción a la eyección del VD; en ocasiones, hay una válvula displásica (frecuente en el síndrome de Noonan).

Supravalvular (Ramas pulmonares), que se asocia al Síndrome de Alagille y Síndrome de Noonan.

Subvalvular o infundibular, que es la típica del Fallot o asociada a CIV grandes. (6)

CLÍNICA.

- **EP ligera:** cuando la obstrucción es leve, los niños están asintomáticos y se detecta por la aparición de un soplo sistólico de tono rudo en el foco pulmonar, precedido de click. Suelen no progresar.
- **EP moderada:** pueden presentar síntomas en forma de disnea o dolor torácico con el esfuerzo. Suelen aumentar con la edad. Se ausculta un soplo sistólico de más intensidad y el segundo ruido suele estar disminuido por la restricción de la movilidad valvular.
- **EP severa** que cursa con síntomas y con HVD. La EP crítica del RN se presenta con cianosis, hipoxemia y acidosis y es una situación de emergencia, pues precisa de la administración de PGE1 para mantener el ductus abierto hasta la realización de una valvuloplastia.

DIAGNÓSTICO.

- En el EKG puede haber una HVD.
- RX de tórax: prominencia del tronco de la arteria pulmonar por dilatación post-estenótica.
- Ecocardiografía Doppler: sirve para valorar la válvula, el VD, la arteria pulmonar y los gradientes de presión a través de la válvula estenótica. Se clasifican las EP según los gradientes de Doppler, valorados según el gradiente pico o máximo.
 - EP ligera: < 40 mmHg.
 - EP moderada: entre 40-60 mmHg.
 - EP severa: > 60 mmHg.

El cateterismo se reserva sólo para los casos en que está indicada la dilatación (valvuloplastia).

TRATAMIENTO.

Se aconseja la profilaxis de endocarditis infecciosa. La indicación para la realización de una valvuloplastia con catéter balón por cateterismo intervencionista será cuando el gradiente pico por Doppler sea superior a 50 mmHg.

Los resultados postvalvuloplastia son excelentes y la insuficiencia pulmonar secundaria suele ser leve y muy bien tolerada.

La valvulotomía quirúrgica estará indicada cuando hay una válvula pulmonar muy displásica (rígida y con irregularidades o cuando hay hipoplasia del anillo. (6)

ATRESIA PULMONAR (AP).

Es una forma extremadamente rara de cardiopatía congénita en la cual la válvula pulmonar no se forma de manera apropiada. Con una incidencia mundial alrededor del 1% total. Es de las cardiopatías de difícil definición, ya que la anatomía es muy variable y requieren de estudios angiográficos para cirugía. (28)

Tipos de Atresia pulmonar:

1. Atresia Pulmonar sin CIV
2. Atresia Ventrículo derecho Hipoplásico (SVDH)
3. Atresia Pulmonar con CIV

La atresia pulmonar con comunicación interventricular (AP+ CIV) conocida también como Fallot extremo, la definimos por la falta de continuidad entre el ventrículo derecho y al árbol vascular pulmonar (atresia pulmonar) y por la presencia de un defecto septal interventricular. La atresia pulmonar puede afectar a la válvula, al tronco pulmonar (arterias pulmonares confluentes) o extenderse más allá de su bifurcación (arterias pulmonares no confluentes). (28)

La circulación pulmonar se establece a través del nativo árbol vascular pulmonar, alimentado por un conducto arterioso persistente (PCA) y/o arterias Sistémico-Pulmonares. Vemos pues, que el origen del flujo pulmonar puede ser único o múltiple. Cuando el flujo pulmonar se establece exclusivamente a expensas de un PCA, la arborización pulmonar suele ser normal, cosa que no ocurre en las otras variantes en las que podemos encontrarnos lóbulos pulmonares irrigados por doble circulación.

La presentación clínica va a depender del flujo pulmonar existente. En el recién nacido los pacientes con flujo pulmonar disminuido, cuya circulación dependa exclusivamente de un PCA presentarán cianosis intensa al nacimiento, con segundo ruido único a la auscultación cardiaca, y requerirán el mantenimiento ductal con prostaglandinas E1 para su supervivencia, con la realización de fístula sistémico-pulmonar quirúrgica (Blalock-Taussig modificada-BTM) como medida quirúrgica inicial. Sin embargo en los casos con circulación pulmonar aumentada, por existencia de múltiples MAPCAs (Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries), pueden presentar hiperflujo pulmonar, con la consecuente aparición de insuficiencia cardiaca a los pocos días de nacimiento, coincidiendo con la

disminución de las resistencias pulmonares, en estos pacientes la presentación clínica será de cianosis junto con situación de insuficiencia cardiaca, siendo característica la auscultación de soplos continuos en ambos hemitórax. (28)

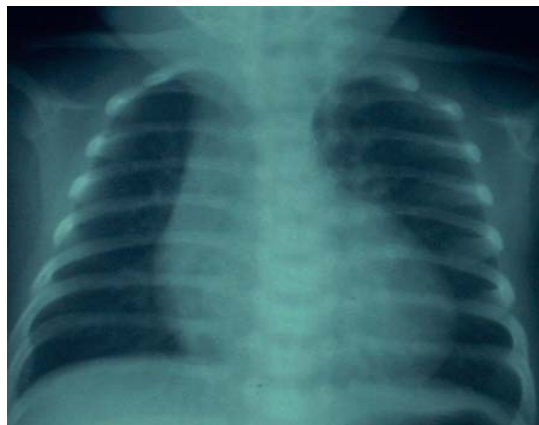
Por tanto, las variables anatómicas en el árbol vascular pulmonar nativo y en el flujo pulmonar “colateral” son las condicionantes de las manifestaciones clínicas, la supervivencia sin operación y la complejidad de los teóricos tratamientos quirúrgicos. El mantenimiento de hiperflujo pulmonar en determinadas zonas pulmonares puede desarrollar en la evolución enfermedad vascular pulmonar, de ahí la importancia de la localización exacta de la circulación pulmonar aberrante y los tratamientos paliativos de “unifocalización” (conectar toda la circulación sistémica al tronco pulmonar nativo) de una manera precoz, para a su vez condicionar crecimiento de las ramas pulmonares nativas. (28)

En algunos pacientes, se añade a la sintomatología hipóxica un cuadro de insuficiencia cardiaca por fallo ventricular izquierdo, ocasionado por: Hipoxia, insuficiencia aórtica y sobrecarga de volumen que ocasiona la circulación sistémico-pulmonar. La auscultación se caracteriza por la existencia de un segundo ruido único, y un soplo continuo en región infraclavicular y/o en ambos hemitórax atribuible a PCA y/o circulación sistémico-pulmonar. Si existe regurgitación aórtica se ausculta su soplo diastólico característico. (28)

El diagnóstico se puede realizar con el Ecocardiograma-Doppler, pero no es útil para la visualización del árbol vascular pulmonar. Por ello, es indispensable el cateterismo cardíaco y/o Angiotomografía. En el cateterismo cardíaco, son necesarias múltiples inyecciones a la aorta ascendente y descendente para delimitar el origen de las arterias sistémico pulmonares y, en ocasiones, son

precisas las inyecciones retrogradas en venas pulmonares (ello es fundamental en los casos que no se visualiza una de las arterias pulmonares).

Cuando existe un aporte multifocal del flujo pulmonar, hay que medir la presión pulmonar en cada uno de dichos territorios, ya que no es infrecuente la existencia de enfermedad vascular pulmonar circunscrita en uno de los lóbulos pulmonares. Otra exploración a realizar para visualización del árbol pulmonar es la Resonancia magnética, pero no nos permite la medición de la presión pulmonar, por lo que es una prueba que puede ser complementaria al cateterismo, pero de momento no es decisiva para tomar las decisiones quirúrgicas. (28)



La actitud terapéutica es difícil y debe individualizarse para cada paciente, teniendo presente su situación clínica, las posibilidades y el riesgo quirúrgico, y la historia natural de la enfermedad. Si el flujo pulmonar depende exclusivamente de un PCA el tratamiento es más simplificado, con la realización inicial de fistula de Blalock-Taussing modificada (BTM) y posteriormente, alrededor de 1 año la corrección quirúrgica, con cierre de CIV y conexión de tubo valvulado o no entre ventrículo derecho y ramas pulmonares, para una corrección biventricular. Pero en general, el tratamiento quirúrgico debe hacerse en varios estadios, dada la

existencia de circulación multifocal, y en muchos casos se precisa también de procedimientos de cateterismo intervencionista. Cuando, tras el estudio de la vasculatura pulmonar, el tratamiento es considerado posible, éste consiste en unifocalizar la circulación pulmonar y establecer su continuidad con el ventrículo derecho, el proceso de unifocalización pulmonar hay que planificarlo individualmente para cada caso, y llevar a una corrección univentricular. (28)

3. Cardiopatías cianógenas con flujo pulmonar aumentado:

- A. Transposición de las grandes arterias.
- B. Retorno venoso pulmonar anómalo.
- C. Tronco arterioso.

TRASPOSICION DE LAS GRANDES ARTERIAS (TGA).

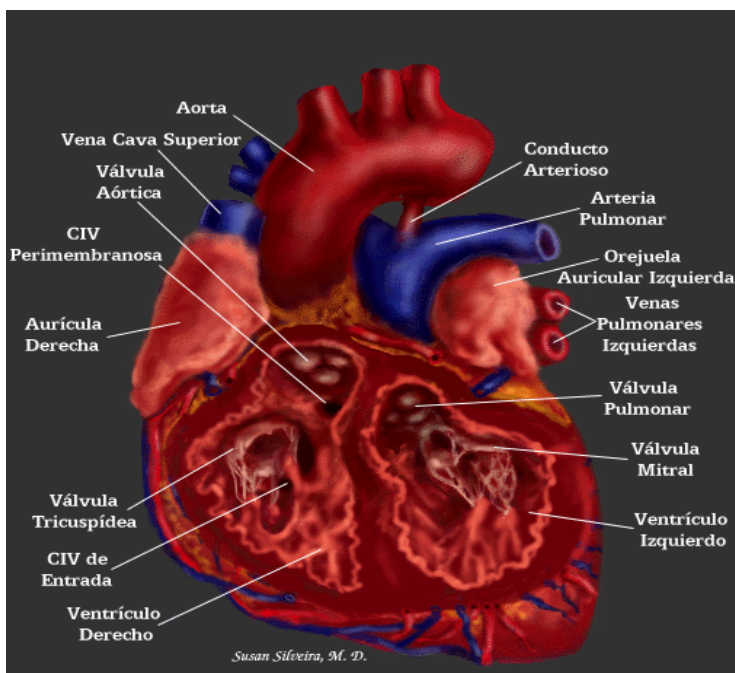
Es una de las cardiopatías congénitas más graves, caracterizada por el origen anómalo de la aorta en el infundíbulo del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar en el ventrículo izquierdo. Se presenta de forma muy grave con crisis de cianosis en los primeros días ó semanas de vida. (23)

Es la cardiopatía cianógena más frecuente diagnosticada en el período neonatal, constituye el 5% al 10% de las Cardiopatías Congénitas.

La posición de la Aorta y la Arteria pulmonar se encuentran invertidas, en la D-transposición la Aorta nace del Ventrículo derecho, anteriormente y a la derecha de la Arteria pulmonar la cual nace posteriormente del ventrículo izquierdo. La sangre sistémica desoxigenada recircula a través del cuerpo, y la oxigenada a través de la circulación pulmonar.

Se presenta con cianosis y taquipnea al nacer, variando el grado según la asociación de lesión.

En la D-transposición si no se trata tempranamente la mayoría de estos niños morirán en el período neonatal.



ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:

1. Rx de tórax

Cardiomegalia, crecimiento de VD.

2. EKG

- Hipertrofia de Ventrículo izquierdo, Bloqueo de Rama Derecha

3. Ecocardiograma transtorácico

- Técnica de imagen de elección para la realización del diagnóstico, observando la emergencia de la Aorta del VD y la pulmonar del VI. Los tipos y tamaños de los defectos. Además de la función ventricular. (23)

TRATAMIENTO.

1. Tratamiento médico

- Mantener al paciente en condiciones de oxigenación adecuada y ácido-base estables, mediante Prostaglandinas, en caso de ser Ducto-dependiente.

2. Paliativos

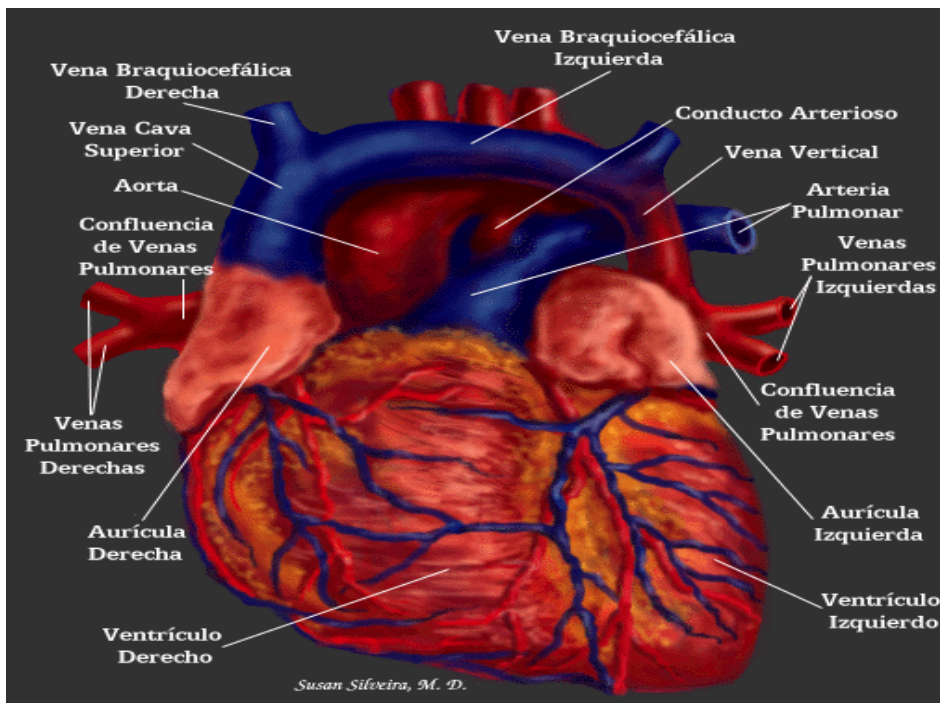
- Realización de Raschkind en caso de presencia de un foramen oval restrictivo que nos impida adecuada oxigenación y buen equilibrio ácido-base.

3. Correctivos

- Cirugía de Jatene ó Switch arterial, la cual se recomienda realizar dentro de las primeras 2 o 3 semanas de vida, posterior a éstas fechas realizar cirugía tipo Mustard o Senning.

DRENAJE ANÓMALO TOTAL DE LAS VENAS PULMONARES (DATVP).

En ésta entidad, todas las venas pulmonares drenan a cavidades derechas mediante diferentes colectores (Supracardiacos, intracardiacos e infracardiacos). La forma más común dreña a la vena innominada izquierda, de ahí a la vena cava superior. Ocasionalmente las venas pulmonares drenan directamente al atrio derecho. (11)



Constituyen el 2% de las cardiopatías congénitas. En este defecto las venas pulmonares tienen una desembocadura anormal las cuales pueden drenar a cualquier nivel y no se conectan con la aurícula izquierda. Constituyen una de las malformaciones más complejas. (11)

Los niños suelen manifestar sus signos y síntomas en las primeras 24 horas con datos de insuficiencia respiratoria, dificultad para alimentarse o insuficiencia cardíaca. (11)

Se requiere tratamiento quirúrgico en cuanto se haga el diagnóstico.

TRONCO ARTERIOSO (TA).

En el Tronco arterioso (un gran vaso), surge del corazón, el cual reemplaza a una gran salida de un defecto septal ventricular. Las arterias coronarias, la pulmonar y las arterias sistémicas surgen de éste único vaso. (11)

Este defecto es infrecuente, constituye el 0.7% de todas las cardiopatías congénitas. Es la conexión ventrículo arterial única, es decir, que de los ventrículos sale un solo vaso que dará lugar a la circulación sistémica, coronaria y pulmonar. (11)

4. Lesiones cardíacas izquierdas.

- A. Coartación de la aorta.
- B. Estenosis aórtica.
- C. Hipoplasia del corazón izquierdo.

COARTACIÓN DE LA AORTA (CoAo).

Se define como coartación de aorta a una estrechez hemodinámicamente significativa de la aorta torácica descendente, distal al origen de la arteria subclavia izquierda donde se origina el ligamento arterioso. (21)

La ocurrencia de coartación de aorta es de 0,2 a 0,6 por 1.000 recién nacidos vivos y representa de la quinta a la octava forma más común de cardiopatía congénita. (21)

Constituye el 6 a 8% de las Cardiopatías Congénitas, es 2 veces más común en niños que en niñas, pero cuando ocurre en niñas debe de sospecharse del síndrome de Turner. (6)

La obstrucción se localiza usualmente en la aorta descendente, pudiendo coexistir con hipoplasia pulmonar del arco aórtico, la válvula aórtica es bicúspide en más del 50% de los casos y puede existir estenosis o regurgitación de la válvula mitral. (6)

Los síntomas se ven frecuentemente en lactantes mayores que incluyen: debilidad, retraso o ausencia del pulso femoral comparado con el pulso de las extremidades superiores, estos signos pueden no estar presentes en el recién nacido en quienes existen un ductus arterioso persistente. El tratamiento es quirúrgico. (6)

La CoAo es un estrechamiento de la Aorta torácica distal a la arteria subclavia izquierda, aunque en algunos casos también puede ser proximal a ella. También, en ocasiones, se acompaña de un segmento hipoplásico.

CLÍNICA Y FORMAS DE PRESENTACIÓN.

En la vida fetal, la circulación a la Aorta descendente se realiza desde el ductus, y por tanto la CoAo no dará alteración hemodinámica hasta después del nacimiento cuando se cierra el ductus. Hay tres formas de presentación:

a) **CoAo neonatal**: suele ser severa, puede asociarse a una hipoplasia del istmo Aórtico y un gran ductus con flujo de derecha a izquierda hacia la Aorta descendente.

Cuando el ductus se hace restrictivo, el RN puede presentar signos de shock, oliguria, acidosis y distrés respiratorio, pueden no palparse los pulsos o haber asimetría entre los axilares y femorales. Es importante palpar al mismo tiempo el pulso femoral y el axilar.

b) **CoAo de presentación a partir de las 3 semanas de vida**: suele deberse a la obstrucción aórtica que se genera después del cierre ductal, con crecimiento de tejido ductal hacia la luz Ao. Habrá una diferencia de pulsos y TA entre los miembros superior e inferior, signos de IC, con: palidez, mala perfusión, ritmo de galope y hepatomegalia. Habrá que hacer el diagnóstico diferencial con sepsis o bronquiolitis.

c) **CoAo del niño mayor**: suelen ser niños o adolescentes asintomáticos cuyo motivo de consulta ha sido un soplo sistólico o una hipertensión arterial. A la exploración hay una asimetría de pulsos y la hipertensión arterial es en ambos brazos, aunque si la subclavia izquierda es distal a la CoAo, la HTA será sólo en el brazo derecho, una diferencia > 20 mmHg es significativa. El soplo sistólico se ausculta en 2º-3º EII y en el área interescapular. (6)

DIAGNÓSTICO.

- **EKG:** en el RN y lactante con CoAo severa, se aprecia una HVI.
- **RX de tórax:** lactantes con CoAo severa e IC se aprecia una cardiomegalia con congestión venosa pulmonar.
- **Ecocardi-Doppler:** diagnostica la zona coartada y la severidad. Valora la hipoplasia del istmo y con el Doppler continuo se puede calcular el gradiente a través de la CoAo.
- **Angio RMN:** define la localización y severidad de la CoAo.
- **Angio-TAC:** de alta calidad, puede obtener las imágenes con menos tiempo, pero con irradiación. (6)

TRATAMIENTO.

En los RN y lactantes con CoAo severa, se hará tratamiento médico para estabilizar el paciente, con PGE1 para mantener el ductus abierto, agentes inotrópicos y corrección de la acidosis. El procedimiento actual es la reparación quirúrgica después de la estabilización del niño. La incidencia de recoartación varía del 9-23%.

En el paciente asintomático, la indicación para la reparación incluye: 1. HTA en reposo o inducida por el ejercicio;

2. gradiente a través de la CoAo > 30 mmHg

La CoAo puede tratarse con cirugía o a través de cateterismo intervencionista. Aunque hay controversia, la mayoría de autores recomiendan la cirugía en la CoAo nativa (coartectomía y anastomosis término-terminal), ya que

es más elevada la aparición de aneurismas y recoartaciones después de la dilatación por catéter.

La angioplastia será de elección para los casos de recoartación postcirugía y en los lactantes > de 1 mes con inestabilidad hemodinámica como técnica de rescate. La colocación de un stent después de la angioplastia limita los riesgos asociados al procedimiento. (6)

ESTENOSIS AÓRTICA (EA).

La estenosis valvular aórtica es un defecto relativamente común que consiste en una disminución de la luz de la válvula aórtica. Su incidencia es aproximadamente de 3% a 6% de las cardiopatías congénitas. (21)

Es un estrechamiento de la válvula aórtica o de la primera porción de la aorta al salir del ventrículo izquierdo. Constituye el 6 al 8% de todas las Cardiopatías, existen tres tipos: valvular, subvalvular y supravalvular, esta última relacionada con el Síndrome de Williams. (6)

La etiología de la Estenosis aórtica se desconoce. Su aparición parece ser multifactorial. Algunas teorías la han relacionado con infecciones virales intrauterinas que producen alteración de las valvas y su posterior fusión. Igualmente, el cierre prematuro del foramen oval se propone como un factor que disminuye el gasto cardíaco izquierdo y podría estar relacionado con la malformación de la válvula. (21)

El tratamiento definitivo en la mayoría es quirúrgico. En niños muy pequeños suele dilatarse la estrechez mediante cateterismo. (6)

Es frecuente la asociación de más de un tipo de obstrucción izquierda, especialmente la CoAo y, a veces, la estenosis subaórtica y las anomalías de la válvula mitral.

FISIOPATOLOGÍA.

En la mayoría de casos de EAo el gasto cardiaco y la presión sistémica se mantienen por el aumento de presión sistólica del VI.

Puede haber una reducción relativa del flujo coronario debido a la hipertrofia del VI, hecho que puede ocasionar isquemia con el ejercicio.

CLÍNICA.

- **EAo crítica del RN:** puede ser severa y presentarse con ICC y shock cardiogénico en la 1ª semana de vida, cuando se cierra el ductus, por la incapacidad del VI para mantener el gasto sistémico. Los pulsos son débiles en las cuatro extremidades.

- **EAo del RN/lactante:** se presenta con la aparición de un soplo sistólico rudo eyectivo en el borde paraesternal izquierdo y que irradia hacia el cuello, a veces se ausculta un click de apertura valvular. La función cardiaca está conservada y no tienen síntomas.

Suele aumentar durante los primeros 6 meses, por lo que precisan controles muy periódicos.

- **EAO del niño mayor:** no suele presentar síntomas, aunque con gradientes importantes podrían presentar fatiga, dolor anginoso o síncope con el esfuerzo.

La auscultación detecta un click seguido de un soplo sistólico rudo y, en ocasiones, se puede auscultar un soplo diastólico de insuficiencia Ao. Puede detectarse un frémito en región supraesternal.

Es importante diagnosticar una Aorta bicúspide dado su carácter familiar y la tendencia a presentar insuficiencia Ao, y dilatación de la raíz Ao. (6)

DIAGNÓSTICO.

- **EKG:** en los casos leves es normal y cuando hay una obstrucción más severa, puede haber hipertrofia del VI y trastornos de repolarización (con alteraciones de la onda T y ST).
- **Ecocardiograma-Doppler:** se puede valorar la morfología de la válvula, el grado de severidad y la presencia de insuficiencia aórtica.

Con el Doppler, se puede valorar el gradiente máximo y medio de presión transvalvular y, con ello, clasificar las estenosis:

- EAO ligera: gradiente máximo < 40mmHg y gradiente medio < 20 mmHg.
- EAO moderada: gradiente máximo entre 40-60 mmHg y medio 25-40mmHg.
- EAO severa: > a 60 mmHg y medio > 45 mmHg.

- **Cateterismo:** se hace previo a la valvuloplastía. Hay una buena correlación entre el gradiente por cateterismo y el gradiente medio estimado por Doppler. (6)

TRATAMIENTO.

La profilaxis de la endocarditis es importante, aunque la EAo sea de grado ligero. En las EAo leves a moderadas, se hace un tratamiento conservador con seguimiento ecocardiográfico.

En las EAo de grado moderado, se hace un seguimiento para valorar la progresión de la EAo o la aparición de insuficiencia Ao o de una hipertrofia del VI. No se aconsejan deportes de competición, aunque pueden hacer actividades de carácter recreativo, se podría hacer una prueba de esfuerzo para valorar el riesgo.

INDICACIONES DE LA VALVULOPLASTIA PERCUTÁNEA.

Es el procedimiento de elección en la mayoría de casos cuando hay una EAo severa (gradiente pico > 60 mmHg), con resultados similares a la valvulotomía quirúrgica.

Hay muchos estudios sobre la seguridad y efectividad de la valvuloplastia en los lactantes, lo importante es conseguir dilatar la válvula sin provocar una insuficiencia aórtica significativa.

En la EAo crítica del RN, se debe iniciar tratamiento con PGE1 para mantener el ductus abierto, corrección de la acidosis metabólica, y si hay disfunción miocárdica dar inotrópicos (dopamina, adrenalina), después se procederá a la valvuloplastia aórtica. (6)

HIPOPLASIA DEL CORAZÓN IZQUIERDO.

Constituye el 7% de las Cardiopatías Congénitas y el 25 % de todas las muertes cardíacas durante la primera semana de vida, se caracteriza por un ventrículo izquierdo rudimentario, aorta ascendente hipoplásica y válvula aórtica atrésica. El pronóstico es pobre a pesar de la cirugía, requiere de trasplante cardíaco. (6,11)

INCIDENCIA Y PREVALENCIA.

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, según distintos autores, siendo mucho más alta en los mortinatos. (12)

La incidencia de las Cardiopatías Congénitas en los infantes prematuros es de 12.5 por cada 1000 nacidos vivos, excluyendo a las Persistencias de conducto arterioso y a los defectos septales atriales aislados. (3)

Las cardiopatías congénitas representan la tercera parte de todas las malformaciones congénitas, con una incidencia muy variable, considerando los valores comunicados en diversos estudios, que oscilan entre 4 y 50 por mil nacidos vivos. (7)

La prevalencia es difícil determinar con precisión ya que no todas las cardiopatías se ponen de manifiesto al nacimiento (Aorta bicúspide, Prolapso Mitral, Miocardiopatía Hipertrófica) y por otro lado es frecuente la recurrencia de mortinatos o abortos espontáneos, de niños con cardiopatías graves con o sin cromosomopatías. Se acepta en general una incidencia de 8 por cada mil nacidos vivos. (22)

Las principales causas de Morbilidad en el HIES de un total del 100%, las malformaciones congénitas constituyen un 9.2%, del cual el 1.6% es constituido por las malformaciones del sistema cardiocirculatorio. (27)

Las principales causas de mortalidad en el HIES de un total del 100%, las malformaciones congénitas constituyen un 24.5%, del cual el 11.7% es constituido por las malformaciones del sistema cardiocirculatorio. (27)

A pesar de los avances en la detección y tratamiento, las Cardiopatías congénitas representan un 3% de todas las muertes en la infancia y un 46% de las muertes de todas las malformaciones congénitas. (3)

La distribución por sexo en general es igual para hombres y mujeres, pudiendo variar en algunas malformaciones específicas donde puede predominar alguno. (12)

Las diferencias en la tasa de los distintos estudios se deben, en parte, a los diferentes criterios de registro y de diagnóstico, así como a la época de estudio. Se ha observado un aumento aparente de la incidencia de las cardiopatías congénitas en los trabajos más recientes, especialmente de las cardiopatías más leves, como la comunicación interauricular y, sobre todo, la comunicación interventricular (CIV), permaneciendo constante la prevalencia de las más severas, como la transposición de las grandes arterias (TGA) o el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SVIH). Esto induce a pensar que el incremento se deba, al menos en parte, a una mejora en las técnicas de diagnóstico, fundamentalmente el Eco-Doppler, capaz de detectar comunicaciones interventriculares de muy pequeño tamaño, que con frecuencia se cierran espontáneamente en los primeros meses. En el trabajo de Cloarec y cols, la prevalencia de las cardiopatías congénitas disminuía de 9.8 a 5.3 por 1000 si se excluían las CIVs musculares de diámetro inferior a los 3 mm., que representaban el 70,2 % de todas las CIVs. (12)

Dentro de los tipos de cardiopatía congénita, las acianóticas son las más frecuentes, pues representan aproximadamente el 83% de todas las cardiopatías congénitas, mientras que las cianóticas agrupan el 17%, con una incidencia de 5,4 por mil para las primeras y de 1.3 por mil para el segundo grupo. (7)

Aproximadamente, entre 80 y 90% de todas las cardiopatías congénitas están agrupadas en 10 tipos específicos, los cuales, aunque con ligeras variaciones según los estudios, corresponden a los siguientes: Comunicación interventricular, Persistencia del ducto arterioso, Comunicación interauricular, Estenosis pulmonar valvular, Tetralogía de Fallot, Coartación de la aorta, Canal auriculoventricular completo, Transposición de los grandes vasos, Estenosis aórtica y Ventrículo izquierdo hipoplásico. Algunos autores han incluido entre este grupo al Tronco arterioso común, Atresia tricuspídea y la Doble salida del ventrículo derecho. (7)

En el Hospital Infantil Universitario "Virgen del Rocío", Sevilla, la incidencia es de 7.5%. Con respecto al tipo de cardiopatía, la más frecuente entre las no cianóticas fue la Comunicación Interventricular (CIV) 23,7% de los casos. Y entre las cardiopatías cianóticas la Transposición de Grandes Arterias (TGA) 9,16%, seguida de la tetralogía de Fallot 4,5% (4 de ellas con Atresia Pulmonar). (22)

La prevalencia de las cardiopatías también varía con la edad de la población estudiada, habiéndose estimado en un 8 por 1000 antes del primer año de vida y en un 12 por 1000 antes de los 16 años. Hay un ligero predominio por el sexo masculino, más acusado en las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo. (12)

Alrededor del 25-30 % de los niños con cardiopatía congénita se presentan en el contexto de síndromes malformativos o cromosomopatías. A su vez, la tasa de cardiopatías congénitas en algunas cromosomopatías, como las trisomías 21, 18, 13 o el síndrome de Turner (45X) es muy elevada. (12)

La mortalidad por cardiopatía congénita en niños menores de 1 año supone algo más de 1/3 de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 1/10 de todas las muertes en ese periodo de la vida. (12)

La mortalidad por esta causa ha caído considerablemente en los últimos años, debido a los avances en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y cuidados postoperatorios (un descenso del 40 % en EEUU entre 1979 y 1997), aunque sigue siendo substancial, sobre todo en las anomalías más severas, como el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Al mismo tiempo la edad de muerte de fallecimiento ha aumentado, lo que supone un incremento de la supervivencia. (12)

Si se tiene en cuenta que en el año 2003 se produjeron en España 438 000 nacimientos, cabe suponer que alrededor de 4000 niños nacieron con una malformación cardíaca. El incremento de la edad materna en los últimos años, junto con el mencionado aumento en la supervivencia de los pacientes con cardiopatía congénita, muchos de los cuales llegarán a la edad adulta y tendrán descendencia (con el consiguiente aumento del riesgo de recurrencia), puede suponer un aumento de la prevalencia de las cardiopatías congénitas. El impacto socioeconómico y el devastador efecto en los familiares que supondría este incremento, requieren un mayor esfuerzo en las medidas de prevención. (12)

La distribución porcentual de las distintas malformaciones cardíacas también varía según las distintas series y época de estudio, sobre todo en el caso de la CIV, que es la más común, habiéndose encontrado menos variaciones en las más severas (en algunos trabajos recientes la prevalencia de las cardiopatías severas ha disminuido como consecuencia del gran incremento en el diagnóstico fetal, que a su vez ha abocado a un aumento en el número de interrupciones del embarazo). En general, la más frecuente es la CIV, que en algunas series supera el 60 %, seguida por la CIA, EP, Ductus, Coartación de aorta, Defectos del septo atrioventricular, Tetralogía de Fallot, Estenosis aórtica, TGA y SHVI. (12)

ETIOLOGÍA.

Las Cardiopatías Congénitas se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación. (12)

La etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones. Alrededor de un 10 % de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales, aunque si se incluyen las microdelecciones (como la 22q11), la proporción aumenta hasta casi un 25 %. Alrededor del 2-3 % pueden ser causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por teratógenos. (12)

La mayor parte (80-85 %), tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial. (12)

Tradicionalmente se ha venido admitiendo que más del 90 % se debían a herencia poligénica multifactorial. Según este modelo, la causa de las malformaciones cardiacas se debe a la concurrencia de factores genéticos y ambientales. La malformación se expresaría cuando el efecto aditivo de varios genes predisponentes (herencia poligénica) excediera un umbral; a su vez, el umbral podría modificarse por el efecto de teratógenos ambientales. Este modelo explicaría la existencia de riesgos menores que los de la herencia mendeliana, como ocurre en gran parte de las cardiopatías congénitas. Sin embargo, trabajos recientes sobre las bases moleculares de las cardiopatías congénitas, en los que se ha observado que algunas malformaciones específicas presentaban un riesgo

de recurrencia superior al esperado según el modelo poli-genético, aportan cada día más casos debidos a mutación de un solo gen o una pareja de genes, bien asociadas a síndromes malformativos, como el Noonan, el Holt-Oram, el Marfan, el Ellis van Creveld o el Alagille, o bien aislados, como la miocardiopatía hipertrófica o la forma familiar de la dilatada, el QT largo, la Estenosis Aórtica supra-avalvular. En algunos casos hay heterogeneidad genética ya que, la malformación puede ser causada por la mutación de un gen, pero también por microdelecciones en distintos *locus*. En la herencia mendeliana clásica el fenotipo se expresa como consecuencia de mutaciones en uno (dominante) o ambos (recesiva) alelos de un gen. Aunque la lista de síndromes con afectación cardíaca debidos a herencia mendeliana por mutación de un solo gen es muy larga, la proporción de casos debidos a este tipo de herencia se estima en 5-10 %. (12)

Algunas miocardiopatías se deben a mutaciones en el ADN mitocondrial, heredándose exclusivamente de la madre. (12)

Es muy difícil determinar con seguridad la relación causa-efecto entre los factores ambientales y las malformaciones. La identificación de teratógenos cardíacos es complicada, debido a la variabilidad del riesgo (que depende del momento y dosis de la exposición), así como a la certeza de la exposición, a las limitaciones en el diseño del estudio y a la heterogeneidad etiológica de anomalías fenotípicamente similares.

En el momento actual hay evidencia o sospecha importante respecto a la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se encuentran:

- 1) Enfermedades maternas; Diabetes, Lupus eritematoso o Fenilcetonuria;
- 2) Agentes físicos; Radiaciones y Hipoxia; o químicos, como el litio o disolventes, colorantes y lacas para el cabello;
- 3) Fármacos o drogas; Acido retinoico, Talidomida, Hidantoínas, Trimetadiona, hormonas sexuales, anfetaminas o alcohol;
- 4) Agentes infecciosos; Rubeola y probablemente otros virus. (12)

DIAGNOSTICO DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS.

El uso apropiado de las técnicas de diagnóstico y de tratamiento es muy importante para asegurar una terapéutica óptima y efectiva de los pacientes cardiológicos, así como para conseguir una relación costo-beneficio adecuada. (15)

El enorme desarrollo del diagnóstico prenatal de las anomalías congénitas de los últimos años, propiciadas por las constantes mejorías tecnológicas y la experiencia de los ecocardiografistas han permitido un conocimiento más preciso de la embriopatología, así como de la identificación de un mayor número de malformaciones congénitas. (8)

La ecocardiografía es la modalidad de estudio preferida; el Doppler color puede identificar el flujo reducido a través de la válvula aórtica y el flujo retrógrado en el arco aórtico. (2)

Aproximadamente la mitad de todos los recién nacidos con alguna malformación congénita son asintomáticos en los primeros días de vida. (9)

La pulso-oximetría ha sido propuesta para la detección temprana de las malformaciones congénitas cardíacas. (9)

La pulso-oximetría postductal se realizó en un estudio entre 6 a 12 horas a todos los recién nacidos mayores de 35 semanas de gestación. Si la pulso-oximetría era menor de 95% se les realizó una ecocardiografía. Se realizó a 3262

recién nacidos. 24 niños tuvieron saturaciones repetidas menores de 95%, de estos niños, 17 presentaron cardiopatía congénita. (9)

Hasta la fecha el ecocardiograma Doppler transtorácico bidimensional es el método de diagnóstico no invasivo de elección para el diagnóstico de cardiopatías congénitas tanto simples como complejas, porque permite definir las anomalías intracardiacas, es accesible y de bajo costo; sin embargo se encuentra limitado por la ventana acústica, la incapacidad del método para penetrar hueso y aire, un campo de visión muy corto que impide el análisis de estructuras extracardiacas en su totalidad y ser operador dependiente. Es esta última limitante la que nos explica la baja sensibilidad y especificidad de la ecocardiografía para el análisis del tipo de drenaje venoso tanto pulmonar como sistémico al compararla con la resonancia magnética, porque definitivamente en estas estructuras vasculares el ultrasonido no es un buen método y la resonancia magnética es superior, incluso con resultados semejantes o los que se obtienen mediante el cateterismo cardíaco. (5)

TRATAMIENTO.

Intervención cardiaca fetal.

Los beneficios potenciales de las intervenciones cardiacas fetales han sido comprobados por muchos años. El principal modo de Intervención cardiaca fetal es la farmacológica, se ha reportado el tratamiento intraparto de la taquicardia fetal administrando propanolol a la madre. Otra modalidad de Intervención cardiaca fetal es la hiperoxia materna, la cual se utiliza para el retraso de crecimiento intrauterino. Actualmente se logran dilatar Aorta estrecha mediante cateterismo cardiaco fetal, que supone génesis de ventrículo izquierdo hipoplásico. (10,13)

Prostaglandinas.

Mantener la Persistencia ductal con Prostaglandinas del tipo E (PGE1), ha cambiado profundamente el pronóstico de niños recién nacidos con cardiopatías, en los que la persistencia ductal, es vital.

Esta opción de tratamiento ha tenido un impacto importantísimo en el cuidado de neonatos con lesiones cardiacas ductus-dependientes. Este impacto ha sido, disminuir la mortalidad y permitir diferir las intervenciones quirúrgicas o de cateterismo intervencionista hasta lograr estabilizar al paciente, reemplazando así los intentos desesperados de intervenciones paliativas de emergencia en niños extremadamente graves e inestables. (16)

Durante la vida fetal la permeabilidad del ductus se mantiene fundamentalmente por la acción combinada de los efectos relajantes de la tensión

baja de O₂ y de las prostaglandinas E₂, sintetizadas localmente. El cierre funcional del ductus, se produce horas después del nacimiento, dependiendo del descenso en los niveles de PGE₂ circulantes, hecho que facilita el efecto vasoconstrictor del oxígeno sobre el tejido ductal. Estos mecanismos son más eficaces conforme avanza la edad gestacional, por lo que la frecuencia con que se produce la persistencia ductal en el niño pretérmino, es inversamente proporcional a la edad gestacional. (16)

Las Prostaglandinas actúan sobre el Ducto arterioso inhibiendo la contracción de la musculatura ductal, en consecuencia relajan la pared del mismo y lo mantienen abierto. (17)

Indometacina.

Esta arma terapéutica utilizada para el cierre farmacológico de Ducto arterioso principalmente en pacientes prematuros, evitando en un gran porcentaje el cierre quirúrgico del mismo.

Marcapasos.

Las bradiarritmias son raras en la edad pediátrica. La causa más frecuente de bradiarritmia sintomática son las lesiones en el sistema de conducción tras cirugía cardíaca, siendo mucho menos habitual el bloqueo auriculoventricular (AV) congénito (Hijo de madre con Lupus). El tratamiento de estas lesiones, cuando son sintomáticas, es la implantación de un marcapasos. (15)

Trasplante cardiaco.

El trasplante cardiaco pediátrico (TCP) ha llegado a ser una opción terapéutica válida para pacientes en estadio final, por insuficiencia cardiaca o con defectos congénitos irreparables, con un aumento progresivo en la supervivencia, una reducción de las complicaciones y una mejoría en la calidad de vida. (18)

Se han realizado en el mundo más de 6.000 TCP55 en los casi 20 años de experiencia, con una vida media estimada para menores de un año de 14,9 años, para niños de 13,4 años y para adolescentes de 11,5 años, y una supervivencia a 1, 5 y 10 años cercana al 80, el 70 y el 60%, respectivamente. (18)

COMPLICACIONES.

Los escenarios más desafiantes de las emergencias cardíacas, en el primer año de vida incluyen episodios de cianosis, insuficiencia cardíaca, choque cardiogénico, arritmias cardíacas. (4)

Todas esas presentaciones de las emergencias, pueden ser resultado de la presentación inicial de la enfermedad, o como causa de una complicación de la enfermedad cardíaca ya conocida. (4)

Un paciente cianótico sugiere que hay una cardiopatía congénita cianótica, con un corto circuito de derecha a izquierda. Un paciente con choque cardiogénico es el resultado de una obstrucción en el flujo y falla de bomba. (4)

Las cardiopatías son responsables de alteraciones fetales como abortos, prematuridad, muerte fetal, crecimiento intrauterino retardado y el aumento del riesgo de cardiopatías congénitas en sus hijos. En un estudio realizado sobre Las anomalías congénitas cardiovasculares en productos de la interrupción del embarazo, éstas aparecen como hallazgo necrópsico en los casos analizados. La mayor incidencia de cardiopatías congénitas corresponde a productos de interrupción de la gestación por causa genética. Las cardiopatías congénitas de mayor incidencia fueron los defectos del Septum Atrial, defectos del Septum Ventricular, Coartación preductal de la Aorta y el Síndrome de hipoplasia de Cavidades Izquierdas. Las malformaciones del hábito externo, las cromosomopatías y las malformaciones del Sistema Urinario fueron los hallazgos que con mayor frecuencia se asocian a las cardiopatías congénitas. (8)

OBJETIVOS

1. Observar el tipo de Cardiopatías congénitas por localidades.
2. Demostrar en qué localidades se observan con mayor frecuencia Cardiopatías complejas.
3. Demostrar qué Cardiopatía congénita es la más frecuente en el Estado de Sonora.
4. Observar la incidencia de Atresia pulmonar en nuestra comunidad.

JUSTIFICACION

Durante el siguiente trabajo, se pretende determinar que las Cardiopatías congénitas son unas de las patologías que ocupan mayor incidencia dentro de las malformaciones congénitas en general, en el Estado de Sonora, observando con gran frecuencia Cardiopatías complejas, en pacientes del sur y norte del estado.

No contamos hasta el momento con ningún registro de las Cardiopatías congénitas en el Estado de Sonora, abordadas desde un punto de vista situacional o geográfico de los pacientes usuarios al Hospital Infantil del Estado de Sonora. Observando sin embargo, múltiples estudios relacionados a incidencia.

A raíz de lo observado en la consulta externa de cardiología, nació la curiosidad de investigar en qué localidades eran más comunes las Cardiopatías complejas, y en cuales las Cardiopatías simples, de la misma manera se observa una gran incidencia de pacientes con Atresia pulmonar.

Consideramos de mucha importancia la realización de éste trabajo, ya que a partir de éste podría dar lugar a otros, en donde se investigara los factores ambientales asociados a dichas Cardiopatías, creando un gran impacto a nivel epidemiológico.

HIPÓTESIS

Pensamos con base a lo observado en los pacientes que acuden a la consulta externa de Cardiología en el Hospital Infantil del Estado de Sonora; que las Cardiopatías complejas son más frecuentes en las zonas no urbanizadas del Estado de Sonora y las Cardiopatías simples tienen una incidencia mayor en Hermosillo y lugares aledaños.

Una de las Cardiopatías complejas observadas con mayor frecuencia, parece ser la Atresia pulmonar, con sus variedades.

DISEÑO METODOLÓGICO

Área de estudio: El área de estudio fueron los niños usuarios al Hospital Infantil del Estado de Sonora que acudieron a la consulta externa de Cardiología en el período comprendido de Enero de 2005 a Diciembre de 2009.

Tipo de estudio: El tipo de estudio fue de tipo retrospectivo.

Población de estudio: Los pacientes pediátricos en edades comprendidas desde un día de vida hasta los 18 años 11 meses, con diagnóstico de Cardiopatía congénita simple o compleja y que fueran originarios del Estado de Sonora; que fueron atendidos en la consulta externa de Cardiología en el período comprendido de Enero de 2005 a Diciembre de 2009.

La consulta de Cardiología del Hospital Infantil del Estado de Sonora recibe pacientes locales de la ciudad de Hermosillo y a los pacientes foráneos referidos de los Centros de salud u Hospitales Generales de sus comunidades, que no cuentan con ninguna seguridad social.

Criterios de inclusión: Se incluyeron a los pacientes en edad pediátrica (1 día de vida a los 18 años 11 meses), que acudieron a la Consulta de Cardiología en el período ya comentado y que además fueran originarios del Estado de Sonora.

Criterios de exclusión: Se excluyeron a todos los pacientes con cardiopatía congénita asociada a algún síndrome, ya que el Estado de Sonora cuenta con una alta incidencia de Malformaciones congénitas, como la asociación de VACTERL

(malformaciones en la tráquea y el esófago asociadas con anomalías vertebrales, anorrectales, cardíacas, renales, radiales y de las extremidades) y de Síndromes tales como las Trisomías 13 (Síndrome de Edwards), 18 (Síndrome de Patau) y 21 (Síndrome de Down), Síndrome de Noonan, Síndrome de Turner, etc., y consideramos que se iban a alterar los resultados. Se descartaron además a los pacientes con antecedente de prematuridad, que cursaron con PCA y el defecto cerró espontáneamente, los expedientes incompletos en donde no se encontró en la Historia clínica el lugar de origen o los antecedentes familiares o perinatales de importancia para el estudio, se excluyeron también a los pacientes foráneos, es decir, a los que eran originarios de alguna otra entidad, ya que el HIES tiene una gran afluencia de pacientes originarios de los estados de Sinaloa y de Chihuahua.

Fuente de información: Se obtuvo la información en dos tiempos, primero se revisaron las hojas de consulta diaria del servicio de Cardiología y la relación de los ecocardiogramas realizados en el período del estudio, posteriormente se realizó la revisión de los expedientes de los pacientes con antecedente de alguna Cardiopatía congénita ya confirmada.

Período: Enero 2005 a Diciembre 2009.

Tamaño de la muestra: 171 casos (De un total de 493 expedientes revisados)

Instrumento de recolección de la información: Se elaboró un instrumento de recolección de datos en una hoja de Excel, en el cual se incluyeron las variables que abordaban los objetivos específicos del estudio tales como el Municipio de

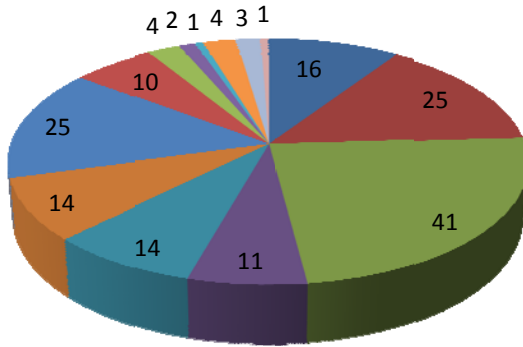
procedencia, el sexo, los antecedentes prenatales, antecedentes familiares de cardiopatías, si hubo corrección quirúrgica y si se trata de cardiopatía compleja.

RESULTADOS.

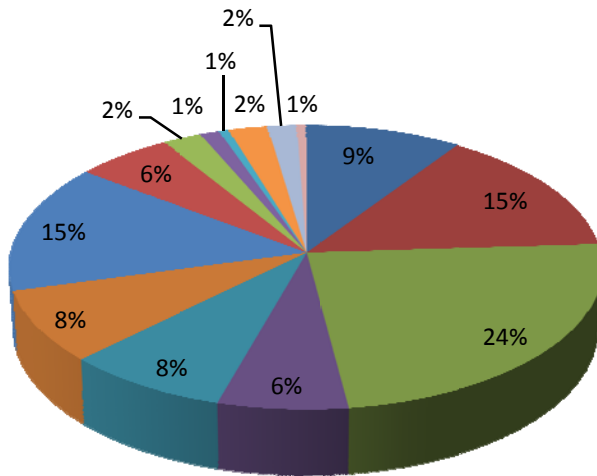
De Enero de 2005 a Diciembre de 2009 se atendieron 2461 niños de primera vez, con diagnóstico de probable Cardiopatía congénita, de los cuales se confirmó en menos de la mitad de los casos, revisando un total de 493 expedientes, de los cuales, solo 171 se incluyeron en el estudio.

Se cuantificaron los casos de Cardiopatías congénitas por diagnósticos, resultando con 41 casos de Comunicación interventricular (23.97%), seguido por 25 Atresia pulmonar (14.61%), Estenosis pulmonar 25 (14.61%), Tetralogía de Fallot 16 (9.35%), Estenosis aórtica 14 (8.18%), Persistencia de conducto arterioso 14 (8.18%), Comunicación interauricular 11 (6.43%), Trasposición de grandes arterias 10 (5.84%), Doble vía de salida de ventrículo derecho 4 (2.33%), Coartación aórtica 4 (2.33%), Atresia tricuspídea 3 (1.75%), Drenaje anómalo total de venas pulmonares 2 (1.16%), Canal AV completo 1(0.58%), Aurícula única y Heterotaxia visceral 1 (0.58%).

Valor



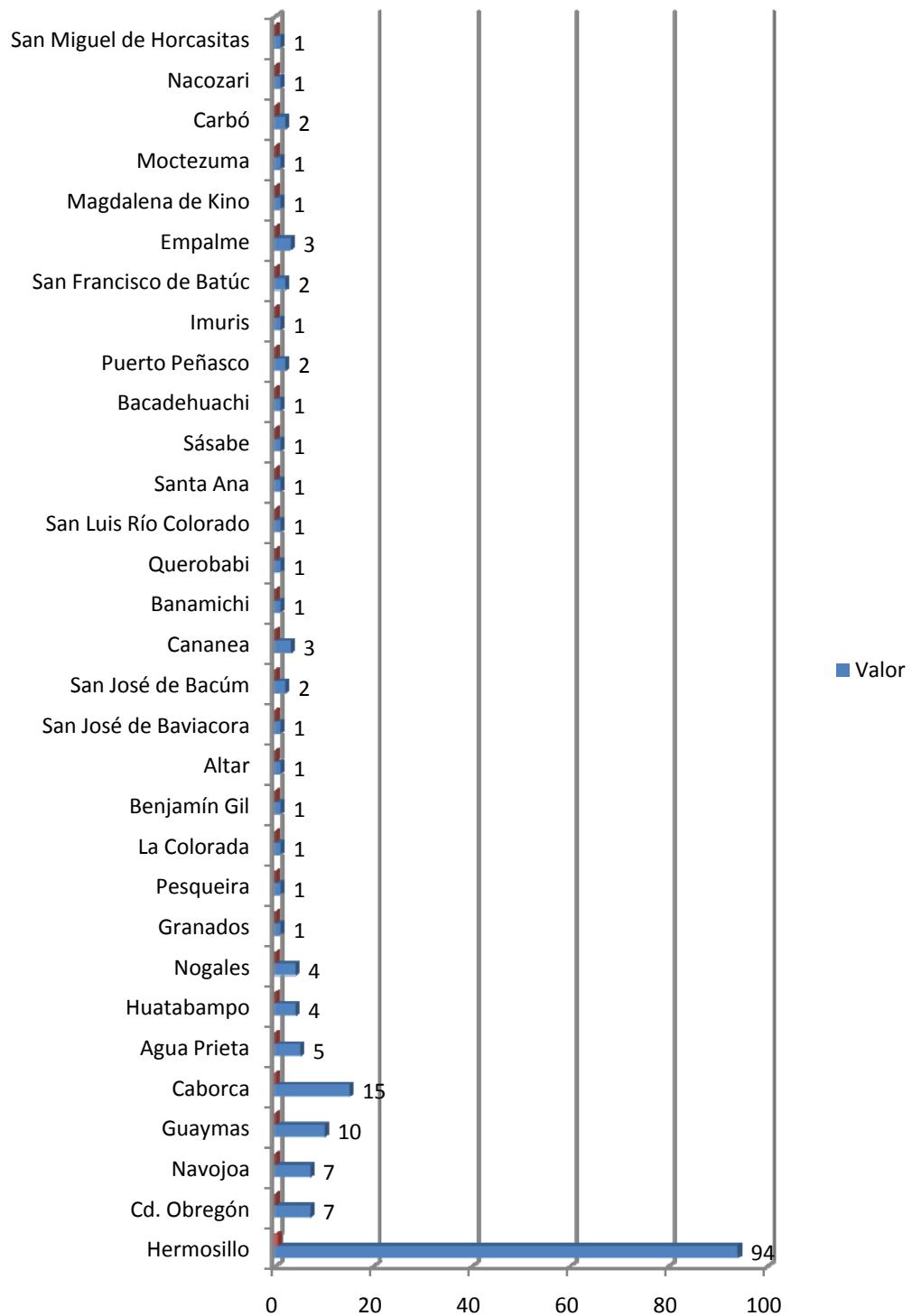
- Tetralogía de Fallot
- Atresia pulmonar
- Comunicación interventricular
- Comunicación interauricular
- Persistencia de conducto arterioso
- Estenosis aórtica
- Estenosis pulmonar
- Transposición de grandes arterias
- Doble vía de salida de VD
- Drenaje anómalo total de VP
- Canal AV completo
- Coartación aórtica
- Atresia tricuspídea
- Aurícula única/Heterotaxia visceral

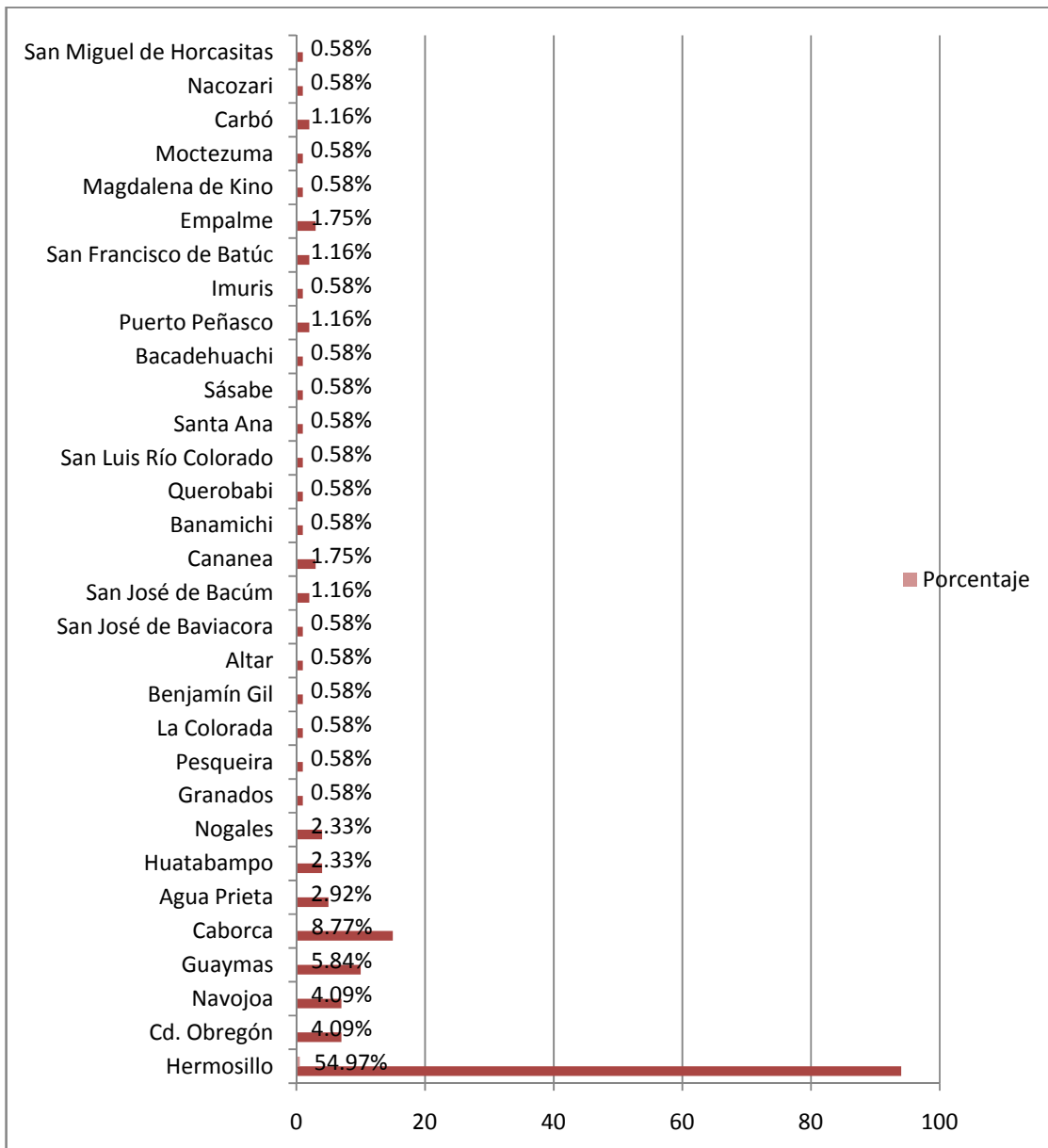


PORCENTAJE

- Tetralogía de Fallot
- Atresia pulmonar
- Comunicación interventricular
- Comunicación interauricular
- Persistencia de conducto arterioso
- Estenosis aórtica
- Estenosis pulmonar
- Transposición de grandes arterias
- Doble vía de salida de VD
- Drenaje anómalo total de VP
- Canal AV completo
- Coartación aórtica
- Atresia tricuspídea
- Aurícula única/Heterotaxia visceral

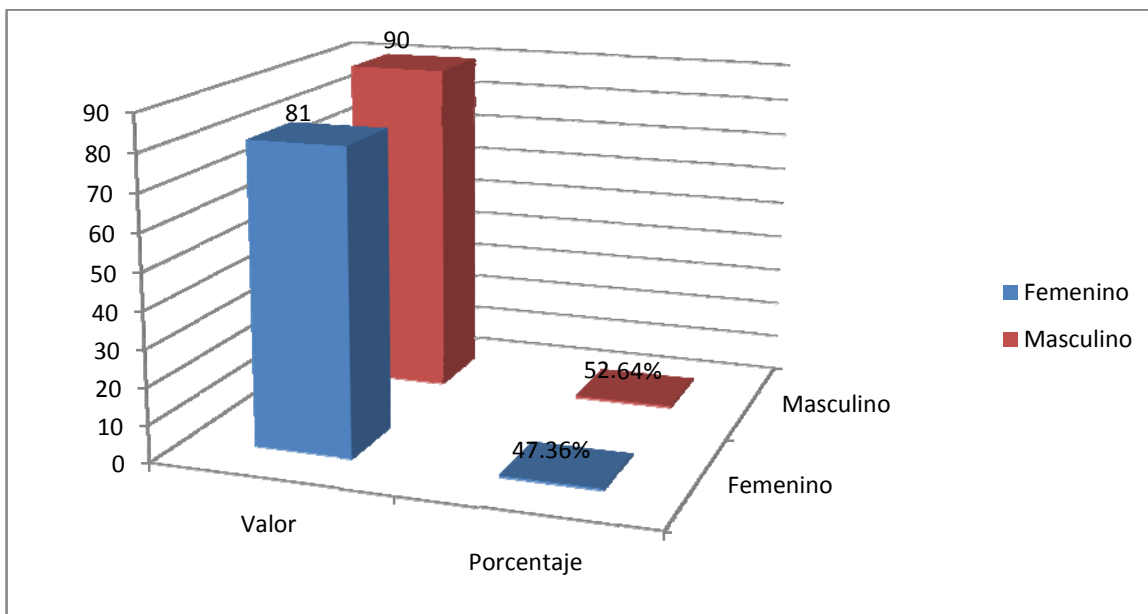
En cuanto a la procedencia de los pacientes con Cardiopatía congénita se encontró en Hermosillo 94 (54.97%), Caborca 15 (8.77%), Guaymas 10 (5.84%), Cd. Obregón 7 (4.09%), Navojoa 7 (4.09%), Agua Prieta 5 (2.92%), Huatabampo 4 (2.33%), Nogales 4 (2.33%), Cananea 3 (1.75%), Empalme 3 (1.75%), San José de Bácum 2 (1.16%), Puerto Peñasco 2 (1.16%), Carbó 2 (1.16%), San Francisco Batuc 2 (1.16%), Granados, Pesqueira, La Colorada, Benjamín Hill, Altar, San José de Baviácora, Banámichi, Querobabi, San Luis Río Colorado, Santa Ana, Sásabe, Bacadéhuachi, Imuris, Magdalena de Kino, Moctezuma, Nacozari y San Miguel de Horcasitas, con 1 caso cada uno (0.58%).





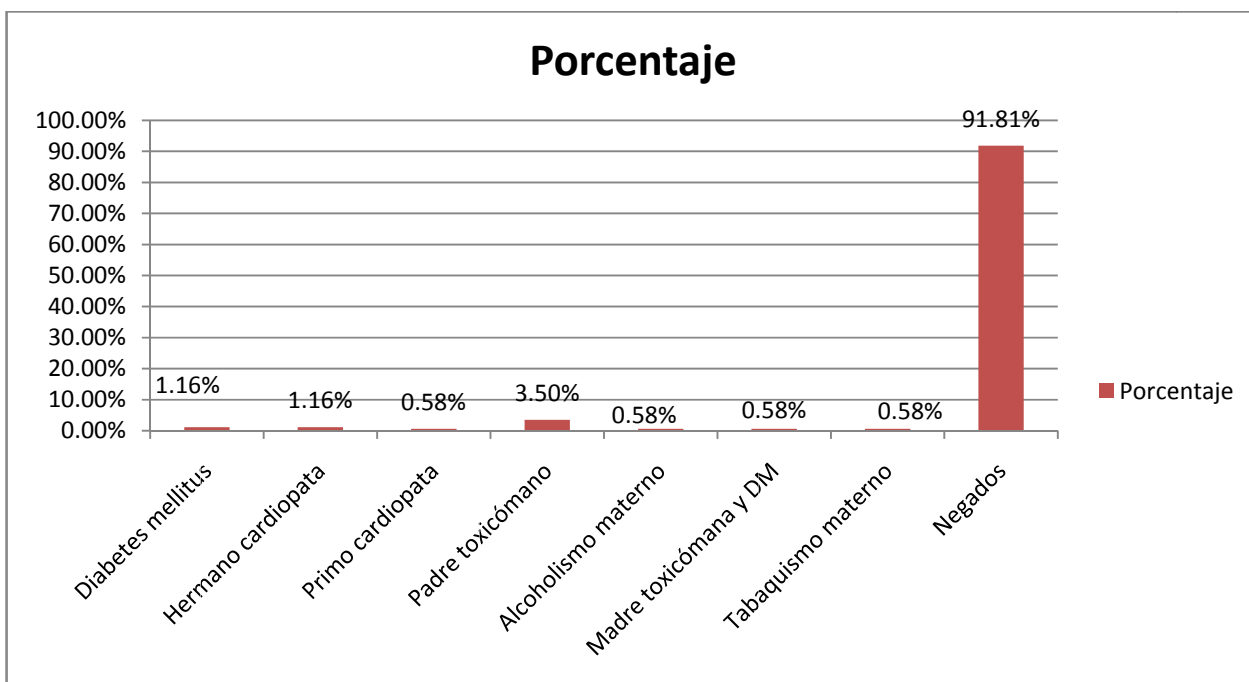
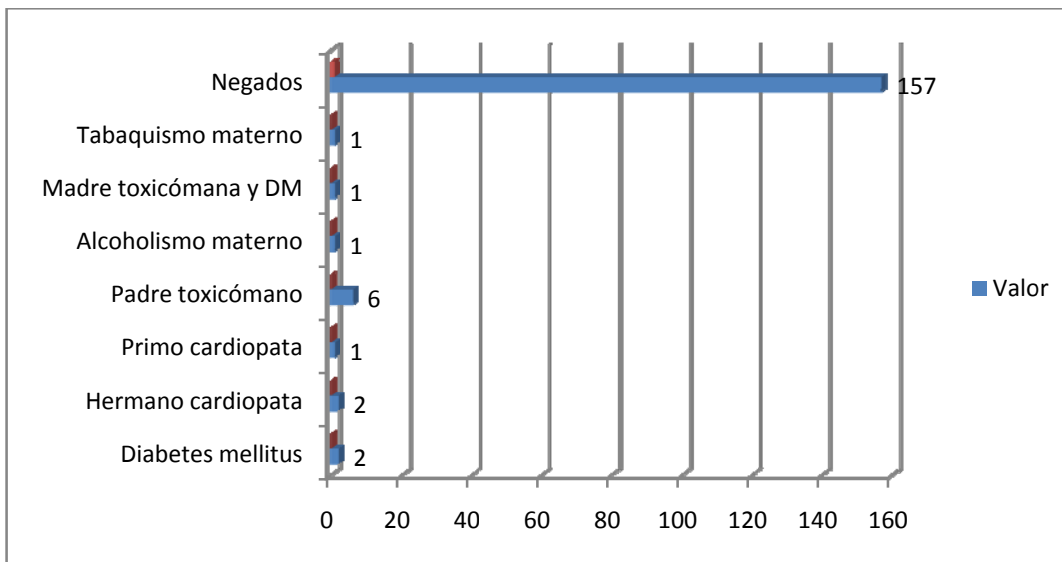
En cuanto al sexo de los pacientes, se reportaron 90 casos (52.64%) del sexo masculino y 81 casos del sexo femenino (47.36%).

SEXO



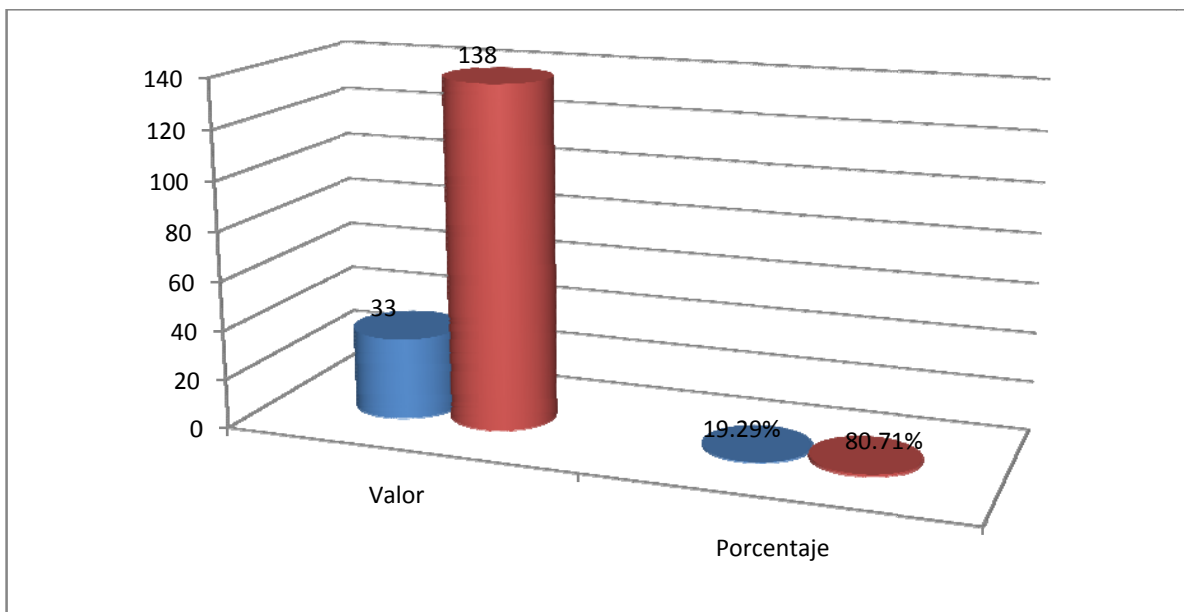
En relación a los antecedentes maternos de enfermedad crónico-degenerativa, familiares de cardiopatía, antecedente de drogadicción materna o

toxicomanía paterna, toxicomanías maternas (alcoholismo, tabaquismo), se reportó:



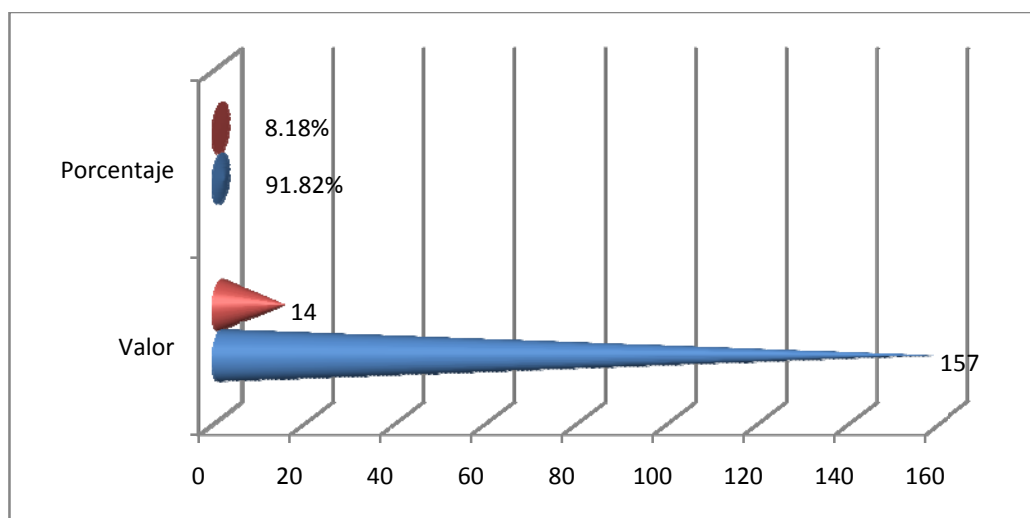
En relación a sí requirieron de alguna intervención quirúrgica, ya sea Cirugía paliativa o correctiva, se encontró 138 (80.71%) pacientes que han sido operados y 33 casos (19.29%) que no han sido operados.

OPERADOS

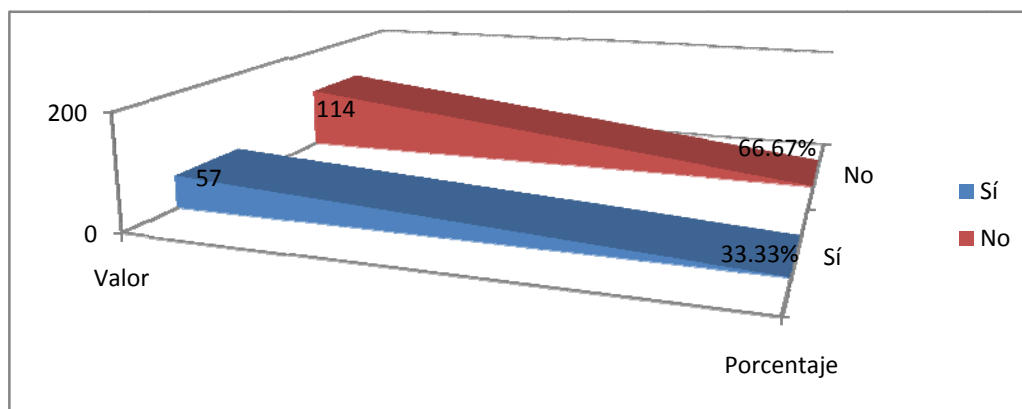


En relación al estado actual del paciente, se encontraron 157 (91.82%) pacientes que sobreviven y 14 casos (8.18%) de defunciones por alguna Cardiopatía congénita, ya sea por complicaciones de la misma o durante la intervención quirúrgica.

DEFUNCION

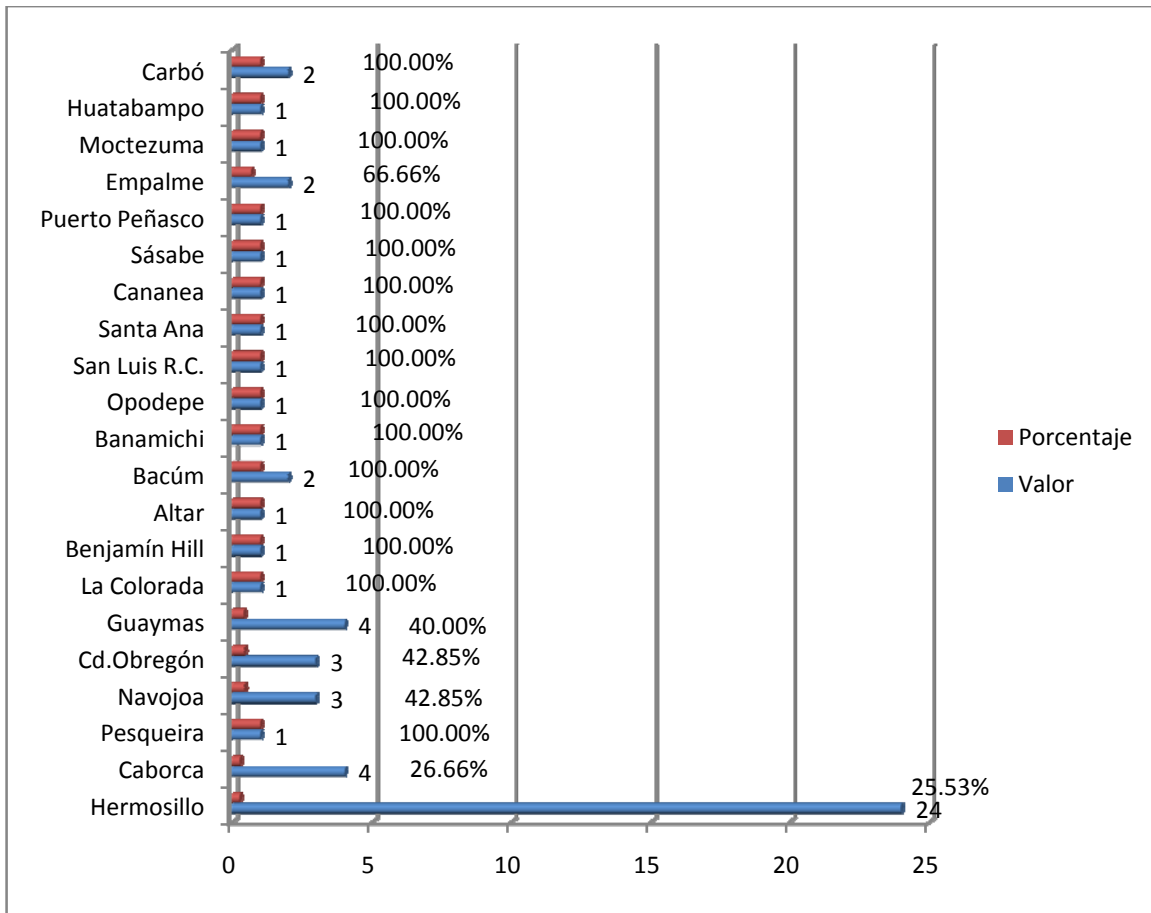


En cuanto al tipo de Cardiopatía, simple o compleja se encontraron 114 (66.67%) casos de Cardiopatías simples y 57 (33.33%) casos de Cardiopatías complejas



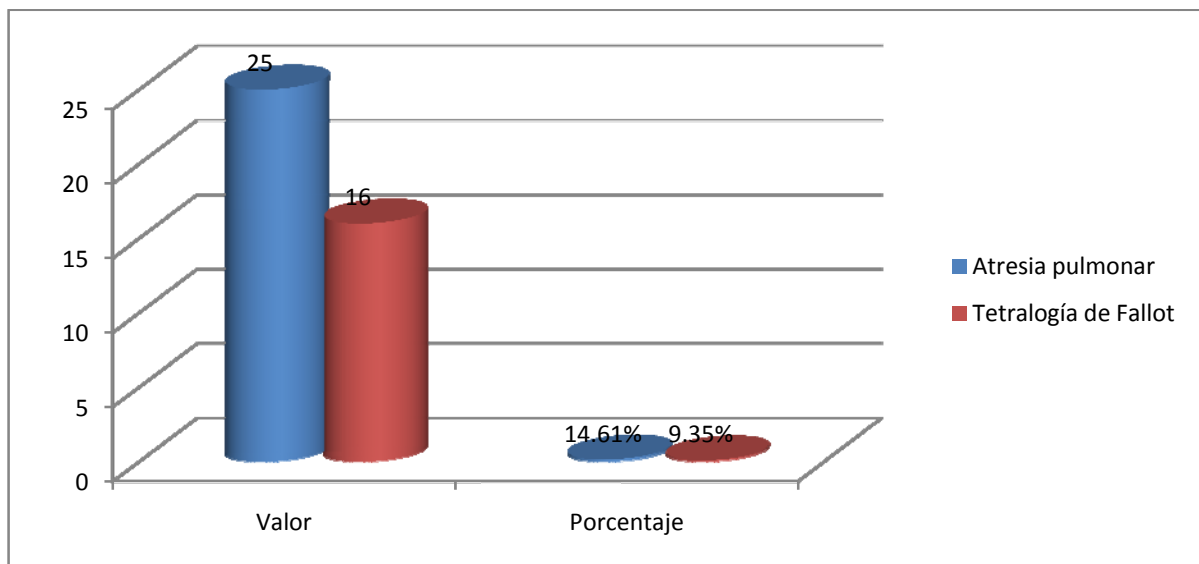
El resultado de la presentación de las Cardiopatías complejas por localidades en porcentaje: Los municipios donde se observó mayor incidencia son Carbó en donde de 2 cardiopatías, las 2 fueron complejas (TF y DVSVD), Pesqueira 1 de 1 (TF) , La Colorada 1 de 1 (TF), Benjamín Hill 1 de 1 (TF) , Altar 1 de 1 (AP), Bécum 2 de 2 (TGA y AP) , Banámichi 1 de 1 (TGA) , Opodepe 1 de 1 (AP), Sásabe 1 de 1 (TF) y Moctezuma 1 de 1 (AP), con un porcentaje de 100%, seguidas por Empalme 2 de 3 (2 AP) con un porcentaje de 66.66%, Puerto Peñasco 1 de 2 (AP) con un porcentaje de 50%, Cd. Obregón 3 de 7 (TF, 2 AP) con porcentaje de 42.85%, Navojoa 3 de 7 (TGA, DATVP, DVSVD) con total de 42.85%, Guaymas 4 de 10 (2 AP, TGA, DVSVD) con total de 40%, Cananea 1 de 3 (AP) con un 33.33%, Caborca 4 de 15 (2 AP, TGA, DATVP) con un 26.66%, Hermosillo 24 de 94 predominado la AP, seguida por TF con un 25.53%, Huatabampo 1 de 4 (TGA) con un porcentaje de 25%.

CARDIOPATIAS COMPLEJAS POR LOCALIDADES



La incidencia de la Atresia pulmonar en el Estado de Sonora es muy grande (14.61%), en relación a lo que se reporta en la literatura mundial (1%). En

comparación con la Tetralogía de Fallot (9.35%), que es otra de las Cardiopatías complejas de mayor incidencia (mundial 10%).



DISCUSION.

En la historia del Hospital Infantil del Estado de Sonora, se han realizado numerosos trabajos acerca de la incidencia de las Cardiopatías congénitas, sin embargo, no se había abordado desde el punto de vista geográfico.

Consideramos de gran importancia realizar este estudio, ya que al demostrar que hay una gran incidencia de Cardiopatías complejas que se presentan en las zonas norte y sur del estado, donde son áreas de cultivos, que utilizan fertilizantes aéreos, los cuales son causa ya conocida de malformaciones congénitas, entre ellas las cardiacas, se podría dar pie para realizar una investigación, en donde se especificara la causa-efecto directo y así crear un impacto epidemiológico.

En el presente estudio se evaluó sobre todo las Cardiopatías congénitas distribuidas por municipios o localidades, encontrando que en el Municipio de Hermosillo se encuentran la mayor parte de las Cardiopatías, tanto simples como complejas, pero habría que hacer la consideración que es la ciudad con mayor población y nuestro hospital es un centro de referencia para el Estado e incluso, madres de otras ciudades acuden a parir a nuestra ciudad; sin embargo, también hay una gran incidencia tanto al norte como en el sur del estado, siendo los municipios de Caborca y Carbó, los que cuentan con mayor presentación de CC complejas en el norte; los municipios de Guaymas, Empalme, Cd Obregón Navojoa y Huatabampo, son donde ocurre la mayor presentación de las CC complejas en el sur del Estado.

Sin embargo, a pesar de que el municipio de Hermosillo cuenta con la mayor presentación de Cardiopatías complejas 24 (14.03%), de las cuales se presentaron 8 Tetralogías de Fallot (33.33% de 24 pacientes), 7 Atresias pulmonares (29.16% de 24 pacientes); en general, en este Municipio predominan las Cardiopatías simples 63 (36.8%), de las cuales, la Comunicación interventricular es la de mayor presentación.

En este estudio solo se tomaron en cuenta los pacientes usuarios al Hospital Infantil del Estado de Sonora, que fueran originarios precisamente del Estado, no se incluyeron a todos los pacientes con Cardiopatía congénita usuarios de otras Instituciones de salud, ya que no se contó con la facilidad de obtener esa información.

CONCLUSIONES.

Las Cardiopatías congénitas, son un tipo de malformaciones congénitas con una alta incidencia en el Estado de Sonora.

Las Cardiopatías congénitas más frecuentes en el Estado de Sonora son por orden de frecuencia, Comunicación interventricular (23.97%), Atresia pulmonar y Estenosis pulmonar (14.61%), Tetralogía de Fallot (9.35%), Estenosis aórtica y Persistencia de conducto arterioso (8.18%), Trasposición de grandes arterias (5.84%), Doble vía de salida de ventrículo derecho y Coartación aórtica (2.33%), Atresia tricuspídea (1.75%), Drenaje anómalo total de venas pulmonares (1.16%), Canal AV completo y Aurícula única con Heterotaxia (0.58%).

En cuanto a las Cardiopatías complejas, concluimos que se presentan con mayor frecuencia en las localidades del norte y sur del Estado de Sonora, en los cuales, las Cardiopatías congénitas que se presentan corresponde casi el 100% a Cardiopatías complejas.

En Hermosillo se presentan con mayor frecuencia las Cardiopatías simples con una frecuencia del 36.84%, siendo la más frecuente Comunicación interventricular, seguida por Estenosis pulmonar.

En cuanto a la incidencia de Atresia pulmonar, concluimos que tiene una gran incidencia en el Estado de Sonora (14.61%), la cual supera la incidencia mundial que es del 1%.

ANEXOS.

VARIABLES

CONCEPTO

Antecedentes prenatales.

Enfermedad materna o utilización de fármacos teratogénicos durante el período de gestación del paciente.

Antecedentes familiares de cardiopatías.

El antecedente incluye a los padres, hermanos y abuelos del paciente en primer grado y tíos o primos en segundo grado.

Diagnóstico.

Tipo de defecto cardíaco tomando en cuenta la clasificación patogénica de malformaciones cardíacas basadas en mecanismos comunes del desarrollo por defectos anatómicos.

Corrección quirúrgica.

Reparación anatómica mediante técnicas quirúrgicas del defecto anatómico cardíaco.

Cardiopatía Compleja

Cardiopatía severa ya sea por ser cianógena, por presentar 3 o más defectos cardíacos a la vez, ó por ser incompatible con la vida.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.** Carlos Caramelo and Paloma Gil. Combined Cardio-Renal Failure: a Key Factor in Heart Failure Progression and Therapy. *Revista Española de Cardiología*. 2006; 59(2):87-90
- 2.** Christopher G.B.Turner, MD, Wayne Tworetzky, MD, Louise E.Wilkins-Haug, MD, PhD, Russell W. Jennings, MD. Cardiac Anomalies in the Fetus. *Clinical Perinatology* 36 (2009) 439–449
- 3.** Sharyl L. Sadowski, MS, APN, NNP-BC. Congenital Cardiac Disease in the Newborn Infant: Past, Present, and Future. *Crit Care Nurs Clin N Am* 21 (2009) 37–48
- 4.** Linton Yee, MD. Cardiac Emergencies in the First Year of Life. *Emerg Med Clin N Am* 25 (2007) 981–1008
- 5.** A Meave González, M Hernández González, E Alexánder Rosas, C Vázquez Antona, J Ermenger Orellana, S Solorio Meza, JL Romero Ibarra, A Buendía Hernández. Diagnóstico de las cardiopatías congénitas complejas por resonancia magnética. *Archivos de Cardiología en México* 2005; 75: 435-440

6. R.M. Perich Durán. Cardiopatías congénitas más frecuentes. *Pediatría Integral* 2008; XII (8):807-818

7. Adriel Olórtegui, Manuel Adrián. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *An Fac Med Lima* 2007; 68(2)

8. Eliecer Anoceto Armiñona, Osmany Alba Turiño, Irene Rodríguez Santo, Annelisse Plasencia Lastado, Juan Antonio Suárez González, Mario Gutiérrez Machado. Cardiopatías Congénitas en productos de interrupción de la gestación por causa genética, aborto, defunciones fetales y neonatales. *Epidemiología y Prevención*. 2005; 0-7

9. Romaine Arlettaz, Andrea Seraina Bauschatz, Marion Mönkhoff, Bettina Essers, Urs Bauersfeld. The contribution of pulse oximetry to the early detection of congenital heart disease in newborns. *European Journal of Pediatrics* (2006) 165: 94–98

10. Doff B. McElhinney, MD; Wayne Tworetzky, MD; James E. Lock, MD. Current Status of Fetal Cardiac Intervention *Circulation*. 2010; 121:1256-1263

11. P. Syamasundar Rao. Diagnosis and Management of Cyanotic Congenital Heart Disease: Part II. *Indian Journal of Pediatrics*, Volume 76—March, 2009

- 12.** Dr. Felipe Moreno Granado. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica. Capítulo 2; 1-12
- 13.** Charles S. Kleinman. Fetal Cardiac Intervention: Innovative Therapy or a Technique in Search of an indication?. Circulation 2006; 113; 1378-1381
- 14.** Ministerio de salud. Guía Clínica Cardiopatías Congénitas Operables en menores de 15 años. 1st Ed. Santiago: Minsal, 2005.
- 15.** Carlos Maroto Monedero (coordinador), Fernando Enríquez de Salamanca, Ignacio Herráiz Sarachaga y Juan I. Zabala Argüelles. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. Revista Española de Cardiología 2001; 54: 67-82
- 16.** Dra. Josefina Grueso Montero. Manejo de las prostaglandinas en el recién nacido con Cardiopatía. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica Capítulo 32; 1-7
- 17.** Carlos Reguera, Ariel Sosa, Paola Koska, Dr. Angel Perrota. Prostaglandina e1 en neonatos con cardiopatías Congenitas ductus dependiente. Revista de Posgrado de la VI Cátedra de Medicina - N° 155 – Marzo 2006

18. Rosa M. Perich Durán, Dimpna Albert Brotons, Ignacio Zabala Argüelles y Pascual Malo Concepción. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. Revista Española de Cardiología. 2008; 61(Supl 1):15-26

19. Julien I. E. Hoffman, MD, FACC, Samuel Kaplan, MD, FACC†. The Incidence of Congenital Heart Disease. Journal of the American College of Cardiology Vol. 39, No. 12, 2002

20. Diego Abdala, Gladys Lejbusiewicz, Guillermo Pose, Guillermo Touyá, Juan Riva, Luis Ligüera, Mauricio Pastorino, Silvia Pérez, Serrana Antúnez, Dante Picarelli. Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas: Resultados de 213 procedimientos consecutivos. Revista Chilena de Pediatría 2008; 79 (1): 90-97

21. Marina E. Flórez Cabeza, MD. Cardiopatías Congénitas en niños. Capítulo XV. Cardiopatías congénitas. Pag. 1262

22. J. Grueso Montero. Seguimiento del recién nacido con cardiopatía congénita. VOX PAEDIATRICA, 8, 2 (16-20), 2000

23. Christian Aritz, Gary D Webb, Andrew N. Redington. Tetralogy of Fallot. Lancet 2009; 374: 1462–71

24. Hospital Universitario Central de Asturias. Cardiopatías congénitas complejas.

01 abril 2006

25. Francisco J. Vázquez, Roger Mirabal, Osvaldo González Alfonso, Alejandro González Díaz, Onelio Rodríguez, Mario Plasencia Daysi, Rivero Alexander Vázquez. Resultados del tratamiento quirúrgico de la comunicación interventricular en pacientes pediátricos. Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul ar 2006; 12 (1): 28-33

26. Municipios.com.mx

27. Archivo del Hospital Infantil del Estado de Sonora

28. Dimpna C. Albert. Atresia pulmonar con comunicación interventricular. Presentación clínica y aspectos funcionales. Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul ar 2004;10(4):264-265