




**Instituto Mexicano del Seguro Social**  
**Dirección de Prestaciones Médicas**  
**Unidad de Atención Médica**  
**Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad**  
**UMAE Hospital de Pediatría**  
**Centro Médico Nacional Siglo XXI**

**MORTALIDAD EN NEONATOS POSTOPERADOS CON DERIVACIÓN  
CARDIOPULMONAR POR CARDIOPATÍA CONGÉNITA GRAVE.**

Tesis para obtener el título de médico especialista en Pediatría, presenta:  
Dr. Nelson Servando Báez Zamudio.

Tutor: Dra. Lydia Rodríguez Hernández\*.   
Jefe de Servicio de Cardiología Pediátrica.

Cotutores: Dr. Héctor Jaime González Cabello.  
Pediatra Neonatólogo, División de Educación en Salud.  
Dra. Rosalinda Jiménez Aguilar.  
Pediatra e Intensivista Pediatra.  
Dr. Juan Antonio Giménez Scherer,  
Investigador Asociado, U. Invest Méd Inmunología.  
Dr. Manuel Vera Canelo.  
Jefe de Servicio de Cirugía Cardiovascular.

\*Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Unidad Médica de Alta Especialidad.  
tel. 56 27 69 00 Ext. 22269 o 22270.

Correspondencia:

Dra. Lydia Rodríguez Hernández. Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital de Pediatría  
Consulta Externa Planta Baja. CMNSXXI Teléfono: 56 27 69 00 Ext. 22369 Dirección: Av.  
Cauhtémoc no. 330 Col. Doctores. C.P. 06720. Correo Electrónico: lydiar\_dz@yahoo.com



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

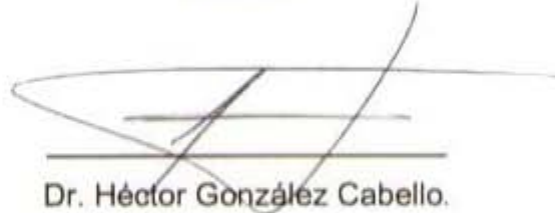
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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.

**MORTALIDAD EN NEONATOS POSTOPERADOS CON DERIVACIÓN  
CARDIOPULMONAR POR CARDIOPATÍA CONGÉNITA GRAVE.**

**JURADO**



Dr. Héctor González Cabello.

Pediatra Neonatólogo, División de Educación en Salud.

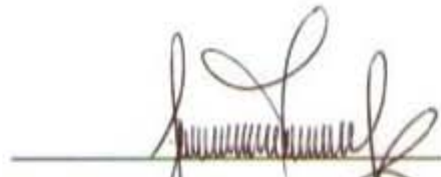
**Presidente**



Dra. Julia Rocío Herrera Márquez.

Pediatra y Endocrinóloga Pediátrica, División de Educación en Salud.

**Secretaria**



Dr. José Alfredo Galicia Galicia.

Pediatra, Cardiólogo Pediatra y Hemodinamista, UMAE HP CMN SXXI

**Vocal**



Dr. Joaquín Zepeda Sanabria.

Cirujano Cardiovascular, UMAE HP CMN SXXI

**Vocal**

**ABREVIATURAS:**

<b>CC:</b>	Cardiopatía Congénita.
<b>DCP:</b>	Derivación Cardiopulmonar.
<b>SVIH:</b>	Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico.
<b>CIV:</b>	Comunicación Interventricular.
<b>CIA:</b>	Comunicación Interatrial.
<b>PCA:</b>	Persistencia de conducto arterioso.
<b>CATVP:</b>	Conexión Anómala total de venas pulmonares.
<b>CAV:</b>	Canal Atrio Ventricular
<b>TGA:</b>	Transposición de grandes arterias.
<b>SVDH:</b>	Síndrome de ventrículo derecho hipoplásico.
<b>DSVD:</b>	Doble salida de ventrículo derecho.
<b>APSI:</b>	Atresia pulmonar con septum integro.
<b>AP con CIV:</b>	Atresia Pulmonar con comunicación interventricular.
<b>VÚ:</b>	Ventrículo único.
<b>TAC:</b>	Tronco arterioso común.
<b>TF:</b>	Tetralogía de Fallot.
<b>EPc:</b>	Estenosis pulmonar crítica.
<b>AT:</b>	Atresia tricuspídea.
<b>AE:</b>	Anomalía de Ebstein.
<b>SVPA:</b>	Síndrome de válvula pulmonar ausente.
<b>EAc:</b>	Estenosis aórtica crítica.

## ÍNDICE

<b>ABREVIATURAS</b>	<b>3</b>
<b>RESÚMEN</b>	<b>5</b>
<b>ANTECEDENTES</b>	<b>6</b>
Anatomía de las cardiopatías congénitas	<b>7</b>
Fisiopatología neonatal	<b>7</b>
Cirugía cardiaca en la etapa neonatal	<b>8</b>
Derivación cardiopulmonar en el neonato	<b>9</b>
Estado actual de las cardiopatías congénitas	<b>11</b>
<b>JUSTIFICACION</b>	<b>14</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	<b>15</b>
<b>PREGUNTA DE INVESTIGACION</b>	<b>15</b>
<b>HIPOTESIS</b>	<b>16</b>
<b>OBJETIVOS</b>	<b>16</b>
General	<b>16</b>
Particular	<b>16</b>
<b>MATERIAL Y METODO</b>	
Diseño del Estudio	<b>16</b>
Población de Estudio	<b>16</b>
Criterios de Inclusión	<b>17</b>
Criterios de no Inclusión	<b>17</b>
Criterios de Eliminación	<b>17</b>
Descripción general del estudio	<b>17</b>
Muestreo	<b>17</b>
Variables	<b>18</b>
Recursos, Financiamiento y Factibilidad	<b>21</b>
Consideraciones Éticas	<b>21</b>
<b>RESULTADOS</b>	<b>22</b>
<b>DISCUSIÓN</b>	<b>26</b>
<b>CONCLUSIONES</b>	<b>30</b>
<b>REFERENCIAS</b>	<b>31</b>
<b>ANEXOS</b>	
1. Cronograma de actividades	<b>34</b>
2. Análisis secuencial segmentario	<b>35</b>
3. Hoja de recolección de datos	<b>37</b>
4. Estratificación de riesgo RACHS-1	<b>38</b>

## RESUMEN

### INTRODUCCIÓN

La incidencia de cardiopatía congénita (CC) a nivel mundial es de 2.1 a 12.3 por cada 1,000 nacidos vivos. Se estima que en México anualmente hay más de 20 mil nuevos casos, el 70% requiere cirugía, la mayoría antes del año de vida. El 65% se realiza bajo derivación cardiopulmonar (DCP) y representa el 50% de la mortalidad perinatal.

### OBJETIVO

Registrar la mortalidad en pacientes con CC grave que requieren de cirugía cardiovascular con derivación cardiopulmonar en la etapa neonatal.

### METODOLOGÍA

Ingresaron al estudio pacientes menores a 30 días de vida con cardiopatía congénita que requirieron de intervención quirúrgica con DCP en el período de enero 2007 a diciembre del 2011. Se utilizó estadística descriptiva con cálculo de frecuencias, medidas de tendencia central y dispersión de acuerdo a la distribución de las variables. Se colocaron los datos en la base de datos especialmente diseñada para este estudio en programa SPSS versión 20.0

### RESULTADOS

Se analizaron 77 expedientes. La mediana de edad al momento de la cirugía fue de 11 días (2-30). La cardiopatía más frecuente fue la transposición de grandes arterias con el 29%, seguida por la conexión anómala total de venas pulmonares con el 21% y en tercer lugar niños con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en el 10%. El 73% (n=56) de las cirugías fueron de tipo correctivas y 68.8% (n=53) se realizaron con paro circulatorio e hipotermia profunda. La cirugía mayormente realizada fue la cirugía de "Jatene" para TGA, seguida de la corrección de CATVP. Las cirugías de tipo paliativas se llevaron a cabo en el 27% (n=21) en las que destaca la septectomía auricular (n=6). El 48% de la población se clasificó en riesgo 4 de la escala de RACHS-1. La mortalidad global fue del 74%. El 77% de las defunciones ocurrieron antes de las 24 horas, en el período transquirúrgico (23%) y posoperatorio inmediato (54%). La causa de la muerte en el 95% fue debida a choque cardiogénico.

### CONCLUSIONES

La mortalidad en neonatos con CC grave sometidos a cirugía con DCP fue del 74%. La mayoría de las intervenciones fueron de tipo correctivo (73%) con una mortalidad operatoria mayor a la esperada de acuerdo a la estratificación de riesgo RACHS-1 en 4 de las 6 categorías. Es necesario realizar estudios enfocados a los factores de riesgo perioperatorios existentes en este grupo de edad con el fin de detectar las causas asociadas a la mayor mortalidad operatoria y de esta forma poder proponer protocolos más estrictos enfocados al diagnóstico y terapéutica temprana con el fin de disminuir la mortalidad en el RN con CC grave.

**PALABRAS CLAVE:** Cardiopatías congénitas. Cirugía cardiovascular neonatal. Derivación cardiopulmonar. Mortalidad.

## **ANTECEDENTES.**

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen un grupo de defectos estructurales del corazón y sus vasos, con una repercusión real o potencial, manifiesta incluso desde la etapa fetal.<sup>1</sup> Su espectro clínico abarca desde lesiones asintomáticas hasta malformaciones complejas y graves que requieren de correcciones quirúrgicas en el período neonatal. Las CC “complejas” son aquellas en las que están presentes dos o más defectos cardíacos y la hemodinámica de la cardiopatía es grave<sup>2</sup>. Para determinar la severidad del defecto Hoffman y Kaplan<sup>3</sup> consideran como grave: transposición de grandes arterias (TGA), tetralogía de Fallot (TF), corazón izquierdo y/o derecho hipoplásico, ventrículo único (VU), doble salida del ventrículo derecho (DSVD), tronco arterioso común (TAC), conexión venosa pulmonar anómala total (CATVP), defecto de tabicación atrioventricular (CAV), grandes defectos del septo ventricular, estenosis pulmonar crítica o severa (EPc), estenosis aórtica crítica o severa (EAc), coartación crítica de la aorta y otras lesiones misceláneas como doble salida del ventrículo izquierdo, malposiciones inusuales y algunas formas de transposición corregida de grandes vasos.

La incidencia de cardiopatía congénita (CC) a nivel mundial va del 2.1 a 12.3 por cada 1,000 nacidos vivos.<sup>4</sup> Al no disponer de la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país, puede considerarse un promedio teórico, derivado de la información mundial de: 8 por 1,000 nacidos vivos. Al relacionar esta cifra con la tasa de natalidad anual en nuestro país (2,500,000); se puede inferir que cada año nacen alrededor de 18 mil a 21 mil niños con algún tipo de malformación cardíaca<sup>4</sup> y sólo en la Ciudad de México es de al menos 7,500 casos al año.<sup>5</sup> Al disminuir la mortalidad infantil por causas perinatales e infecciosas, las muertes por malformaciones congénitas (MC), particularmente los defectos cardíacos, adquieren su mayor importancia. Tanto en Estados Unidos como en México las CC constituyen el grupo más frecuente de MC y cerca de la mitad de todas las muertes por defectos al nacimiento (48%).<sup>6</sup>

*De acuerdo a fuentes del INEGI, en 1990 las CC se ubicaban en sexto lugar, como causa de muerte en los menores de un año, pasando a ocupar el cuarto lugar en el año 2002 y llegando a ser la segunda causa de muerte a partir del 2005. La mortalidad total de la población pediátrica menor de 10 años fue de*

15,548 pacientes del 2004 hasta 2007, de los cuales 12,519 niños, es decir el 83%, correspondió a menores de un año (Tabla.1)<sup>4</sup>

**Tabla 1. Mortalidad Infantil secundaria patología cardiovascular congénita por grupo etáreo para el año 2007 (Elaborado a partir de Informes INEGI).**

Año	≤1 año	1-4 años	5-9 años
2004	3,035	512	138
2005	3,074	540	136
2006	3,182	496	109
2007	3,218	472	116
Total	12,519	2,030	499
Porcentaje	83	14	3

Con lo anterior y de acuerdo a diferentes estudios como los realizados en forma separada por Samáneck y Macartney, la mortalidad en el primer mes de vida por CC es de alrededor del 50% y solo para la primera semana de vida hasta del 30%<sup>7,8</sup>. En esto radica la importancia de realizar más estudios en este grupo etario de mayor vulnerabilidad.

### **ANATOMÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.**

En la actualidad la forma en el que se realiza el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas es a través del análisis secuencial y segmentario. El proceso diagnóstico de las cardiopatías congénitas implica para el clínico dos etapas fundamentales y básicas. La primera, vinculada directamente con los aspectos morfológicos del corazón en estudio; la segunda tiene que ver con la fisiopatología resultante de dicha estructura morfológica<sup>9,10</sup>. **(Ver anexo 2)**

### **FISIOPATOLOGIA NEONATAL.**

Existen dos estructuras anatómicas en el feto, que permiten que la sangre fluya hacia la circulación pulmonar: el conducto arterioso (CA) y el foramen oval (FO). Debido a que sólo el 7-10% del gasto cardíaco (GC) fluye a los pulmones, la resistencia vascular pulmonar (RVP) es extremadamente alta en contraste con la circulación sistémica, por lo que se desarrolla un cortocircuito de derecha a izquierda. El FO es una apertura en el septum interatrial que está cubierta por una membrana fina y móvil. La posición de esta membrana está en función de la relación que existe entre las presiones de los atrios. La presión



alta de la aurícula derecha (AD) en el feto, hace que la membrana permanezca abierta. Por otro lado el CA es un gran vaso que conecta la aorta a la arteria pulmonar. La RVP incrementada in útero, hace que la sangre pase de la arteria pulmonar a la aorta.<sup>11</sup> Después del nacimiento se producen profundos cambios en la fisiología cardiopulmonar al comenzar la respiración, suprimirse la circulación placentaria y eliminarse las comunicaciones entre las circulaciones venosa y arterial, transformándose de una circulación en paralelo del feto a una circulación en serie, a esto se le llama circulación transicional.<sup>12</sup> Se presenta una caída abrupta de la RVP, aumenta el flujo sanguíneo pulmonar, disminuye la presión del AD y se eleva la presión del atrio izquierdo (AI), revirtiendo así la relación de las presiones entre los atrios lo cual cierra el FO. La constricción del CA ocurre en respuesta al incremento de la PaO<sub>2</sub> con las primeras respiraciones en contraste con la respuesta vasodilatadora de las arteriolas pulmonares originan el cierre funcional del conducto, el cual ocurre aproximadamente a las 12 horas de edad. Esta circulación atenúa las manifestaciones clínicas de algunas cardiopatías, como ocurre en los cortocircuitos de izquierda-derecha, que son menos significativos mientras persiste la elevación de la presión pulmonar o en las llamadas cardiopatías ductus dependientes por obstrucción al flujo sistémico (estenosis aórtica crítica, coartación-interrupción aórtica, ventrículo izquierdo hipoplásico) o al flujo pulmonar (estenosis pulmonar crítica o atresia pulmonar con septum íntegro o con comunicación interventricular o en transposición).<sup>13</sup> El número de neonatos representa un número cada vez mayor dentro de la población atendida por lo que el equipo medico-quirúrgico debe familiarizarse con la fisiopatología de las cardiopatías complejas así como de la fisiología especial del neonato, incluyendo la respuesta de éste grupo de pacientes a la anestesia y la cirugía con DCP.

### **CIRUGÍA CARDIACA EN LA ETAPA NEONATAL.**

Para el tratamiento de las cardiopatías congénitas, existen alrededor de 140 procedimientos quirúrgicos, a los que hay que añadir los de cateterismo intervencionista.<sup>14</sup> El 50% de los pacientes con defectos cardíacos congénitos requieren de procedimientos quirúrgicos con circulación extracorpórea (CEC). La reparación temprana de las cardiopatías en el neonato y paciente pediátrico,

a diferencia del tratamiento paliativo inicial y su reparación posterior es ahora una práctica común.<sup>11</sup> Dentro de las cardiopatías congénitas graves que requieren de cirugía ya sea corrección anatómica precoz o paliativa con el uso de derivación cardiopulmonar(DCP) en el período neonatal podemos encontrar: a la TGA con o sin defecto interventricular, la CATVP, SVIH (Etapa I: Norwood), TAC y las alteraciones del arco aórtico con defecto interventricular. Es de vital importancia saber que sin tratamiento los neonatos con CC compleja el 80% fallecerá en los primeros meses de vida y que los sobrevivientes presentarán daño en múltiples órganos, sobre todo corazón, pulmón y sistema nervioso central.<sup>15</sup>

### **DERIVACION CARDIOPULMONAR EN EL NEONATO.**

La derivación cardiopulmonar es un sistema artificial en el cual la circulación sanguínea total, se deriva en forma externa y temporal a través de tubos a un sistema de bombeo y de intercambio de gases, permitiendo al cirujano abrir las cavidades del corazón, sin dejar de perfundir el resto de los tejidos del organismo.<sup>16</sup> El circuito extracorpóreo esta constituido por: a) oxigenadores, para el intercambio de gases que actúan como una membrana alvéolo-capilar sintética con una mínima o ausente interfase entre la sangre y gases. Actualmente los oxigenadores neonatales permiten un volumen total de purgado hasta de 200 ml. con un flujo máximo de 200 ml/kg/min; b) bombas, la de rodillos es la uso más común en pediatría es de desplazamiento positivo, oclusiva e independiente de resistencia, de flujo continuo; c) tubería, el tamaño de la tubería debe ser tan pequeño como sea posible para reducir el volumen de purgado, la longitud del tubo se acorta colocando la bomba lo más cerca posible del campo quirúrgico; d) circuito de cardiotorax, éste se utiliza para aspirar la sangre del campo y retornarla a la circulación del paciente, requiere de un reservorio, bomba de rodillos y filtros; e) tubos de aspiración, pueden colocarse a cánulas o ventanas en la aorta, aurícula o ventrículos; f) cánulas, estas deben ser flexibles y de duración suficiente para mantener su forma y características de flujo en los cambios bruscos de temperatura y presión así como la manipulación quirúrgica durante la hipotermia.<sup>17</sup>

Existen numerosas diferencias entre el paciente neonato y adulto que afectan la respuesta a la CEC, características anatómicas como la presencia de

grandes vasos colaterales aorto-pulmonares o interrupción del arco aórtico, requieren cambios en las estrategias de manejo y técnicas de canulación. Los órganos en el neonato son inmaduros y requieren de flujos altos (200 ml/kg/min) para cubrir sus demandas metabólicas; la termorregulación en el niño está alterada, por lo que se requiere el monitoreo estricto de la temperatura. Durante los primeros seis meses de vida el desarrollo de las conexiones corticales del cerebro es crítico, en las cuales están involucradas las funciones perceptivas y cognitivas; los pulmones en el neonato también son inmaduros y tienden a incrementar el riesgo de hipertensión y edema pulmonar; los riñones tienen resistencia vascular alta con flujo preferente fuera de la corteza exterior; la reabsorción y excreción, así como la concentración y mecanismos diluyentes de sodio y la capacidad del balance ácido-base están limitados. Su sistema inmunológico es inmaduro, ya que la generación de complemento es baja y las células mononucleares son disfuncionales. Estas diferencias entre otras, hacen que el manejo de la CEC en el neonato requiera de atención especializada y cuidadosa.<sup>18</sup>

La temperatura a la que se realiza la corrección quirúrgica con DCP se elige de acuerdo al tipo de patología y condiciones del paciente, puede realizarse con normotermia, hasta hipotermia profunda (alrededor de 18 °C) con flujos bajos o paro circulatorio. En México el Instituto Nacional de Cardiología (INC) considera que ha disminuido la mortalidad en CC complejas por ejemplo en el tratamiento de la TGA, a menos del 10% y el resultado a largo plazo de la malformación de tipo Taussig-Bing con una sobrevida del 82% mediante la corrección anatómica. Con la disminución de uso de hipotermia profunda con paro circulatorio total y una mayor utilización de la hipotermia moderada y flujos bajos de 50 mL/kg/min a una temperatura de 22°C por períodos cortos de tiempo. La realización de inyección anterógrada inicial para protección miocárdica y retrógrada de mantenimiento durante el pinzamiento aórtico con solución cardiopléjica sanguínea a 4°C. Los defectos causados en la neopulmonar por la transferencia de las arterias coronarias son reconstruidas utilizando un parche de pericardio bovino tratado con glutaraldehído elaborado en el Departamento de Biotecnología Aplicada y la neoaorta se anastomosa en forma término-terminal a la aorta ascendente.<sup>19</sup> Aunque los aspectos técnicos para la corrección de las CC en menores de 6 meses ha evolucionado, *la*

*mortalidad por CC en los recién nacidos menores de 2.5 kg en el INC sigue siendo alta, cercana al 50%.<sup>20</sup>*

En el servicio de Cirugía cardiovascular del Hospital de Pediatría (HP) CMN SXXI se utiliza un índice cardiaco a 3 l/min/m<sup>2</sup> (rango de 1 a 3 l/min/m<sup>2</sup>sc). Se dispone de una maquina de rodillos de Stockert<sup>MR</sup>. En neonatos se utiliza tubería de Cloruro de Polivinilo (PVC) de un cuarto de pulgada en las líneas arterial y venosa. El tipo de oxigenador para neonatos es de Dideco y Terumo<sup>MR</sup>. Ambos son de fibra hueca de polipropileno. El Filtro arterial es de Dideco<sup>MR</sup> con una malla de poliéster de 40 micras. El hemoconcentrador es de Dideco<sup>MR</sup> modelo D 570 convencional.

El manejo de los gases (CO<sub>2</sub>) se realiza con alpha-stat que ofrece mayor estabilidad bioquímica. La solución de cardioplejía es custodiol<sup>MR</sup>, la cual se pasa a 4 grados Celsius a una presión de 100 mmHg en la bomba, a un flujo de 400 ml/m<sup>2</sup>sc. La anticoagulación se realiza con Sulfato de Heparina a una dosis de 300 UI/Kg. Control de la coagulación con el tiempo de coagulación activado (TCA) manteniéndolo en valores superiores a 480 segundos. Posteriormente se canula el atrio derecho y la cánula aórtica se coloca en la aorta ascendente. Se toman controles gasométricos, electrolitos, hemoglobina y hematocrito cada 15 minutos. El purgado por ejemplo en un niño de 3 kg es de 150 ml de solución fisiológica con 50 ml de albumina al 12.5% y 15 ml manitol al 20%, paquete globular en 150 ml aproximadamente. Dentro de esto se incluye Bicarbonato de Sodio 10 ml al 8.9%, se adiciona 500 UI de Heparina, sulfato de magnesio 500 mg y metilprednisolona a 30 mg/kg.

### **ESTADO ACTUAL DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.**

Hasta hoy, las cardiopatías como parte de los defectos congénitos al nacimiento son un problema de salud en México. La Secretaría de Salud Pública estableció el 31 octubre del 2001 en el "Proyecto de la Norma Oficial Mexicana PROY-NOM-034-SSA2-2000, para la prevención y control de los defectos al nacimiento" En donde se establece que: "Los casos con defectos cardiovasculares serán enviados para valoración cardiológica especializada" y "los casos diagnosticados ingresarán a programas terapéuticos especializados tempranos." Hay una tendencia mundial hacia la disminución de la mortalidad por CC atribuida a los avances en el campo diagnóstico y de tratamiento las

últimas dos décadas. Entre estos avances destaca el uso de prostaglandinas y otros métodos para estabilizar a los neonatos durante el transporte y los procedimientos diagnósticos, el reemplazamiento del cateterismo cardíaco por la ecocardiografía Doppler-color como un método mayor de diagnóstico no invasivo, el impulso del cateterismo terapéutico en diversos procesos patológicos en sustitución de la cirugía<sup>21,22</sup>, el desarrollo de unidades especializadas en cuidados intensivos cardiovasculares y la preferencia a realizar cirugías correctivas a edades más tempranas con buenos resultados.

A pesar de la franca mejoría en la supervivencia en las últimas décadas, hay una proporción de lactantes hospitalizados a causa de su CC en los que se siguen obteniendo pobres resultados. En el estudio realizado por José M. Guía y colaboradores en España<sup>23</sup>, encontró que de las distintas CC aisladas, las que tuvieron mayor mortalidad fueron: la hipoplasia de cavidades izquierdas (HCI) con el 100%, la conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) con el 85,7%, el ventrículo único (VU) con el 75%, las anomalías de posición (heterotaxia) con el 71,4% y la atresia pulmonar con septo íntegro (APSI) con el 66,7%. Y por grupos hemodinámicos, la mayor mortalidad la ocasionan las cardiopatías complejas de tipo cianógenas, con el 60% de fallecimientos. En lo referente a la edad del fallecimiento, el primer mes había fallecido el 56% de los niños y a los 6 meses el 80,9%. Esta mortalidad precoz es concordante con los datos de Macartney<sup>7</sup> basados en informes de autopsias, que indican que dos tercios de las muertes debidas a las CC se produjeron en el primer año y cerca de la mitad de ellas durante el primer mes. También Samáneck<sup>8</sup> encuentra la mayor mortalidad en el período neonatal (42,4%), principalmente en la primera semana de vida (29,4%). Por otro lado Pearson y cols.<sup>24</sup> encontraron que las más altas tasas de mortalidad se produjeron entre lactantes con CC complejas, sobre todo las que se asocian a anomalías extracardíacas (AEC).

En el año 1999, en el HP CMN SXXI se estudió en un periodo de 5 años (de enero de 1994 a diciembre de 1998) a 74 RN (de un total de 204) con cardiopatía congénita sometidos a cirugía cardiovascular, con una sobrevida global del 51,3 % y para cirugía correctiva del 43,2 %. Dentro de las cardiopatías de mayor frecuencia fueron ventrículo único (VU) 12% (n=9), transposición de grandes arterias sin comunicación interventricular (TGA sin

CIV) 12% (n=9), Síndrome de ventrículo derecho hipoplásico (SVDH) 8% (n=6) y conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) 6% (n=5). Con una sobrevida para la corrección de TGA sin CIV del 50%, para la CATVP una sobrevida del 60 a 75% de acuerdo al tipo de conexión, mientras que para el estadio I de SVIH (Norwood) fue del 0%<sup>25</sup>.

En otro estudio realizado en este mismo centro hospitalario por el Dr. Espinoza-Gan<sup>26</sup> y colaboradores, estudiaron 86 casos de concordancia clínico-quirúrgica y anatómo-patológica. De los cuales el mayor grupo de estudio con 69 casos fue en RN. De estos las cardiopatías de mayor estudio se establecieron en el tipo de las CC cianógenas con flujo pulmonar disminuido en el 30% de los casos (representadas por AP, AT, TF, SVDH, AE, EP crítica, Dextroisomerismo) y cianógenas de flujo pulmonar aumentado con el 29% (TGA, TC, CATVP, DVSVD, CAV) que es concordante con lo reportado por el estudio de Guía JM, de acuerdo al porcentaje de mortalidad por grupo hemodinámico con 60% en las cardiopatías complejas de tipo cianógenas. Por cardiopatía aislada la de mayor frecuencia fue el SVIH con el 14% del total los estudios (n=12).

Dentro de las causas de malos resultados, esta la edad del paciente, el peso menor a 2500 g, la gravedad de la cardiopatía y sus condiciones preoperatorias. En el transoperatorio el tiempo de bomba extracorpórea y la complejidad de la cirugía, así como la temperatura al cual es realizado el procedimiento. Considerando que la mayor mortalidad ocurre en las cardiopatías congénitas que requieren para su corrección el uso de DCP es importante determinar cual es el desenlace postoperatorio de este tipo de CC.

## **JUSTIFICACIÓN.**

Las cardiopatías congénitas se presentan del 2.1 al 12.3 por 1 000 nacidos vivos. En México existe un ascenso en el número de CC, de ser la sexta causa de muerte en 1990, a ser la segunda causa de mortalidad en niños menores de 1 año a partir del año 2005 de acuerdo a reportes del INEGI.

La mortalidad debida a CC con intervención quirúrgica puede ser hasta del 50% en el primer mes de vida en nuestro medio y sin ninguna intervención la mortalidad aumenta a alrededor del 80% antes del primer año.

En la UMAE Hospital de Pediatría CMN SXXI no contamos con estudios recientes que registren la mortalidad de las CC intervenidas con DCP en el período neonatal. Por lo que es importante conocer el número de pacientes operados con bomba extracorpórea en este período crítico y la frecuencia de cada una de las CC y variantes anatómicas, lo que permitirá una evaluación objetiva de la atención perioperatoria y los resultados quirúrgicos.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.**

Los pacientes con cardiopatía congénita representan una de las principales causas de ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales en la UMAE Hospital de Pediatría Siglo XXI del IMSS, se estima un ingreso a la UCIN de 373 pacientes en promedio por año, con un 23% por CC. El 80% fallecerá sino es realizada una intervención quirúrgica ya sea paliativa o correctiva antes del primer año de vida. Y más del 50% requieren de intervención con DCP siendo necesario conocer la frecuencia de las cardiopatías congénitas intervenidas por cirugía cardiovascular con DCP en nuestra población y su mortalidad, en forma global y desglosada por tipo y gravedad, lo que nos permitirá analizar nuestros resultados y detectar las cardiopatías con mayor mortalidad. Por lo que es importante hacer la siguiente pregunta de investigación:

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuál es la mortalidad en neonatos post-operados con DCP por cardiopatía congénita grave en el último quinquenio en la Unidad Médica de Alta Especialidad Pediátrica del CMN SXXI?



## **HIPOTESIS**

La mortalidad en neonatos post-operados con DCP por cardiopatía congénita grave en el último quinquenio de la Unidad Médica de Alta Especialidad Pediátrica CMN Siglo XXI será del 25%.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo general**

- Registrar la mortalidad en los pacientes con CC grave que fueron sometidos a cirugía cardiovascular con DCP en la etapa neonatal.

### **Objetivo particular**

- Establecer la frecuencia de las CC que requieren de cirugía cardiovascular con DCP en la etapa neonatal en la Unidad Médica de Alta Especialidad Pediátrica CMN SXXI
- Categorizar a las cardiopatías congénitas que requieren de cirugía cardiovascular con DCP en la etapa neonatal en la Unidad Médica de Alta Especialidad Pediátrica CMN SXXI

## **MATERIAL Y METODO**

### **Diseño del Estudio**

- Se realizó una encuesta transversal descriptiva.

### **Población de Estudio**

- Se incluyeron todos aquellos pacientes menores de 30 días de vida que requirieron de cirugía con DCP por cardiopatía congénita que ingresaron a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo comprendido de enero de 2007 a diciembre de 2011.

**Criterios de Inclusión**

- Niños menores a 30 días de vida.
- Pacientes con cardiopatía congénita tributaria de intervención quirúrgica con DCP en el período de enero 2007 a diciembre del 2011.

**Criterios de no Inclusión**

- Tratamiento mediante cateterismo intervencionista.
- Tratamiento quirúrgico sin el uso de DCP

**Criterios de Eliminación**

- Expediente clínico incompleto

**DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO**

Se recolectó la información de los neonatos con cardiopatía congénita tributaria de intervención quirúrgica con DCP en el período de enero 2007 a diciembre del 2011 de las libretas de los servicios de cirugía cardiovascular, cardiología pediátrica y del servicio de perfusión de la UMAE HP CMN SXXI posteriormente se revisaron los expedientes del archivo clínico para llenar la hoja de recolección de datos.

**MUESTREO**

Se tomó una muestra por conveniencia. Ingresaron al estudio todos los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión del periodo comprendido de enero de 2007 a diciembre del 2011. Se utilizó estadística descriptiva con cálculo de frecuencias, medidas de tendencia central y dispersión de acuerdo a la distribución de las variables. Se colocaron los datos en la base de datos especialmente diseñada para este estudio en programa SPSS versión 20.0.

## VARIABLES

VARIABLE DE RESULTADO	TIPO	NIVEL DE MEDICIÓN	CLASIF	ESCALA MEDICIÓN	UNIDAD MEDICIÓN
DESENLACE	Estado al egreso (vivo ó muerto)	Cualitativa	Categoría	Dicotómica	Si No

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA MEDICIÓN	INDICADORES
<b>Edad</b>	Tiempo que ha vivido una persona	Periodo de tiempo de vida extrauterina, en días.	Cuantitativa continua	Días
<b>Sexo</b>	Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer en los seres humanos.	Género que se especifique en la ficha de identificación del expediente clínico.	Cualitativa nominal dicotómica	Femenino Masculino
<b>Diagnóstico prequirúrgico</b>	Anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos	Anomalía estructural descrita en la nota prequirúrgica del expediente clínico.	Cualitativa nominal	CIV CATVP CAV TGA SVDH SVIH DVSD APSI AP con CIV VU Atresia tricuspídea Interrupción de arco aórtico Estenosis aórtica Estenosis Pulmonar Crítica TAC Anomalía de Ebstein Ventana aorto pulmonar SVPA
<b>Genopatías</b>	Alteración genética de un individuo. En cuanto a sus características físicas.	Carga genética de un individuo.	Dicotómica ordinal.	

<b>Diagnóstico postquirúrgico</b>	Conclusión diagnóstica del tipo de cardiopatía por evidencia macroscópica posterior a la intervención quirúrgica	Anomalía estructural descrita en la nota postquirúrgica del expediente clínico.	Cualitativa nominal	CIV CATVP CAV TGA SVDH SVIH DVSD APSI AP con CIV VÚ Atresia tricuspídea Interrupción de arco aórtico Estenosis aórtica Estenosis Pulmonar Crítica TAC Anomalía de Ebstein Ventana aorto pulmonar SVPA
<b>Cirugía cardíaca</b>	Es la práctica que implica manipulación mecánica de las estructuras anatómicas cardíacas y/o de los grandes vasos con un fin médico	Se clasificará en: Paliativa, cuando el procedimiento fue básicamente funcional como fístula sistémico-pulmonar, cerclaje de la arteria pulmonar etc. Correctiva cuando la intención fue la reparación completa del defecto anatómico existente.	Cualitativa nominal dicotómica	Paliativa Correctiva
<b>Derivación Cardiopulmonar</b>	Sistema artificial en el cual la circulación total, es derivada en forma externa y temporal a un sistema de bombas y oxigenadores al espacio intravascular. Su uso es en cirugías correctivas o intracardiacas.	Membrana Extracorpórea	cualitativa nominal dicotómica	Intervención Membrana extracorpórea
<b>Tiempo de pinzamiento aórtico</b>	Momento durante la cirugía en el cual se lleva al paciente a hipotermia moderada y se pinza la aorta.		Cuantitativa continua, escala de razón.	Horas, Minutos

<b>Hipotermia</b>	Disminución o descenso de la temperatura del Cuerpo por debajo de los límites de la normalidad.	Temperatura central entre 32 y 34 GC. Hipotermia Moderada, Temperatura central entre 25 y 30 GC. Hipotermia profunda temperatura de 18 GC.	Cuantitativa continua escala de intervalo.	Grados Centígrados.
<b>Tiempo de cirugía</b>	Momento en el cual el paciente entra en inducción anestésica.		Cuantitativa continua escala de razón.	Horas, Minutos
<b>Estratificación de riesgo RACHS-1</b>	Es una herramienta para hacer una comparación del riesgo de muerte entre diferentes grupos de pacientes. Provee un ajuste de riesgo de mortalidad intrahospitalaria	Se utilizará la clasificación de RACHS-1 para identificar la mortalidad intrahospitalaria de acuerdo a los 6 grupos de riesgo de dicha escala	Cualitativa ordinal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Riesgo 1</li> <li>• Riesgo 2</li> <li>• Riesgo 3</li> <li>• Riesgo 4</li> <li>• Riesgo 5</li> <li>• Riesgo 6</li> </ul>
<b>Estado clínico al egreso</b>	La condición general del paciente al momento del egreso hospitalario	Se identificará en el expediente clínico la condición del paciente al momento de su egreso.	Cualitativa nominal dicotómica	Vivo Muerto
<b>Momento de la muerte</b>	Momento en el cual se suscita la defunción	Se identificará el momento en cual se suscita la defunción, clasificándola como transoperatoria y de acuerdo al periodo posoperatorio como: Inmediato: primeras 24 hrs, mediato del 1º al 7º día y tardío después de los 7 días del evento quirúrgico.	Cualitativa nominal politómica	Transoperatorio Posoperatorio Inmediato Posoperatorio mediato Posoperatorio tardío
<b>Causas de muerte</b>	Motivos que llevan a la muerte de una persona	Se utilizará las causas de muerte descritas en el certificado de defunción de acuerdo al CIE-10.	Cualitativa nominal	Choque cardiogénico Bloqueo AV Fibrilación ventricular

**Recursos, Financiamiento y Factibilidad.**

Se realizó el estudio en la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal de la Unidad Médica de Alta Especialidad (UMAE) Hospital de Pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI (CMN S. XXI). Contó con la infraestructura necesaria para realizar la investigación y la recolección de la información así como los insumos necesarios para el proyecto. El grupo de trabajo incluyó un médico en formación en Cardiología pediátrica, a los jefes de los servicios de cardiología pediátrica y cirugía cardiovascular, a un investigador biomédico y a una asesora en cuidados intensivos pediátricos.

**Consideraciones éticas**

Este fue un estudio descriptivo, por lo tanto no se realizó ningún tipo de intervención o maniobra por lo que no requirió de autorización del representante legal del paciente o firma del consentimiento informado, los datos fueron codificados para mantener la confidencialidad de la identidad de los pacientes, cumpliendo con los principios básicos para la investigación en seres humanos establecidos por la Declaración de la Asamblea Mundial del Tratado de Helsinki, Nuremberg y Finlandia. La propuesta y el plan de su ejecución se apegaron a la Ley General de Salud de los Estados Unidos Mexicanos en materia de investigación para la salud.

## Resultados

Durante el período de enero del 2007 a diciembre del 2011 se registraron un total de 87 recién nacidos que requirieron de intervención quirúrgica con derivación cardiopulmonar por cardiopatía congénita grave, de los cuales se eliminaron 10 casos (12%) por expediente clínico incompleto, por lo que el grupo final de estudio se integró por 77 neonatos.

En la tabla 1 se muestran los datos generales del grupo de estudio, en los que se observa que la mediana de edad al momento de cirugía fue de 11 días. Por sexo se encontró una relación hombre-mujer de 1.1:1. En peso y talla, la mediana fue 2,800 g y 50 cm respectivamente, un 28.5% (n=22) tuvieron un peso  $\leq$  2500 g. En el 90% de los casos no se estableció algún diagnóstico genético. La mediana de espera entre el diagnóstico y el manejo quirúrgico fue de 4 días.

**Tabla 1. Datos generales del grupo de estudio (n=77)**

Variable	Número y porcentaje	Valores Extremos
SEXO		
M	41 (53,2%)	N.A.
F	36 (46,8%)	
PESO (gramos) (mediana)	2,800	1880-4200
TALLA (cm) (mediana)	50	43-55
EDAD A LA CIRUGIA (mediana en días)	11	2-30
PROCEDENCIA		
Distrito Federal	41	
Querétaro	12	N.A.
Morelos	7	
Otros	17	
<b>DIAGNÓSTICO TEMPRANO</b>	<b>12 (15,5%)</b>	N.A
DIAS ESTANCIA (mediana)	10	1-108
DIAS DE ESPERA (mediana)	4	0-30
DIAGNÓSTICO CC ASOCIADA A GENOPATIA	8 (10%)	N.A.

En la tabla 2, se destaca que la cardiopatía más frecuente fue la transposición de grandes arterias con el 29%, seguida por la conexión anómala total de venas pulmonares con el 21% y en tercer lugar niños con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en el 10%.

**Tabla 2. Diagnóstico cardiológico principal (n=77)**

<b>Diagnósticos</b>	<b>No. Pacientes</b>	<b>%</b>
<b>Transposición de Grandes Arterias</b>	<b>22</b>	<b>28.6</b>
<b>Conexión Anómala Total de Venas Pulmonares</b>	<b>16</b>	<b>20.8</b>
Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico	8	10.4
Interrupción ó Hipoplasia de Arco Aórtico	5	6.5
Tronco Arterioso Común	5	6.5
Agenesia de Válvula Pulmonar	4	5.2
Ventrículo Único	3	3.9
Anomalía de Ebstein	2	2.6
Síndrome de Ventrículo Derecho Hipoplásico	2	2.6
Otros*	10	12.9
<b>TOTAL</b>	<b>77</b>	<b>100.0</b>

\* Cardiopatías con “n” de 1 a 2 casos por entidad por ejemplo: atresia tricuspídea con vasos transpuestos (1), ventana aortopulmonar (1), atresia pulmonar con defecto interventricular (1), criss-cross (1), dextroisomerismo (2).

En la tabla 3, se detalla que de las 77 cirugías realizadas con derivación cardiopulmonar, el 73% (n=56) fueron de tipo correctivas. El 68.8% (n=53) de las cirugías se realizaron con paro circulatorio e hipotermia profunda. La mediana de tiempo de bomba fue 121 min (25-311min), una mediana de pinzamiento aórtico de 61 min (0-151min) y un tiempo de paro circulatorio con una mediana de 33 min (0-112min)

La cirugía más frecuentemente realizada fue la cirugía de “Jatene” para TGA, seguida de la corrección de CATVP. La mortalidad global fue del 74% tanto que para los dos procedimientos más frecuentemente realizados se estimó una mortalidad del 72.7% para la cirugía de “Jatene” y del 43.7% para la corrección de CATVP, categorizados en riesgo 3 y 4 de la escala de RACHS-1 respectivamente. En contraste, las cirugías de tipo paliativas se llevaron a cabo en el 27% (n=21) en las que destaca la septectomía auricular. Se realizó el procedimiento de colocación de fístula sistémico pulmonar bajo DCP, en tres casos (dos RN con dextroisomerismo y en uno con ventrículo único).



**Tabla 3. Cirugías realizadas y mortalidad.**

<b>Cirugía Realizada</b>	<b>n</b>	<b>(%)</b>	<b>Mortalidad (n)</b>
<b>CIRUGIA DE JATENE*</b>	<b>22</b>	<b>28.6</b>	<b>16</b>
<b>CORRECCION TOTAL DE CATVP*</b>	<b>16</b>	<b>20.8</b>	<b>7</b>
VALVULOPLASTIA PULMONAR*	6	7.8	5
SEPECTOMIA AURICULAR**	6	7.8	6
REPARACION DE TRONCO ARTERIOSO*	5	6.5	5
REPARACION DE INTERRUPCION AORTICA*	5	6.5	4
CIRUGIA DE NORWOOD**	3	3.9	3
FISTULA SISTEMICO PULMONAR**	3	3.9	2
REPARACIÓN DE ANOMALIA COMPLEJA (VU)**	2	2.5	2
CIERRE DE CIV*	2	2.5	1
OTROS	7	9	6
<b>TOTAL</b>	<b>77</b>	<b>100</b>	<b>57</b>

\*cirugía correctiva 73% \*\*cirugía paliativa 27%

En la tabla 4 se muestran las intervenciones realizadas de acuerdo al “ajuste de riesgo en cirugía cardiovascular pediátrica” (RACHS-1). El 48% de la población se clasificó en riesgo 4. Con una congruencia entre el diagnóstico cardiológico y postoperatorio del 93%.

**Tabla 4. Procedimientos quirúrgicos realizados de acuerdo a RACHS-1**

<b>RACHS-1</b>	<b>Frecuencia ( n )</b>	<b>Porcentaje</b>
<i>RIESGO 2</i>	10	13.0
<i>RIESGO 3</i>	25	32.5
<b><i>RIESGO 4</i></b>	<b>37</b>	<b>48.1</b>
<i>RIESGO 5</i>	1	1.3
<i>RIESGO 6</i>	4	5.2
<b>Total</b>	<b>77</b>	<b>100</b>

En la tabla 5 se comparó la mortalidad esperada de acuerdo al ajuste de riesgo de cirugía cardiovascular pediátrica RACHS-1<sup>25</sup>. Los hallazgos fueron estadísticamente significativos en cuatro de las seis categorías de riesgo de RACHS-1 como se muestra en la siguiente tabla.

**Tabla 5. Comparativa de Mortalidad de acuerdo a RACHS-1<sup>27</sup> \***

<b>RACHS-1</b>	<i>Mortalidad esperada (%)</i>	<b>Mortalidad real (%)</b>	OR	<b>IC 95% (min-max)</b>
<i>Riesgo 2</i>	3.8	<b>80</b>	188	<b>34-1029</b>
<i>Riesgo 3</i>	8.5	<b>76</b>	95	<b>31-284</b>
<i>Riesgo 4</i>	19	<b>67.5</b>	19.44	<b>7.35-51</b>
<i>Riesgo 5</i>	-	<b>100</b>	-	-
<i>Riesgo 6</i>	47	<b>100</b>	12.5	<b>4.48-31.96</b>

\*Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123:110-118.

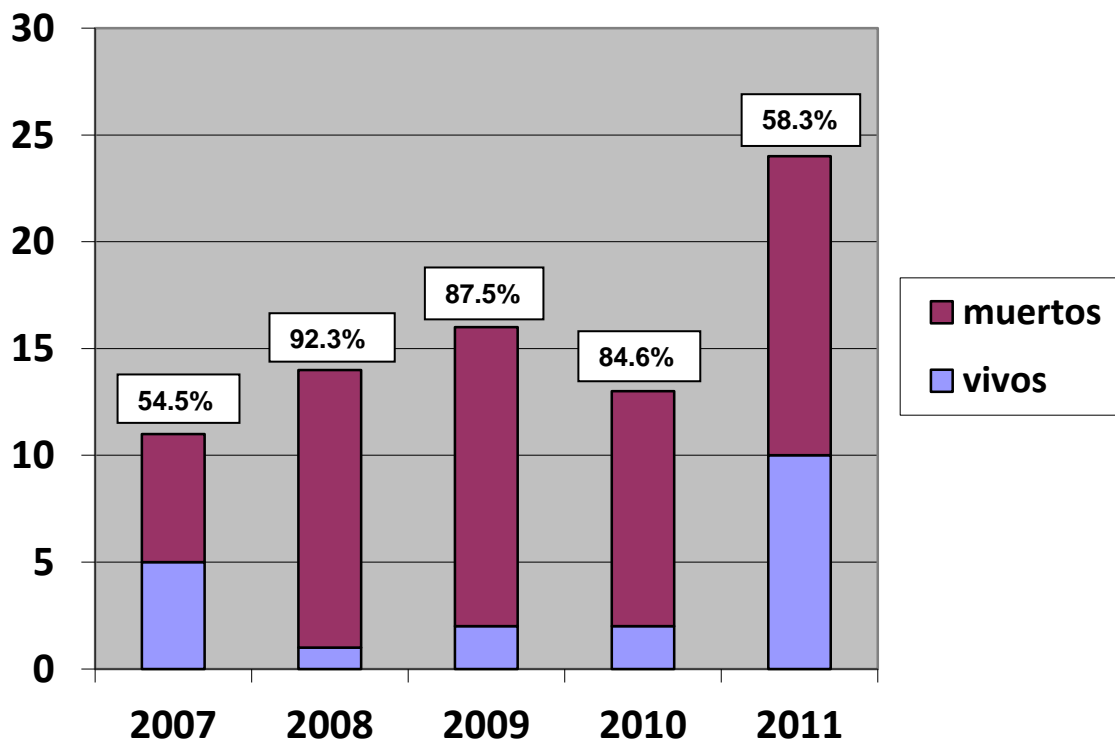
En la tabla 6 se describe el momento de la defunción. Se encontró que de las 57 defunciones el 77% se presentaron en el período transquirúrgico (23%) y posoperatorio inmediato (54%). La causa de la defunción en el 95% de los casos se catalogó de acuerdo al CIE-10 como choque cardiogénico.

**Tabla 6. Momento de la defunción (n=57)\***

<b>Momento de la defunción</b>	<b>Frecuencia ( n )</b>	<b>Porcentaje ( % )</b>
<i>Quirófano</i>	13	23
<b><i>Inmediato ( &lt; 24 horas )</i></b>	<b>31</b>	<b>54</b>
<i>Mediato ( 1 - 7 días )</i>	6	11
<i>Tardío ( &gt;7 días )</i>	7	12
<b>Total</b>	<b>57</b>	<b>100</b>

\*mortalidad global 74%

**Grafica 1. Cirugías realizadas con DCP y su mortalidad**



En la grafica 1 se observa que el número de intervenciones quirúrgicas por año con DCP, se incrementó para el año 2011 con una mortalidad global del 74% y una variación que va del 54.5% inicial al 58.3% para el último año.

## DISCUSIÓN

En el presente estudio se describen los aspectos epidemiológicos relacionados con la mortalidad de los pacientes menores a 30 días de vida extrauterina portadores de CC grave intervenidos de cirugía a corazón abierto con apoyo de DCP durante un período de 5 años (enero 2007 – diciembre 2011) en el Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI. Se observó que de los 77 recién nacidos analizados, el 87% tuvieron una talla mayor a 46 cm (correspondiente a RN a término) y aunque la mediana de peso fue de 2800 g., el 28.5% de los neonatos tuvieron un peso  $\leq$  2500 g. al momento de la cirugía. Estos datos son importantes debido a que un factor de fragilidad y aumento de la complejidad de la cirugía cardiaca se considera el peso menor de 2500 g así como la prematuridad.<sup>28</sup>

En relación al lugar de procedencia, 53% de los pacientes fueron enviados de centro hospitalarios ubicados dentro del Distrito Federal. Estos datos expuestos nos revelan una clara centralización de los recursos disponibles, como se menciona en la encuesta 2009 de atención médico quirúrgica de las cardiopatías congénitas.<sup>29</sup> La razón por sexo (niño:niña) fue de 1.1:1, similar a la reportada en la literatura, que varía entre 1,09:1 y 1,3:1.<sup>30,31</sup> En el 90% de los casos no se estableció algún diagnóstico genético acorde a lo reportado por la literatura<sup>32</sup>.

Es de llamar la atención que en menos del 16% de los casos se estableció un diagnóstico precoz (es decir prenatal o en los primeros 3 días de vida) y una mediana de edad al momento de la cirugía de 11 días. En un estudio realizado en Buenos Aires, Argentina encontró que los pacientes con diagnóstico precoz tuvieron una asistencia intervencionista apropiada. El 13% de los pacientes sin diagnóstico precoz murieron antes de poder recibir alguna modalidad terapéutica y al comparar ambos grupos, aquellos pacientes sin diagnóstico precoz que sobrevivieron fueron operados a edades más tardías y tuvieron tiempos de estadía hospitalaria y costos totales finales significativamente mayores que los RN con diagnóstico precoz.<sup>33</sup>

Uno de los hallazgos que se desprende de este análisis es el importante porcentaje de cirugías correctivas (73%) en relación con los procedimientos paliativos (27%). Cabe mencionar que dentro los procedimientos paliativos hay cirugías de alta complejidad, con una mortalidad cercana al 50% referida en los grandes centros especializados<sup>27</sup>, como es la cirugía de Norwood y la operación de Damus-Kaye-Stansel que aunque son consideradas como cirugías paliativas actualmente son la única opción terapéutica. Las cardiopatías que más frecuentemente se operaron fueron la transposición de grandes arterias (29%) y la conexión anómala total de venas pulmonares (21%). Citadas entre las cardiopatías de presentación neonatal más frecuentes en diversos artículos<sup>34</sup>. La mortalidad global fue del 74% en los últimos cinco años, con una reducción al 58.3% en el 2011. Es importante destacar en el presente estudio la mortalidad operatoria registrada vs la esperada de acuerdo a la escala de estratificación del riesgo RACHS-1 fue mayor de acuerdo a los grandes centros especializados a nivel internacional, sin embargo hay que tener en cuenta que solamente se analizaron aquellos pacientes que fueron

intervenidos bajo circulación extracorpórea, únicamente menores de 30 días de vida y que todas las cardiopatías incluidas en el estudio son consideradas graves de acuerdo a la clasificación de Hoffman y Kaplan<sup>3</sup>. En un estudio realizado en Montevideo, Uruguay, se analizó la mortalidad de 213 cirugías cardíacas consecutivas por cardiopatía congénita la cual reportó que el 93% de los decesos correspondió al grupo de pacientes menores de tres meses de estos 53% eran menores 30 días y 73% tenían cardiopatías complejas<sup>35</sup>.

Se encontró una disminución en la mortalidad transoperatoria, que en un estudio previo realizado en el año 1999 reportó un 44% de defunciones durante el evento quirúrgico<sup>25</sup> la cual disminuyó al 23% de acuerdo a lo reportado en este estudio. Por otra parte se observó que 68.8% (n=53) de las cirugías se hicieron con paro circulatorio e hipotermia profunda. En un estudio realizado en México menciona que logró disminuir la mortalidad a menos del 10% para TGA evitando el uso de hipotermia profunda con paro circulatorio total, incrementando la utilización de la hipotermia moderada y flujos bajos de 50 mL/kg/min durante períodos cortos de tiempo, a una temperatura de 22°C<sup>19</sup>. En otro trabajo publicado se efectuó un estudio comparativo en neonatos operados con la técnica de "Jatene" para la transposición de grandes arterias y reportó que los intervenidos con temperatura corporal normal tuvieron menos complicaciones, tiempo de ventilación mecánica, estadía en terapia intensiva y concentraciones menores de troponina I, 24 horas después de la cirugía. Además de que la duración de la CEC fue significativamente menor en normotermia, debido a que no se invierte tiempo en los procesos de enfriamiento y recalentamiento de los diferentes órganos y sistemas, además de la recuperación más rápida de la función contráctil miocárdica, estos pacientes están menos expuestos, por tanto, a los efectos adversos de la hipotermia y de la propia derivación cardiopulmonar. Demostrando que la prolongación del tiempo de CEC aumenta la morbilidad posoperatoria en todas las edades.<sup>36</sup> Otro dato a resaltar fue que el 54% de las muertes ocurrió en las primeras 24 horas lo que sugiere un posible problema en el traslado de quirófano a la UCIN. Un estudio publicado recientemente, demostró que un protocolo de traslado formal y estructurado de los pacientes pediátricos después de la cirugía cardíaca a la unidad de cuidados intensivos puede reducir los errores médicos que ocurren durante la admisión y mejorar el

trabajo en equipo entre los intensivistas. Los errores técnicos por traslado se redujeron en este estudio del 6,24 a 1,52 ( $p < .0001$ ), y la omisión de información verbal crítica del traslado se redujo en 6,33 a 2,38 ( $p < 0,0001$ ).<sup>37</sup>

La información mundial disponible acerca de la atención de las cardiopatías congénitas ha sido un tema susceptible de especulaciones por la escasez o ausencia de datos capaces de reflejar la problemática real de las CC en México. Con base a la primera encuesta realizada en el 2009 sobre los tipos de centros de atención y su organización para el paciente con cardiopatía congénita, se estima que el promedio de cirugías en 22 de los centros censados fue de 162<sup>29</sup>. En nuestro hospital de acuerdo a un estudio previo realizado durante los años 2009-2010 el promedio anual de cirugía de corazón fue de 149 procedimientos y se reportaron sólo 35 cirugías en menores de 1 mes durante este período de tiempo. En el presente estudio se demostró un incremento en la cirugía neonatal cardiovascular con 24 casos intervenidos con DCP en el año 2011, anteriormente el promedio anual era de 14 procedimientos. A pesar de los esfuerzos nacionales y en nuestro hospital el número de cirugías totales para un centro de referencia nacional es bajo para los requeridos de acuerdo al Comité de Cardiopatías Congénitas de la Asociación Europea de Cirujanos Cardiorácicos, que recomiendan a las instituciones donde se lleva a cabo cirugía cardíaca lo siguiente: a) El número de pacientes intervenido por año debe ser de un mínimo de 250; b) En cuanto a recién nacidos y menores de un año el número de casos debe ser  $\geq 100$  casos por año; c) Cada cirujano debe realizar un mínimo de tres intervenciones por semana y de 126 por año; d) en relación a unidades con un menor volumen de casos ( $\leq 250$  pacientes intervenidos por año) se les puede considerar como Hospitales funcionales si los resultados son similares a los centros que manejan mayores volúmenes.<sup>38</sup> De ahí que en un país como Suecia, tomaron determinaciones organizativas para tratar de obtener mejores resultados y reasignó el manejo de los pacientes a los centros de mayor experiencia. Así, lograron excelentes resultados desde el punto de vista de la morbilidad y la mortalidad<sup>39</sup>. Aunque el volumen de pacientes atendidos per se no es la única razón que explica la mejoría de los resultados, la concentración de los pacientes en los centros que poseen mejor infraestructura tanto técnica como humana, se asocia generalmente a una mejoría de los mismos<sup>40,41</sup>.

## Conclusiones

- La mortalidad en neonatos con cardiopatía congénita grave sometidos a cirugía con derivación cardiopulmonar fue del 74%. Con una variación que va del 54.5% al 92.3%.
- La mortalidad operatoria real fue mayor a la esperada de acuerdo a la estratificación de riesgo RACHS-1 en 4 de las 6 categorías.
- La mayoría de las intervenciones que se realizaron con DCP son de tipo correctivo (73%). A pesar del incremento en el número de cirugías en la etapa neonatal por CC grave y una tendencia en aumento a realizar procedimientos correctivos, nos encontramos por debajo de los estándares internacionales para un centro nacional de referencia.

## Propuesta

Es necesario realizar estudios enfocados al análisis de los factores de riesgo perioperatorios existentes en este grupo de edad con el fin de:

- Investigar las causas asociadas a la mayor mortalidad operatoria observada.
- Proponer y difundir protocolos estrictos enfocados al diagnóstico y terapéutica temprana.
- Con la finalidad de disminuir la mortalidad en el RN con CC grave existente hasta este momento en el Hospital.

## REFERENCIAS

1. Mitchell SC, Korones SB, Berrendees HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incident and natural history. *Circulation* 1971;43:323-332.
2. Baltaxe E, Zarante I. Prevalencia de malformaciones cardíacas congénitas en 44,985 nacimientos en Colombia. *Arch Cardiol Méx* 2006;76:263-268.
3. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1890-1900.
4. Calderón J, Cervantes JL, Curi PJ, Ramírez S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex* 2010;80:133-140.
5. Hinojosa JC, San Luis R, Veloz MG. Diagnóstico y frecuencia de cardiopatía fetal mediante ecocardiografía en embarazos con factores de alto riesgo. *Ginecol Obstet Mex* 2006;74:645-56.
6. Valdés J, Canún S, Reyes A, Navarrete E. Mortalidad por defectos al nacimiento en menores de 5 años de edad en México de 1998 a 2006. *Salud Pública Méx.* 2009;51:381-389
7. Macartney F. A better deal for newborns with congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1979; 54: 268-270.
8. Samáneck M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 152-158.
9. Attie F. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. En: Attie F ed. *Cardiopatías Congénitas* Salvat Mexicana de Ediciones SA de CV, México 1985, p 15.
10. Guzzo D. Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas. *Rev Urug Cardiol* 2008; 23: 21-48.
11. González AB. Circulación extracorpórea en el paciente neonato con cardiopatía congénita. *Rev Mex Enf Cardiol* 2004;12: 69-75.
12. Freed MD. Circulación fetal y de transición. En: Fyler DC, editor. *Nadas. Cardiología Pediátrica*. Madrid: Mosby España S.A.,1994; 149-164.
13. Maroto C, Camino M, Girona JM, Malo P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. *Rev Esp Cardiol.* 2001; 54: 67-82.
14. Mavroudis C, Jacobs JP. Congenital heart surgery nomenclature and database project: overview and minimum dataset. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S1-S372.
15. Arretz C. Cirugía de las cardiopatías congénitas en el recién nacido y lactante. *Rev chil pediatr* 2000;71:147-151.
16. Spiegelhalter D. Mortality and volume of cases in pediatric cardiac surgery; retrospective study based on routinely collected data. *BMJ* 2001; 323: 1-5.



17. O'Brien JJ. Management of Cardiopulmonary Bypass in infants and children. Abstract form Cardiopulmonary bypass workshop 1994: 1-5.
18. Del Nido P. Pathophysiology and Techniques of Cardiopulmonary Bypass XVIII, Cardiopulmonary Bypass in the Newborn. 1998.
19. Ramírez S, Cervantes JL. Transposición de grandes arterias. Resultados de la corrección anatómica en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Arch Cardiol Mex 2004;74:S326-S329.
20. Ramírez S, Calderón J. Cirugía de las cardiopatías congénitas complejas. Arch Cardiol Mex 2003;73:S128-S132.
21. Stümpflen I, Stümpflen A, Wimmer M, Bernaschek G. Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. Lancet 1996; 348: 854-857.
22. Mullins CE. History of pediatric interventional catheterization: pediatric therapeutic cardiac catheterizations. Pediatr Cardiol 1998; 19: 3-7.
23. Guía JM, Bosch V, Castro FJ, Téllez C, Mercader B, Gracián M. Factores influyentes en la evolución de la mortalidad de las cardiopatías congénitas. Estudio sobre 1.216 niños en la Comunidad Autónoma de Murcia (1978-1990) Rev Esp Cardiol 2001; 54: 299-306
24. Pearson GD, Neill CA, Beittel TM, Kidd L. Determinants of outcome in hospitalized infants with congenital heart disease. Am J Cardiol 1991; 68: 1055-1059.
25. Ramos-Jiménez A, García H. Sobrevida al egreso hospitalario de los recién nacidos postoperados de corazón. Tesis para obtener diploma en la subespecialidad de Neonatología, Facultad de medicina UNAM. México; 1999.
26. Espinosa-Gan H, Beirana-Palencia L. Concordancia entre el diagnóstico clínico-quirúrgico y el anatomopatológico de cardiopatías congénitas en el hospital de pediatría de Centro Médico Nacional Siglo XXI. Tesis para obtener diploma en la especialidad de Pediatría, Facultad de Medicina UNAM .México; 2003.
27. Jenkins K, Gauvreau K, Newburger J, Spray T, Moller J, Iezzoni L. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. Thorac Cardiovasc Surg 2002;123:110-118
28. Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, Bove EL, Ohye RG. Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. Ann Thorac Surg.2007;84:871-8.
29. Calderón-Colmenero J, De la Llata M, Vizcaíno A, Ramírez S, Bolio A. Atención médico-quirúrgica de las cardiopatías congénitas: Una visión panorámica de la realidad en México. Encuesta 2009. Rev Invest Clin 2011; 63:344-352.

30. Samanek M. Boy:Girl ratio in children with different forms of cardiac malformation: a population-based study. *Pediatr Cardiol.* 1994;15(2):53-7.
31. Laursen HB. Some epidemiological aspects of congenital heart disease in Denmark. *Acta Paediatr Scand.* 1980;69(5):619-24.
32. Dolk H, Loane M, Garne E. Congenital Heart Defects in Europe Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005. *Circulation* 2011;123:841-849.
33. Guerchicoff M, Marantz P, Infante J, Villa A, Gutiérrez A, Montero G. Evaluación del impacto del diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas. *Arch Argent Pediatr* 2004; 102:445-450.
34. Magliola R, Althabe M, Charroqui A, Moreno G, Balestrini M, Landry L. Cardiopatía congénita: actualización de resultados quirúrgicos en un hospital pediátrico 1994-2001. *Arch Argent Pediatr* 2004;102:110-114
35. Abdala D, Lejbusiewicz G, Pose G, Touyá G, Riva J, Ligüera L. Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas: Resultados de 213 procedimientos consecutivos. *Rev Chil Pediatr* 2008; 79: 90-97.
36. Pouard P, Mauriat P, Haydar A, Gioanni S, Laquay N, Vaccaroni L. Normothermic cardiopulmonary bypass and myocardialcardioplegic protection for neonatal arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;30:695-9.
37. Joy B, Elliott E, Hardy C, Sullivan C, Backer C, Kane J. Standardized multidisciplinary protocol improves handover of cardiac surgery patients to the intensive care unit. *Pediatr Crit Care Med* 2011;12:304-308.
38. Hannan E, Racz M, Kavey R, Quaegebeur J, Williams R. Pediatric Cardiac Surgery: the effect of hospital and surgeon volume on in-hospital mortality. *Pediatrics* 1998; 101 : 963-969
39. Lundström N, Berggren H, Björkhem, Jögi P, Sunnegårdh. Centralization of pediatric heart surgery in Sweden. *Pediatric Cardiology* 2000; 21: 353-357
40. Halm E A, Lee C, Chassin M. Is volume related to outcome in health care? A systematic review and methodologic critique of the literature. *Ann Intern Med* 2002; 137: 511- 520.
41. Chang R, Klitzner T. Can regionalization decrease the number of deaths for children who undergo cardiac surgery ? A theoretical analysis. *Pediatrics* 2002; 109: 173-181



## ANEXO 2. ANALISIS SECUENCIAL SEGMENTARIO

En el primer paso se define el situs atrial, que puede ser de tipo Solitus, Inversus o Isomérico. Cabe mencionar que este último constituye anomalías morfológicas con importantes alteraciones en la disposición de los órganos abdominales denominadas heteroataxias y frecuentemente se acompañan de malformaciones cardíacas complejas.

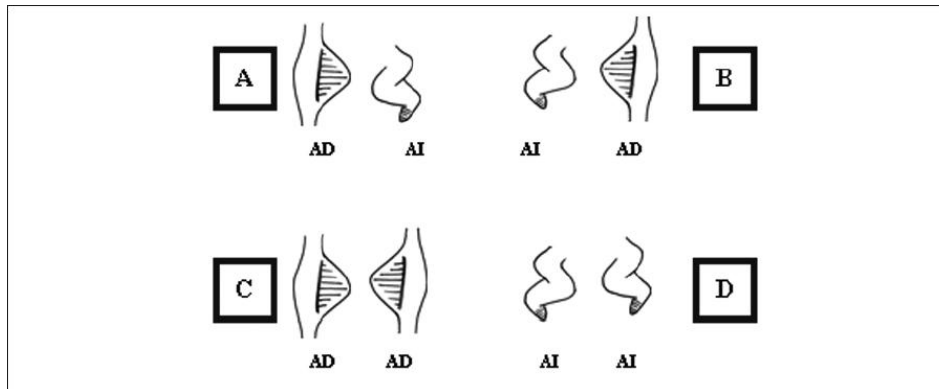


Figura 1. Situs atrial

Posteriormente se debe analizar el tipo de unión atrioventricular y su modo:

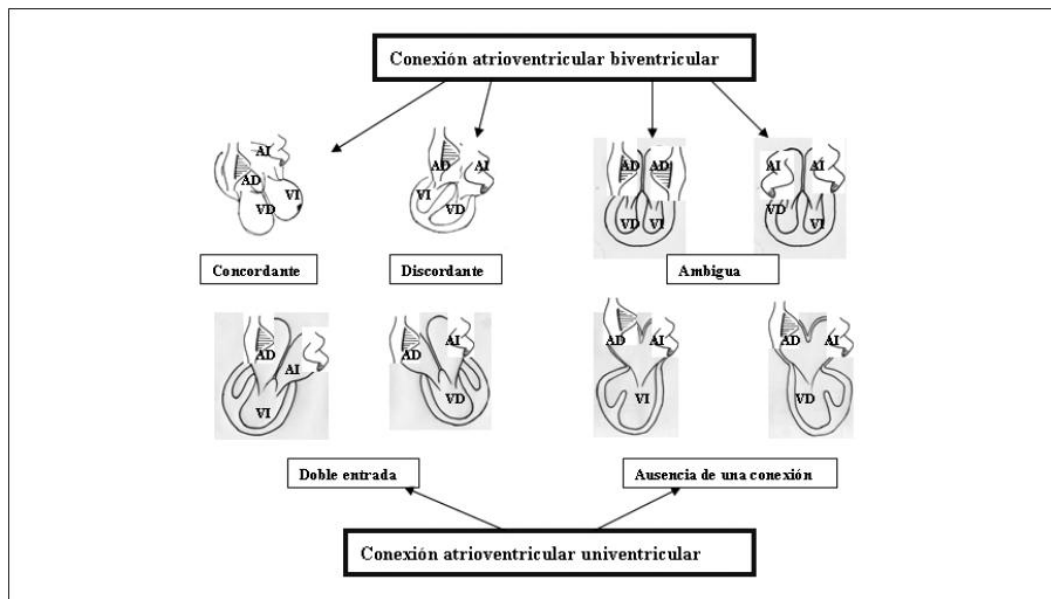


Figura 2. Tipo de conexión AV

## ANEXO 2. ANALISIS SECUENCIAL SEGMENTARIO

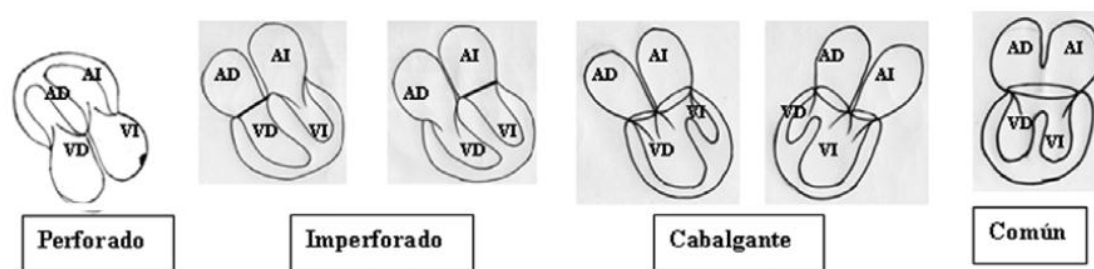


Figura 3. Modo de conexión AV

A seguir, las características de la conexión entre los ventrículos y las grandes arterias:

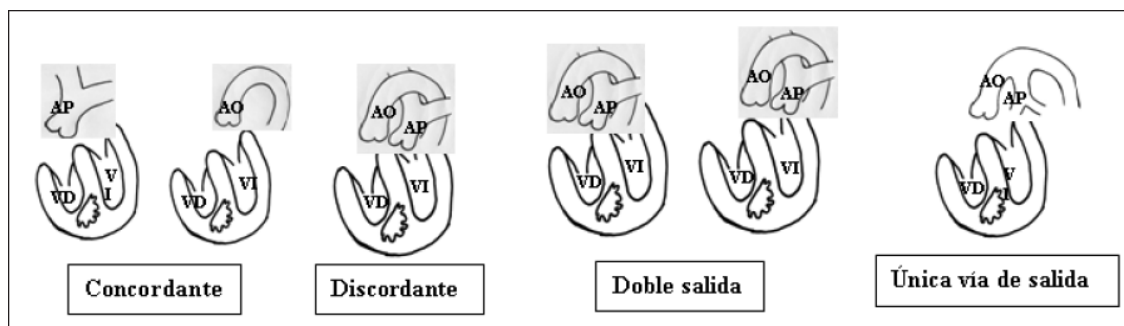


Figura 4. Tipo de conexión VA

Posteriormente caracterizamos los defectos asociados y finalmente algunas particularidades adicionales. El diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas es el mejor procedimiento para entender estas malformaciones desde su aspecto morfológico y fisiopatológico.<sup>9,10</sup>



**ANEXO 3. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS**  
**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
**CENTRO MÉDICO NACIONAL "SIGLO XXI"**  
**"UNIDAD DE TERAPIA INTENSIVA NEONATAL"**

**HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS**

**DATOS PERSONALES**

Nombre del paciente: \_\_\_\_\_ Fecha Ingreso \_\_\_\_\_

Cedula: \_\_\_\_\_ Procedencia \_\_\_\_\_

Sexo: 1. Masculino 2. Femenino FECHA DE

NACIMIENTO: \_\_\_\_\_

Qx:	Edad:	Peso:	Talla:
-----	-------	-------	--------

Diagnóstico Cardiológico: \_\_\_\_\_

Diagnostico genético: \_\_\_\_\_

Fecha Cirugía: \_\_\_\_\_ Cirujano: \_\_\_\_\_

PCR previo: 1.SI 2. NO

Cirugía realizada: \_\_\_\_\_

RACHS: \_\_\_\_\_

Tiempo Perfusión: \_\_\_\_ min. Tiempo pinzamiento: \_\_\_\_ min. Tiempo Paro: \_\_\_\_ min

Hipotermia: 1) Si 2) No Grados \_\_\_\_ °C Lactato: Preqx:\_\_\_\_ Postqx:\_\_\_\_

Dx. Postquirúrgico: \_\_\_\_\_

Concordancia clínico-quirúrgica: 0) \_\_ no 1) \_\_ sí

Tipo de Cirugía: 1) \_\_ correctiva 2) \_\_ paliativa

Desenlace: 1. \_\_ vivo 2. \_\_ muerto Momento de Defunción: \_\_\_\_\_

Causa Principal defunción: \_\_\_\_\_

Complicaciones Qx: 1. Si 2. No

Tipo: \_\_\_\_\_

Fecha de egreso UCIN: \_\_\_\_\_ Días Estancia Terapia: \_\_\_\_\_

Defectos residuales: \_\_\_\_\_

Choque Cardiogénico: 1.SI 2. NO

Fecha de egreso hospitalario: \_\_\_\_\_

## ANEXO 4. Anverso

### RIESGO QUIRURGICO POR PROCEDIMIENTO (RACHS-1) <sup>27</sup>

Riesgo quirúrgico por procedimiento (RACHS-1)	
<p><b>Riesgo 1</b></p> <p>Cierre de CIA Cierre de PCA &gt; 30 días Reparación de coartación aórtica &gt; 30 días Cirugía de conexión parcial de venas pulmonares</p> <p><b>Riesgo 2</b></p> <p>Valvulotomía o valvuloplastia aórtica &gt; 30 días Resección de estenosis subaórtica Valvulotomía o valvuloplastia pulmonar Reemplazo valvular pulmonar Infundibulotomía ventricular derecha Ampliación tracto salida pulmonar Reparación de fístula de arteria coronaria Reparación de CIV Reparación de CIA y CIV Reparación de CIA ostium primum Cierre de CIV y valvulotomía pulmonar o resección infundibular Cierre de CIV y retiro de bandaje de la pulmonar Reparación total de tetralogía de Fallot Reparación total de venas pulmonares &gt; 30 días Derivación cavo-pulmonar infracoarctal Cirugía de anillo vascular Reparación de ventana arco pulmonar Reparación de coartación aórtica &lt; 30 días Reparación de estenosis de arteria pulmonar Reparación de corto circuito de VI a AD</p> <p><b>Riesgo 3</b></p> <p>Reemplazo de válvula aórtica Procedimiento de Ross Parche al tracto de salida del VI Ventriculomiotomía Aortoplastia Valvulotomía o valvuloplastia mitral Reemplazo de válvula mitral Valvulotomía o valvuloplastia tricúspida Reemplazo de válvula tricúspida Reposición de válvula tricúspida para Ebstein &gt; 30 días Reimplante de arteria coronaria anómala Reparación de arteria coronaria anómala con túnel intrapulmonar (Takeuchi) Conducto de VD – arteria pulmonar Conducto de VI – arteria pulmonar Reparación de DCSVD con o sin reparación de obstrucción del VI Derivación cavo-pulmonar total (Fontan) Reparación de canal A-V con o sin reemplazo valvular</p>	<p>Bandaje de arteria pulmonar Reparación de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar Reparación de Cor-triatrียม Fístula sistémico-pulmonar Cirugía Switch atrial (Scanning) Cirugía Switch arterial (Jalene) Reimplantación de arteria pulmonar anómala Aortoplastia Reparación de coartación aórtica y CIV Resección de tumor intracardiaco</p> <p><b>Riesgo 4</b></p> <p>Valvulotomía o valvuloplastia aórtica &lt; 30 días Procedimiento de Konno Reparación de anomalía compleja (ventrículo único) por defecto septal ventricular amplio Reparación de conexión total de venas pulmonares &lt; 30 días Reparación de TGA, CIV y estenosis pulmonar (Rastelli) Cirugía Switch atrial con cierre de CIV Cirugía Switch atrial con reparación de estenosis subpulmonar Cirugía Switch arterial con resección de bandaje de la pulmonar Cirugía Switch arterial con cierre de CIV Cirugía Switch con reparación de estenosis subpulmonar Reparación de tronco arterioso común Reparación de interrupción o hipoplasia de arco aórtico sin cierre de CIV Reparación de interrupción o hipoplasia de arco aórtico con cierre de CIV Injerto de arco transverso Unificación para tetralogía de Fallot o atresia pulmonar Doble switch</p> <p><b>Riesgo 5</b></p> <p>Reparación de válvula tricúspida para neonato con Ebstein &lt; 30 días Reparación de tronco arterioso con interrupción del arco aórtico</p> <p><b>Riesgo 6</b></p> <p>Estadio 1 para ventrículo izquierdo hipoplásico (Cirugía de Norwood) Estadio 1 para síndrome de ventrículo izquierdo procedimiento de Damus Kaye Stansel</p>

CIV: Comunicación interventricular; CIA: Comunicación interatrial; PCA: Persistencia del conducto arterioso; VI: Ventrículo izquierdo; VD: Ventrículo derecho; AD: Atria derecha; TGA: Transposición de grandes arterias; DCSVD: Doble cámara de salida del ventrículo derecho; Canal AV: Canal auriculoventricular

## ANEXO 4. Reverso

### RIESGO QUIRÚRGICO POR PROCEDIMIENTO (RACHS-1)

El promedio de riesgo de mortalidad para los diversos niveles de riesgo son:

1. nivel 1: 0.4%;
2. nivel 2: 3.8%
3. nivel 3: 8.5%
4. nivel 4: 19.4%
5. nivel 6: 47.7%.

Por haber poca información, **dado el escaso número de casos no se pudo estimar, para el nivel 5, el riesgo de mortalidad.** Las cirugías incluidas en este nivel son: reparación de la válvula tricuspídea en neonato con anomalía de Ebstein y reparación de tronco arterioso común con interrupción del arco aórtico.<sup>27</sup>