

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

Centro Médico Nacional de Occidente Unidad Médica de Alta Especialidad

HOSPITAL DE PEDIATRIA



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



***“Prevalencia y severidad de las Cardiopatías Congénitas en la Unidad de terapia
intensiva neonatal del Centro Médico Nacional de Occidente. Revisión de 12 años”***

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN NEONATOLOGIA

Presenta

Sindy Adriana García Calderon

Residente Segundo Año Neonatología

Director de Tesis

Dra. Marta Patricia Salinas López

Neonatologo Pediatra

Guadalajara, Jalisco

Febrero 2013



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.

TITULO

“Prevalencia y severidad de las Cardiopatías Congénitas en la Unidad de terapia intensiva neonatal del Centro Médico Nacional de Occidente. Revisión de 12 años”

IDENTIFICACION DE AUTORES

TESISTA:

Sindy Adriana García Calderib
Residente de 2° año de Neonatología
Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente

DIRECTOR DE TESIS

Dra. Patricia Salinas López
Pediatría Neonatólogo
Jefa de la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal
Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente

ASESOR METODOLOGICO

Dr. Juan Carlos Barrera e León
Pediatra Neonatólogo, Doctor en Ciencias
Jefe de Educación y Enseñanza
Unidad Médica de Alta especialidad
Hospital de Pediatría del Centro Medico Nacional de Occidente

AGRADECIMIENTOS

A ti, por creer en mí.

RESUMEN

TITULO: *“Prevalencia y severidad de las Cardiopatías Congénitas en la Unidad de terapia intensiva neonatal del Centro Médico Nacional de Occidente. Revisión de 12 años”*

Antecedentes: Las malformaciones cardiacas congénitas son una significativa causa de morbilidad y mortalidad neonatal; y son las más frecuentes en el ámbito de las malformaciones al nacimiento. En nuestro país se desconoce la prevalencia real de las cardiopatías congénitas. Dentro de las diversas clasificaciones de las cardiopatías congénitas en el 2002, Hoffman y Kaplan propusieron una clasificación de acuerdo a la severidad de las cardiopatías, englobando a las cardiopatías como severas, moderadas o leves. En nuestro país se estima una prevalencia de 8 casos por cada 1000 nacimientos.

Material y métodos: Estudio transversal, descriptivo. Se incluyeron a todos los recién nacidos ingresados en la terapia intensiva de un hospital de tercer nivel, en un periodo de 12 años, del 01 de enero del 2001 al 31 de diciembre del 2012. Se determinó el tipo de Cardiopatía congénita, la clasificación de las cardiopatías congénitas de acuerdo al grado de severidad, lugar de procedencia, sexo, edad materna, número de gestación, semanas de gestación, peso al nacimiento, malformaciones asociadas, síndromes asociados, requerimiento de cirugía, condición al egreso. Se obtuvo la información del expediente clínico y de la base de datos del servicio. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS versión 19.0. Expresándose los resultados proporciones como medidas de tendencia central y de dispersión. Se realizó la aprobación del estudio por Comité Local de Investigación.

Resultados: La prevalencia de cardiopatías congénitas encontrada fue de 14.4%, con un total de 720 pacientes en 12 años. El estado con mayor número de nacimiento de pacientes con diagnóstico de cardiopatía fue Jalisco. La cardiopatía

congénita más común fue la Transposición de Grandes Arterias con 97 casos. De acuerdo a la clasificación de severidad de las cardiopatías congénitas propuesta por Hoffman y Kaplan, encontramos en nuestra población que el 79% corresponde a cardiopatías congénitas severas, 7.6% a cardiopatías moderadas y 12.9% a cardiopatías leves. El 29.5% de los pacientes presentaban malformaciones asociadas, el sistema extracardiaco mas afectado fue el sistema gastrointestinal. El principal síndrome cromosómico asociado a cardiopatías congénitas fue la Trisomía 21, y la asociación no cromosómico, la asociación VACTERL. El 52% de los pacientes con cardiopatías congénitas requirieron tratamiento quirúrgico, tanto paliativo como correctivo, en la etapa neonatal. El procedimiento quirúrgico mas frecuente fue la Fistula sistémico-pulmonar. La principal condición al egreso fue la defunción con 54.8% de los casos. El 43.5% de los egresos por defunción, fueron defunciones transquirúrgicas. La cardiopatía con mayor tasa de mortalidad fue el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico con 95.9% de los pacientes.

INDICE

Marco teórico	
1. Antecedentes	7-17
1.1 <i>Introducción</i>	7
1.2 <i>Definiciones</i>	8
1.3 <i>Epidemiología</i>	8-9
1.4 <i>Etiología</i>	9-12
1.5 <i>Clasificación de las cardiopatías congénitas</i>	13-14
1.6 <i>Conocimiento actual de la prevalencia de cardiopatías congénitas en el mundo y Latinoamérica</i>	14-17
<hr/>	
2. Planteamiento del problema	18-19
<hr/>	
3. Pregunta de Investigación	19
<hr/>	
4. Justificación	20-21
<hr/>	
5. Objetivos general y específicos	21-22
<hr/>	
6. Material y métodos	23-29
- Tipo de estudio	23
- Universo de trabajo	23
- Tipo de muestreo	23
- Criterios de inclusión	23
- Criterios de no inclusión	24
- Descripción de las variables	24-25
- Operacionalización de las variables	26-27
- Desarrollo del proyecto	27-29
- Análisis estadístico	29
<hr/>	
7. Aspectos éticos	30
<hr/>	
8. Resultados	31-48
<hr/>	
9. Discusión	49-57
<hr/>	
10. Conclusiones	58-59
<hr/>	
11. Referencias bibliográficas	60-62
<hr/>	
12. Anexos	63-64

1. MARCO TEÓRICO

1.1 INTRODUCCION

Las malformaciones físicas congénitas son defectos o anormalidades en alguna estructura corporal que ya se encuentran presentes al momento del nacimiento. De forma general afectan al 2.5% de todos los nacimientos y son responsables del 15% de muertes en la etapa perinatal. Estos defectos congénitos son responsables directos o indirectos de una alta proporción de muertes perinatales e infantiles, además de dejar secuelas graves, repercusiones emocionales y económicas de forma importante.^{1, 2,3}

Hay una amplia variedad clínica de defectos congénitos, los que se clasifican en anormalidades mayores y menores, dependiendo de la repercusión anatómica y /o funcional a que den lugar. Las anormalidades mayores son defectos que de no ser corregidos comprometen significativamente el funcionamiento corporal o reducen la expectativa normal de vida. Generalmente tienen un potencial de impacto médico, quirúrgico y psicológico que interfiere con la aceptación del sujeto en la sociedad. Una anomalía menor es una alteración con significación primariamente cosmética que no compromete la forma o funcionalidad corporal y que puede ser corregida o no requiere manejo médico.¹

La mayoría de los defectos físicos congénitos dan lugar a manifestaciones externas que son detectadas al hacer una exploración clínica minuciosa en el recién nacido. 50% de los defectos congénitos son de etiología desconocida, 15% son de origen teratogenico asociado a exposición prenatal, 10% tiene como etiología una causa genética y 25% son de origen multifactorial.¹

Diversos estudios indican que las enfermedades genéticas y las malformaciones congénitas representan del 10-25% de las hospitalizaciones en centros de tercer nivel en algunas ciudades de Latinoamérica. ⁴

1.2 DEFINICIONES

De acuerdo a la Organización Mundial de la Salud (OMS) las malformaciones congénitas se definen como: toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que esté presente en un niño recién nacido (aunque pueda manifestarse más tardíamente), sea externa o interna, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple, que resulta de una embriogénesis defectuosa. ⁵

Las malformaciones cardíacas congénitas son una significativa causa de morbilidad y mortalidad neonatal; está bien establecido que las cardiopatías congénitas, son las más frecuentes en el ámbito de las malformaciones al nacimiento. De acuerdo a Mitchell y colaboradores se define una cardiopatía congénita como *una anomalía estructural evidente el corazón o de los grandes vasos intratorácicos con una repercusión real o potencial.* ^{5, 6}

El pronóstico de los RN con malformaciones cardíacas congénitas no solo depende de la severidad del defecto cardíaco, sino también de si se asocia a un síndrome subyacente o si se presenta asociada a malformaciones en otros órganos. ⁷

1.3 EPIDEMIOLOGIA

Se estima que de los 130 millones de nacimientos alrededor del mundo cada año, al menos un millón de estos niños tendrá algún tipo de cardiopatía congénita. ⁸

La prevalencia reportada de cardiopatías congénitas es muy variable de acuerdo a la región, de tal manera que por 1000 RN vivos va de 2.1 en Nueva Inglaterra;

2.17 en Estados Unidos, de 8.6 en España; 10.6 en Japón y 12.3 en Italia. En Costa Rica las cardiopatías congénitas son la primera causa de muerte por malformaciones congénitas, con una prevalencia de 1.6 por cada 1000 RN vivos.^{6,9}

En nuestro país se desconoce la prevalencia real de las cardiopatías congénitas; la información de la que se dispone acerca de la importancia y repercusión de las malformaciones congénitas cardiacas se basa en las tasas de mortalidad que en 1990, las ubicaban en el sexto lugar como causa de muerte en menores de un año, pasando a ocupar el cuarto lugar en el 2002; y a partir del 2005 se constituye como la segunda causa de mortalidad. Al no disponer de la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país, puede considerarse un promedio teórico, derivado de la información mundial asequible: 8 por cada 1,000 nacidos vivos. Al relacionar esta cifra con la tasa de natalidad, se estima que cada año nacen en nuestro país alrededor de 18 mil niños con algún tipo de malformación cardiaca.⁶

1.4 ETIOLOGIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

El periodo intrauterino temprano (entre la 3ª y 8ª semana de gestación) es un periodo vital para el desarrollo normal de los diversos órganos. Cualquier insulto dentro de este periodo puede resultar en una malformación congénita. Las malformaciones cardiacas se presentan por un desarrollo cardiaco anormal durante la embriogénesis.^{10,11}

El primordio cardiaco surge de la placa lateral del mesodermo, esto es controlado por una compleja interacción de factores de transcripción. Recientes hallazgos han aclarado el origen del primordio cardiaco y su regulación. De forma interesante, las diversas capas cardiacas – miocardio, endocardio y musculo liso- se derivan a partir de precursores comunes que se ramifican secuencial y especializadamente de un mismo tipo celular, siendo similar a la especialización del sistema

hematopoyético. Además las fuerzas hemodinámicas podrían participar en la morfogénesis cardíaca, proporcionando una explicación de cómo un defecto primario del tracto de salida puede dar lugar secundariamente a defectos estructurales. ¹¹

Las malformaciones cardíacas tienen múltiples causas. Las malformaciones cardíacas aisladas puede ser el resultado de múltiples interacciones entre genes y factores del medio ambiente, denominado también con *herencia multifactorial* representando aproximadamente un 85% de los casos. En contraste, existen otras malformaciones cardíacas que se asocian a otras malformaciones mayores o menores, por lo que se consideran sindrómicas, y puede ser causada por factores teratogénicos, anomalías cromosómicas o desorden de un gen único, lo cual representa el restante 15% de los casos. Las causas teratogénicas incluyen etiologías infecciosas (v.gr rubéola), exposición química (v.gr etanol, anticonvulsivantes) y condiciones materna (v.gr diabetes). Los síndromes en los cuales el neonato porta un cromosoma extra (trisomía 13, 18 y 21) o hay pérdida de un cromosoma (síndrome de Turner) son bien conocidos por su asociación con defectos cardíacos. En otros síndromes, las malformaciones cardíacas pueden ser causadas por mutación de un solo gen, como en el caso del gen JAG1 (síndrome de Alagille). Aunque ninguna malformación cardíaca es específica de un síndrome, algunos síndromes presentan de forma patognomónica algún tipo específico de malformación cardíaca. ^{7, 12}

Dentro de las anomalías cromosómicas, la trisomía 21 es por mucho, la anomalía específica que más frecuentemente se asocia con cardiopatías congénitas, hasta el 40 a 60% de los casos. La cardiopatía más común es el defecto de los cojines endocárdicos; esto tiene implicaciones interesantes, ya que se ha relacionado con el aumento de la adherencia celular encontrada en este síndrome. Aproximadamente el 75% de los RN con canal AV completo tienen síndrome de Down. Por otro lado, de los pacientes con síndrome de Down, 40% tienen una cardiopatía congénita, y de éstas el 40% es canal auriculoventricular, en el 30% se observa CIV (comunicación interventricular), en el 9% CIA

(Comunicación interventricular), en el 9% tetralogía de Fallot. Otras anomalías cromosómicas incluyen la trisomía 18 y trisomía 13, teniendo una frecuencia muy alta de cardiopatía congénita incluso mayor del 90%, presentándose generalmente como defectos septales ventriculares o atriales.^{7, 12}

Existen otros defectos cromosómicos menos comunes que se asocian fuertemente con algún tipo de cardiopatía congénita. La comunicación interventricular (CIA) tiene una incidencia de 1 por cada 2300 RN vivos; el síndrome de Holt-Oram clásicamente presenta una CIA asociada a otros defectos, otros síndromes que pueden presentarse con CIA son el síndrome de Kabuki, síndrome de Turner, trisomía 13, trisomía 21 y síndrome de Noonan. La interrupción del arco aórtico es frecuentemente vista en los pacientes con microdelección 22q11 (síndrome de Di George), reportándose hasta el 52% de estos pacientes. La estenosis aórtica supra valvular es una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y ocurre en 1 por cada 3000 RN vivos, su diagnóstico sugiere síndrome de Williams. La coartación de Aorta se presenta en 1 por cada 2500 recién nacidos; si el paciente es del sexo femenino, debe ser considerado el síndrome de Turner, ya que el 75% de las pacientes con síndrome de Turner que presentan cardiopatía congénita presentan coartación de aorta; el síndrome de Kabuki es otra condición en la cual se presenta de forma característica la coartación aórtica.⁷

Se estima que del 1-2% de las cardiopatías congénitas son causadas por exposición fetal a teratogénos. El insulto teratogénico puede ser secundario a enfermedades maternas, exposición a sustancias nocivas o exposición a infecciones. La diabetes mellitus materna está asociada con una incidencia de defectos congénitos en un 6-9%, de los cuales hasta el 25% corresponden a cardiopatías congénitas. Las más frecuentes son la transposición de grandes vasos y los defectos septales ventriculares. Las madres portadoras de fenilcetonuria no tratadas también se asocian con productos con malformaciones congénitas, presentándose 25% de los casos con cardiopatía congénita, siendo los defectos más comunes encontrados en este grupo la tetralogía de Fallot, los defectos septales ventriculares, persistencia de conducto arterioso y ventrículo único. Los

derivados cumarínicos usados como anticoagulantes, están asociados con defectos congénitos hasta en un 29%, sin embargo las cardiopatías congénitas son infrecuentes. La exposición al litio ha sido asociada en algunos estudios con un riesgo incrementado de cardiopatía congénita, especialmente con anomalía de Ebstein, sin embargo otros estudios no reproducen los mismos resultados. La isotretinoína es un potente teratógeno y dentro de las malformaciones congénitas reportadas, se encuentran frecuentemente las cardiopatías congénitas, principalmente los defectos conotruncales. El uso de ácido acetilsalicílico en el primer trimestre del embarazo se ha catalogado como teratógeno cardíaco, particularmente para defectos con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y transposición de grandes vasos. El uso de alcohol durante el embarazo causa un patrón reconocido de múltiples defectos incluyendo alteraciones cardíacas principalmente defectos del septo interatrial. El uso de sustancias como anfetaminas y cocaína presentan un riesgo incrementado de cardiopatías congénitas, así como de muerte fetal.¹²

El ejemplo más común de infección materna como teratógeno es la infección por rubéola. La infección entre la 3ª y 8ª semana de embarazo se asocia frecuentemente con cardiopatía congénita principalmente persistencia de conducto arterioso y defectos septales ventriculares y atriales.¹²

Finalmente, como ya se ha mencionado, la mayoría de los casos de cardiopatías congénitas no se asocian con una etiología específica, por lo que se sugiere una etiología multifactorial. Este modelo multifactorial implica una interacción entre predisposición poligénica y factores del medio ambiente que producen las alteraciones necesarias para que ocurra una cardiopatía congénita durante la gestación. De tal manera que el fundamento de la herencia multifactorial implica la participación de múltiples genes en *loci* distintos, por lo general con efecto aditivo, así como la participación de diversos factores ambientales. En el caso de las malformaciones congénitas, existe una programación apegada a tiempos específicos en el desarrollo embriológico, por lo que se ha postulado de presencia

de “umbrales” (periodos críticos del desarrollo), además de la participación de factores ambientales y genéticos para explicar su aparición.^{12, 13}

1.5 CLASIFICACION DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

Existen diversos tipos de clasificación de las cardiopatías congénitas, generalmente basado en la definición de cada cardiopatía de acuerdo al país de origen, mediante sistemas como el CIE 10. De forma interesante, en el 2002, Hoffman y Kaplan propusieron una clasificación de acuerdo a la severidad de las cardiopatías, la cual resulta útil. Se catalogan dentro de tres grupos principales.¹⁴

- Cardiopatías congénitas severas: se incluyen a la mayoría de las cardiopatías en las cuales se presenta enfermedad severa en la etapa neonatal que requieren manejo en terapia intensiva, así como procedimiento quirúrgico correctivo o paliativo urgente. Dentro de estas se incluyen: todas las cardiopatías cianógenas (Transposición de grandes vasos, Tetralogía de Fallot, Atresia tricuspidea, atresia pulmonar, anomalía de Ebstein, Ventrículo izquierdo hipoplasico, atresia aórtica, atresia mitral, ventrículo único, doble vía de salida del ventrículo derecho, tronco arterioso, conexión venosa anómala total, estenosis pulmonar critica y cardiopatías) además de cardiopatías acianógenas con gran repercusión (Defecto atrioventricular, comunicación interventricular grande, Persistencia de conducto arterioso grande, estenosis aórtica critica o severa, estenosis pulmonar severa, coartación aórtica critica).¹⁴
- Cardiopatías congénitas moderadas: se incluyen a aquellas cardiopatías que requieren manejo por expertos, pero no ameritan tratamiento intensivo urgente. (Incompetencia aórtica, estenosis aórtica leve o moderada, estenosis pulmonar moderada, coartación de aorta no critica, comunicación interauricular grande, formas complejas de comunicación interventricular).¹⁴

- Cardiopatías congénitas leves: se incluyen a aquellas cardiopatías congénitas donde los pacientes generalmente cursan asintomáticos o pueden tener resolución espontánea. (comunicación interventricular pequeña, persistencia de conducto arterioso pequeño, estenosis pulmonar leve, válvula aórtica bicúspide sin estenosis aórtica, comunicación interauricular pequeña). ¹⁴

Esta clasificación resulta relevante, ya que logra estimar la necesidad de centros especializados en cada región o país. ⁶

1.6 CONOCIMIENTO ACTUAL DE LA PREVALENCIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL MUNDO Y LATINOAMERICA

Alrededor del mundo, el diagnóstico de las cardiopatías congénitas ha sido posible por el advenimiento de métodos de diagnóstico que han facilitado su detección, tal es el caso de la ecocardiografía, que ha permitido su detección incluso en la etapa fetal y permitido identificar alteraciones anatómicas que antes requerían de la realización de un cateterismo cardiaco. La ecocardiografía ha cambiado de forma radical el abordaje del paciente con cardiopatía congénita, ya que en la actualidad se puede precisar el diagnóstico en casi la totalidad de los casos con la valoración inicial y de esta forma se puede predecir el pronóstico de los pacientes portadores de cardiopatía congénita. ^{6, 15}

Uno de las más grandes estudios sobre los cambios epidemiológicos y demográficos en las cardiopatías congénitas alrededor del mundo lo realizaron Bernier y colaboradores , en el 2010 publicaron una revisión de 115 artículos sobre cardiopatías congénitas en la población general publicados posterior a Julio del 2009, encontrando en fuentes como el EUROCAT (European Registry of Congenital Anomalies), una incidencia de cardiopatías congénitas de 6.4 por cada 1000 nacimientos. Tres cuartas partes de estos casos fueron defectos septales ventriculares, defectos septales atriales y estenosis de la vena pulmonar.

Sin embargo el ECLAMC (LatinAmerican Study of Congenital Malformations) reporta una incidencia de 1.2 por cada 1000, siendo esta significativamente menor a lo publicado en Europa y Estados Unidos, en este último país la MACDP (Metropolitan Atlanta Congenital Defects Program) reporta para el 2008 una incidencia de 8.14 por cada 1000 nacimientos. De acuerdo a su revisión encontraron una incidencia variable de entre 1.2 y 17 casos de cardiopatías congénitas por cada 1000 nacimientos. En la mayoría de los estudios destacaban como principales cardiopatías las comunicaciones interventriculares (incidencia de 0.3 – 7.7 por 1000), comunicaciones interauriculares (0.3 – 4.2 por 1000) y la Tetralogía de Fallot (0.16-0.46 por 1000). La mortalidad también fue muy variable siendo tan bajo como del 8% en poblaciones como Canadá y de hasta del 25% en República Checa. ⁸

Amorim y colaboradores, realizaron en Brasil un estudio observacional retrospectivo durante 13 años para determinar la presentación de enfermedades congénitas al nacimiento, analizando un total de 29770 recién nacidos, incluyendo RN vivos (28915) y óbitos(855), encontrando una prevalencia de 9.5 % de cardiopatía congénitas en los RN vivos y de 87.7% en óbitos. De los recién nacidos con cardiopatías 37.2% se presentó de forma aislada, y en 31.4% asociada con otras malformaciones en diferentes sistemas, siendo los más frecuentes el sistema genitourinario (48.3%), y el sistema nervioso central (45.9%). En 7 pacientes fue identificada la asociación VACTERL (por sus siglas en inglés: *Vertebral defects, Anal atresia, Cardiac malformations, Tracheo-Esophageal fistula, Radial and Renal displasia, Limbs defects*) y en 2 pacientes asociación CHARGE (por sus siglas en inglés: *Coloboma, Heart defect, Atresia choanae, Retarded growth and development, Genital hipoplasia, Ear anomalies*). Se encontró además 64 casos donde la cardiopatía congénita era parte de un síndrome, de los cuales el 48.4% correspondieron a casos de Síndrome de Down, 25% a trisomía 18 y 4.7% a trisomía 13. De todos los defectos identificados en su serie, el defecto septal atrial, el defecto septal ventricular y la persistencia de conducto arterioso, representaron el 62.5%. Pudieron además encontrar

asociación entre las cardiopatías congénitas con peso al nacimiento < 2500 gr, y con la edad materna > 35 años. ¹⁶

Se ha intentado además encontrar factores de riesgo de acuerdo a la raza materna o al sexo del recién nacido. En el 2010 Nembhard y colaboradores realizaron un estudio en Florida, durante 5 años para intentar asociar los defectos cardiacos congénitos con la edad materna, raza materna y sexo del recién nacido, sin embargo no encontraron diferencias con significancia estadística. ¹⁷

Benavides y Umaña realizaron un estudio respecto a las cardiopatías congénitas y el área de procedencia, encontrando que en la provincia de Limón y Ajuela aumento la tasa de cardiopatías congénitas, mientras que en la provincia de Cartago disminuyeron. ¹⁸

En México, existen 10 Centros Médico-Quirúrgicos Especializados en la atención de los pacientes con cardiopatías congénitas, ocho ubicados en la Ciudad de México, uno en la ciudad de Monterrey y otro en nuestra ciudad (Guadalajara). ⁶

En nuestro país, ha sido posible determinar cómo los defectos al nacimiento han ido ocupando un lugar importante como causa de mortalidad en el transcurso de los años. En el 2005 Peña Alonso y colaboradores determinaron la mortalidad por defectos de nacimiento en México desde 1955 hasta el 2003, destacando de forma importante el número de defunciones atribuibles a estas causas de 2391 hasta 8010. En este estudio, Jalisco representa el tercer estado con el mayor número de muertes por malformaciones congénitas (442 en el 2003), siendo la causa principal las malformaciones congénitas del corazón con 216 casos en el 2003. ¹⁹

Un análisis de 2257 pacientes con cardiopatía congénita realizado en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el 2006, mostró que la persistencia de conducto arterioso representó el 20% de los casos, seguido de la comunicación interatrial (16.8%); comunicación interventricular (11%); tetralogía de Fallot y atresia de la pulmonar con comunicación interventricular (9.3%);

coartación aórtico y estenosis pulmonar (3.6%) y la conexión anómala total de venas pulmonares (3%).⁶

Gallegos-Rivas M. y colaboradores encontraron en su estudio de defectos congénitos en neonatos de un hospital de tercer nivel una incidencia general de malformaciones congénitas de 5.5 por cada 1000 RN vivos, siendo la alteración más frecuente las cardiopatías congénitas con el 15.3% de los casos, además en su estudio destacó que el grupo de recién nacidos con malformaciones congénitas presentaron menor edad gestacional y menor peso al nacimiento.³

En nuestra ciudad, se realizó en el 2004 por Alfaro, Pérez Molina y colaboradores, un estudio de prevalencia sobre malformaciones congénitas en general en 4 hospitales de segundo y tercer nivel, en un transcurso de 10 años, reportándose una prevalencia general de malformaciones de 16.5 por cada 1000 nacimientos, siendo la más frecuente las malformaciones del sistema musculoesquelético y del SNC, encontrando una prevalencia de cardiopatías congénitas de solo el 0.6 por cada 1000 nacimientos, sin embargo en este estudio solo se incluyeron RN con alteraciones morfológicas externas o clínicas detectables en los primeros 3 días de vida.²⁰

2.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El hecho de que el 20% de las muertes que ocurren en el primer año de vida se presenten en niños con malformaciones congénitas, justifica que estas enfermedades sean consideradas un problema de salud pública. Es muy difícil para un país establecer políticas sanitarias si no se conoce la realidad epidemiológica de una condición clínica dada, esto es relevante, ya que como se ha mencionado en nuestro medio se ha investigado poco sobre las cardiopatías congénitas. ^{5, 18}

El estudio y manejo de las cardiopatías congénitas en nuestro país ha sido subestimado y restringido por mucho tiempo, a escaso número de hospitales de tercer nivel de atención. Al no disponer de la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país, puede considerarse un promedio teórico, derivado de la información mundial asequible: 8 por cada 1,000 nacidos vivos. Al relacionar esta cifra con la tasa de natalidad, se estima que cada año nacen en nuestro país alrededor de 18 mil niños con algún tipo de malformación cardíaca. ^{6, 15}

La importancia relativa de las cardiopatías congénitas como causa de muerte prematura es cada vez mayor, ya que otras causas de muerte se han vuelto menos comunes. Desde un punto de vista económico, el costo de la cirugía y la rehabilitación de los pacientes con cardiopatías congénitas consumen una proporción considerable y creciente de los recursos limitados de los servicios de salud. ¹²

Es importante mejorar a nivel nacional y estatal el registro de las cardiopatías congénitas y mantener la vigilancia epidemiológica; de esta manera se identificarán los cambios en el tiempo y los factores de riesgo, ya que estos datos son importantes para planear y proyectar el presupuesto de las instituciones de salud. Resulta además relevante la realización de estudios de incidencia y prevalencia de cardiopatías congénitas en diferentes poblaciones ya que

pequeñas variaciones pueden ser la base para identificar nuevas patogénesis o factores de riesgo, tanto de origen genético como del medio ambiente. ^{3,8}

El realizar un estudio sobre el conocimiento de las cardiopatías congénitas específicamente en nuestra población ayudara para determinar las acciones a realizar para diagnosticar y tratar oportunamente este problema de salud pública. Con este estudio, se podrá determinar cual es la cardiopatía congénita más común en nuestra población hospitalaria, se podría además determinar asociación hacia factores de riesgo de la población derechohabiente. Podría verse de forma indirecta además la curva de aprendizaje respecto al manejo quirúrgico de cardiopatías congénitas.

3.- PREGUNTA DE INVESTIGACION

- ¿Cuál es la prevalencia de las cardiopatías congénitas de los pacientes ingresados en el servicio de neonatología de Centro Médico Nacional de Occidente en los últimos 12 años?

4.- JUSTIFICACION

De acuerdo a diversos autores, las cardiopatías congénitas constituyen la principal malformación congénita que afecta a la población mundial, con una elevada tasa de morbilidad y mortalidad, requiriendo para su diagnóstico y tratamiento hospitales especializados. En vista de que la Unidad Médica de Alta Especialidad del Centro Médico Nacional de Occidente es un hospital de tercer nivel, de referencia para 5 estados del país, resulta relevante el conocimiento de la prevalencia de cardiopatías congénitas en nuestra población.

MAGNITUD: Este estudio determinaría la prevalencia de cardiopatías congénitas en nuestra población hospitalaria en los últimos 12 años, logrando determinar los ingresos a la terapia intensiva neonatal por año por este diagnóstico, pudiéndose considerar los costos del manejo de estos pacientes. Se clasificarían las cardiopatías congénitas de acuerdo al grado de severidad, lo cual resultaría útil para apoyar el aumento de recursos humanos y tecnológicos para sus diagnósticos y manejo. Se podría lograr una posible asociación con factores de riesgo ya establecidos en la literatura. Se determinaría además el porcentaje de pacientes con cardiopatía congénita que requieren procedimiento quirúrgico urgente en la etapa neonatal, así como la mortalidad de estos pacientes.

FACTIBILIDAD : Este estudio es factible ya que este hospital cuenta con un área de terapia intensiva neonatal que atiende recién nacidos enviados de 5 estados del Occidente, que requieren atención de tercer nivel. Cuenta con un servicio de cardiología y cardiocirugía así como con recursos tecnológicos para el diagnóstico y manejo de los recién nacidos con cardiopatías congénitas de diverso grado de complejidad.

TRASCENDENCIA: Este estudio sería el primero en realizarse en los últimos 10 años sobre prevalencia de cardiopatías congénitas en hospitales de tercer nivel en

la literatura nacional, así como el primero en este hospital sobre el tema. Dado el incremento de casos de cardiopatías congénitas en los últimos 50 años, resulta de suma importancia conocer en nuestra población la prevalencia, severidad y tipos de cardiopatías que maneja este hospital. Para así orientar recursos y guías de manejo específicos.

VULNERABILIDAD: Este estudio presenta la inconveniencia de ser transversal retrospectivo, por lo que no se lograra determinar una asociación enfática con los factores de riesgo. No es posible dado el tipo de diseño realizar comparaciones entre grupos. Además, la prevalencia será basada en la población inhospitalaria, y siendo este un hospital de tercer nivel, estaría sobrevaluada y no será posible transpolar esta prevalencia a la población general de nuestro país.

5. OBJETIVOS

Objetivo General

-Determinar la prevalencia de cardiopatías congénitas en los pacientes hospitalizados en el servicio de Terapia Intensiva Neonatal del Centro Médico Nacional de Occidente en un periodo de 12 años

Objetivos Específicos

1. Clasificar a las cardiopatías congénitas de acuerdo al grado de severidad en base a la clasificación de Hoffman y Kaplan

2. Determinar la asociación de cardiopatía congénita con variables sociodemográficas como el lugar de procedencia, el sexo del paciente, peso al nacimiento, edad gestacional al nacimiento y la edad materna.
3. Describir las cardiopatías congénitas más comunes
4. Establecer la condición de egreso de los pacientes con cardiopatías congénitas
5. Establecer si el paciente requirió procedimiento quirúrgico correctivo o paliativo en la etapa neonatal para su tratamiento
6. Determinar si las cardiopatías congénitas se presentan de manera aislada o asociada a otras malformaciones y si la cardiopatía congénita forma parte del cuadro fenotípico de un síndrome genético.

6. MATERIAL Y METODOS

a) Tipo de Estudio

Transversal, descriptivo.

b) Universo de Trabajo

Todo recién nacido ingresado en la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal de la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, con diagnóstico confirmado de cardiopatía congénita en un periodo de 12 años.

Temporalidad: Se determinara la prevalencia de cardiopatías congénitas en un periodo de 12 años, del 01 de enero del 2001 al 31 de diciembre del 2012.

c) Tipo de muestreo

Muestra no probabilística, por conveniencia de casos consecutivos

d) Criterios de inclusión:

1.- Todo recién nacido con diagnóstico de cardiopatía congénita confirmado por ecocardiograma o cateterismo hospitalizado en la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal en el periodo del 01 de enero del 2001 al 31 de diciembre 2012

2.-Pacientes que cuenten con datos completos en el expediente clínico o en la base de datos del servicio

e) Criterios de no inclusión:

- 1.- Pacientes recién nacidos con diagnóstico de sospecha de cardiopatía congénita, no corroborado por ecocardiograma o cateterismo.
- 2.- Pacientes recién nacidos pretermino < 37 semanas de gestación, con diagnóstico de Persistencia de Conducto Arterioso
- 3.- Pacientes que no cuenten con datos completos en la base de datos del servicio

f) Descripción operativa de las variables

VARIABLE DEPENDIENTE:

Tipo de Cardiopatía congénita: tomando como cardiopatía congénita a toda anomalía estructural evidente del corazón o de los grandes vasos intratorácicos con una repercusión real o potencial, se describirá el tipo de cardiopatía.

VARIABLES INDEPENDIENTES:

1. Clasificación de las cardiopatías congénitas de acuerdo al grado de severidad.
2. Lugar de procedencia: Municipio y Estado de residencia de la madre durante el embarazo
3. Sexo: masculino o femenino

4. Edad materna: edad de la madre al momento del nacimiento del recién nacido
5. Número de Gestación: numero de embarazo del que nació el RN
6. Semanas de gestación : edad gestacional obtenida por Capurro o Ballard al momento del nacimiento
7. Peso al nacimiento: Peso en gramos al nacimiento
8. Malformaciones asociadas: descripción de malformaciones congénitas en otros aparatos y sistemas.
9. Síndromes asociados: Diagnóstico fenotípico o por cariotipo de síndrome genéticos asociados a la cardiopatía congénita
10. Cirugía: manejo quirúrgico correctivo o paliativo de la cardiopatía congénita en la etapa neonatal
11. Condición al Egreso: Alta a su domicilio, envió a hospital de segundo nivel o defunción.

Operacionalización de variables

Variable	Definición	Tipo de variable	Indicador	Análisis de datos
Dependiente				
Tipo de Cardiopatía congénita	Cualquier anomalía estructural evidente del corazón o de los grandes vasos intratorácicos con una repercusión real o potencial.	Cualitativa Nominal	CIA: comunicación interauricular CIV: comunicación interventricular PCA: persistencia de conducto arterioso TGV: transposición de grandes vasos CANAL AV: canal auriculoventricular DVSVD: doble vía de salida del ventrículo derecho AP: atresia pulmonar EP: estenosis pulmonar CoAo crítica Co Ao no crítica VI hipoplásico: Ventrículo izquierdo hipoplásico VU: ventrículo único CVA total : conexión venosa anómala total CVA Parcial : conexión venosa anómala parcial TOF: Tetralogía de Fallot	Frecuencia y Porcentajes
Independientes				
Lugar de procedencia	Municipio y Estado de residencia de la madre durante el embarazo	Cualitativa Nominal	Ciudad, Estado	Frecuencia
Sexo	Masculino, femenino, indeterminado	Cualitativa Nominal	Masculino, Femenino, Indeterminado	Porcentaje
Edad materna	Años de vida de la madre al momento de nacimiento	Cuantitativa Continua	Número de años	Medidas tendencia central
Gestación	Numero de embarazo	Cuantitativa Continua	Numero de gestación	Medidas tendencia central
Semanas de gestación	Edad gestacional obtenida por Capurro o Ballard al momento del nacimiento	Cuantitativa Discreta	Numero de SDG	Medidas de dispersión
Peso al nacimiento	Peso en gramos al nacimiento	Cuantitativa Discreta	Peso en gr	Medidas de dispersión

Malformaciones asociadas	Descripción de malformaciones congénitas en otros aparatos y sistemas.	Cualitativa Nominal	Malformación y sistema que afecta	Frecuencia
Síndromes asociados	Diagnóstico fenotípico o genético de síndrome congénitos	Cualitativa Nominal	Tipo de síndrome	Frecuencia
Procedimiento quirúrgico	Cirugía para manejo de cardiopatía congénita en la etapa neonatal	Cualitativa Nominal	Si / No Tipo de cirugía	Porcentaje
Condición al egreso	Tipo de egreso	Cualitativa Nominal	Alta domicilio Defunción Envió a hospital de segundo nivel	Porcentaje

DESARROLLO DEL PROYECTO

Lugar en donde se realizará el proyecto

Servicio de Terapia Intensiva Neonatal. Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social. Belisario Domínguez 735, Colonia Oblatos, Guadalajara, Jalisco, Tel 36170060.

- **Recursos con los que cuenta el sitio en donde se realizará el proyecto**

El hospital es un centro de referencia y concentración para la atención de pacientes con patologías neonatales, ya que cuenta con recursos humanos calificados e infraestructura para su atención.

- **Instrumentos para captación de la información**

1. Formato (hoja de recolección de datos) elaborado previamente por los investigadores.

2. Computadora, en donde se registraran los datos obtenidos de la hoja de recolección los cuales se vaciarán en un programa estadístico.
3. Programa estadístico
4. Impresora

- **Recursos Humanos**

1. Tesista, residente de segundo año de neonatología, responsable del diseño, elaboración del proyecto y análisis de los resultados
2. Medico Director de Tesis. Neonatologo pediatra. Jefe del servicio de Terapia Intensiva Neonatal.

- **Recursos Materiales**

1. Lápices, plumas, hojas de recolección de datos, fotocopias, hojas para impresión, computadora, programas de cómputo, 1 impresora y tinta para impresión, empastado para la presentación

- **Recursos Financieros:**

1. Los recursos financieros de papelería y sistemas de vaciamiento correrán a cargo del investigador.

Selección de los pacientes:

Se elegirán a todos los recién nacidos que hayan sido hospitalizados en la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal, en el periodo de 01 enero del 2001 al 31 de diciembre del 2012 con diagnóstico confirmado de cardiopatía congénita, que cuenten con datos completos en el expediente clínico y en la base de datos del servicio.

Se determinaran datos del recién nacido como fecha de nacimiento, peso al nacimiento, numero de embarazo, edad de la madre, lugar de

procedencia, así como el tipo de cardiopatía congénita, clasificación de severidad de acuerdo a Hoffman y Kaplan, si requirió manejo quirúrgico en la etapa neonatal, el tipo de cirugía, así como la condición al egreso (defunción, envió a segundo nivel, domicilio).

Técnicas de Instrumento y Medición

Se capturaran los datos en una hoja de recolección de Excel de Windows, previamente realizada por los investigadores. El análisis de resultados se realizará en el programa SPSS versión 19.0

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se determinará la prevalencia de cardiopatías congénitas, relacionando los casos con diagnóstico de cardiopatía congénita con el total de ingresos de pacientes en los 12 años de revisión.

Se determinarán los diferentes resultados mediante programas analíticos de Excel de Windows y SPSS versión 19.0

Se expresarán los resultados de acuerdo a las variables.

- En el caso de variables dicotómicas se expresará en frecuencias y porcentajes -proporciones.
- En el caso de variables cuantitativas continuas los resultados se presentarán como medidas de tendencia central (media en caso de distribución simétrica de los datos y mediana en caso de curva no simétrica) y de dispersión (desviación estándar en caso de distribución simétrica y rangos y percentiles en caso no simétrica).

7. ASPECTOS ÉTICOS

Se realizará la aprobación por el Comité Local de Investigación para llevar a cabo el estudio, pendientes del dictamen.

El estudio se elabora de acuerdo con las normas éticas, el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud (Publicado en el Diario Oficial de la Federación el Martes 6 de Enero de 1987), los Lineamientos para las Buenas Prácticas Clínicas (BPC. Guía Tripartita EUA, Japón y la Comunidad Europea) y con la Declaración de Helsinki adoptado por la 18ª Asamblea Medica Mundial, Helsinki, Finlandia, Junio 1964 y enmendada por las:

- 29ª Asamblea Medica Mundial, Tokio, Japón, Octubre 1975.
- 35ª Asamblea Medica Mundial, Venecia, Italia, Octubre 1983.
- 41ª Asamblea Medica Mundial, Hong Kong, Septiembre 1989.
- 48ª Asamblea General, Somerset West, Sudáfrica, Octubre 1996.
- 52ª Asamblea General, Edimburgo, Escocia, Octubre 2000.

De acuerdo a la Ley General de Salud Mexicana este protocolo es retrospectivo, por lo que se clasifica como sin riesgo, por lo que no requiere consentimiento.

8. RESULTADOS

Se revisaron los expedientes clínicos, hojas de alta y hojas de morbimortalidad del servicio de neonatología en el periodo del 01 enero 2001 al 31 diciembre 2012. Fueron revisados en total 4980 expedientes, de los cuales se encontraron 720 pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita, realizado por ecocardiograma o por cateterismo.

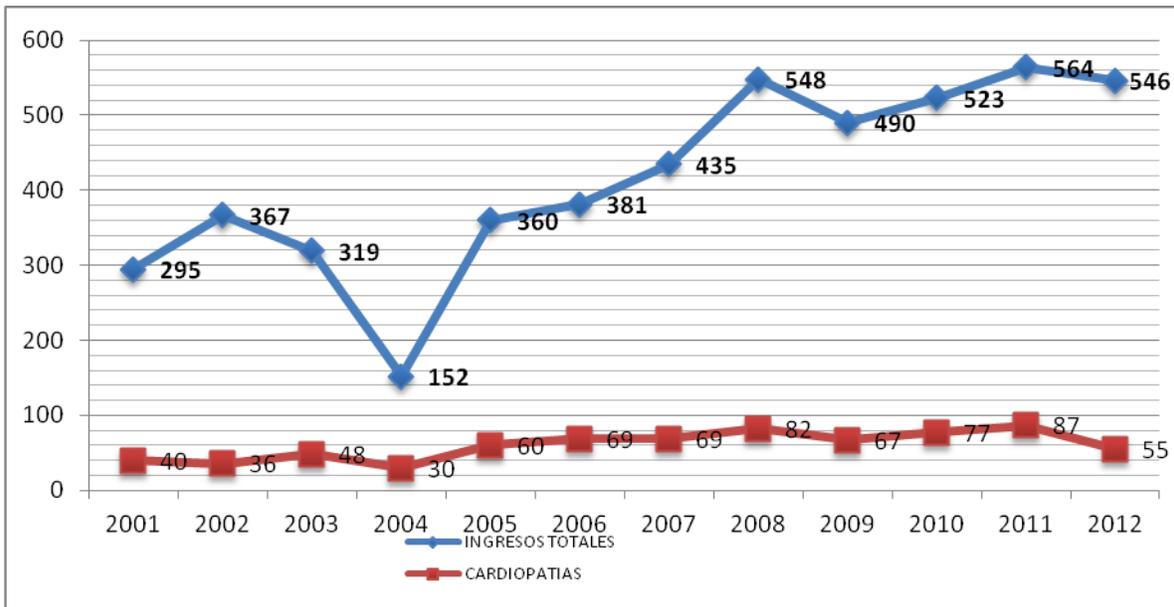
Esto representa una prevalencia del 14.4% de cardiopatías congénitas en los pacientes ingresados a la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal, en el periodo de estudio, con una variación de entre el 9.8 y 19.7%, dependiendo del año en estudio.

Tabla 1. Prevalencia de cardiopatías congénitas por año

	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012
Número de ingresos por año	295	367	319	152	360	381	435	548	490	523	564	546
Número de Casos con cardiopatía congénita	40	36	48	30	60	69	69	82	67	77	87	55
Porcentaje Cardiopatías por año	13.5%	9.8%	15%	19.7%	16.6%	18.1%	15.8%	18.8%	13.6%	14.7%	15.4%	10%

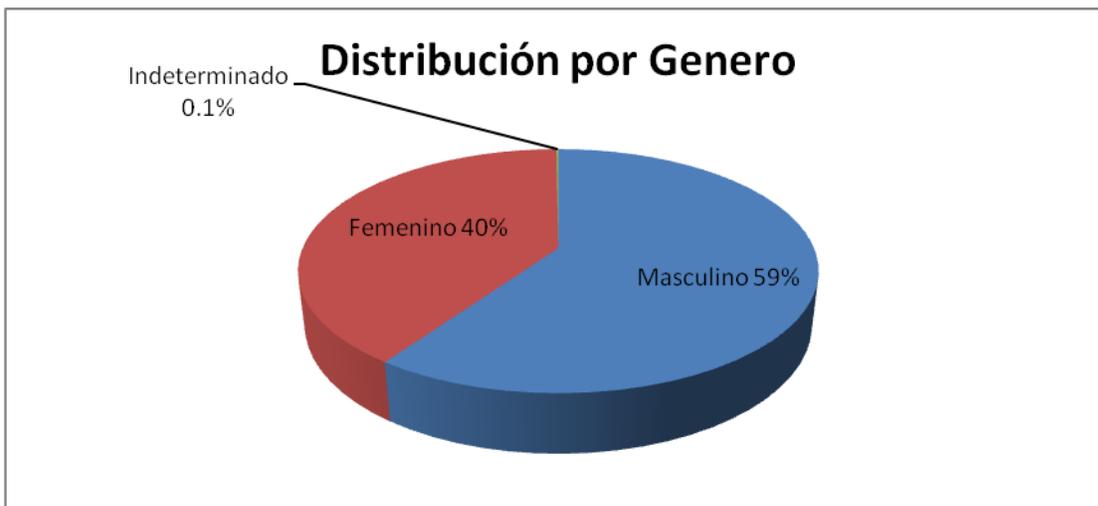
Se observó en los últimos 5 años un aparente incremento en los casos de cardiopatías congénitas, sin embargo ha mantenido la proporción respecto al número de ingresos por año.

Grafica 1. Comparación de los ingresos y casos de cardiopatías congénitas por año.



Los casos de cardiopatía congénita se presentaron más en el sexo masculino, con un total de 430 pacientes, respecto a 289 del sexo femenino, y solo un paciente de sexo indeterminado.

Grafica 2. Distribución por género de pacientes con cardiopatías congénitas.



La media del número de gestación fue 2 (segunda gestación) \pm 1.4 con un rango desde 1 gestación hasta 11 gestaciones.

La media de la edad materna fue de 27.2 años, \pm 6.3 años, con un rango de 14 hasta 45 años.

La media del peso al nacimiento fue de 3720 gr \pm 699 gr; con un rango de 600 gr hasta 4800 gr.

Tabla 2. Peso al nacimiento de los pacientes con cardiopatía congénita

Peso al nacimiento	< 1000 gr	1000-1500 gr	1501-2000 gr	2001-2500 gr	>2500 gr
Número de pacientes	2	25	39	92	562
Porcentaje	0.27%	3.47%	5.41%	12.77%	78.0%

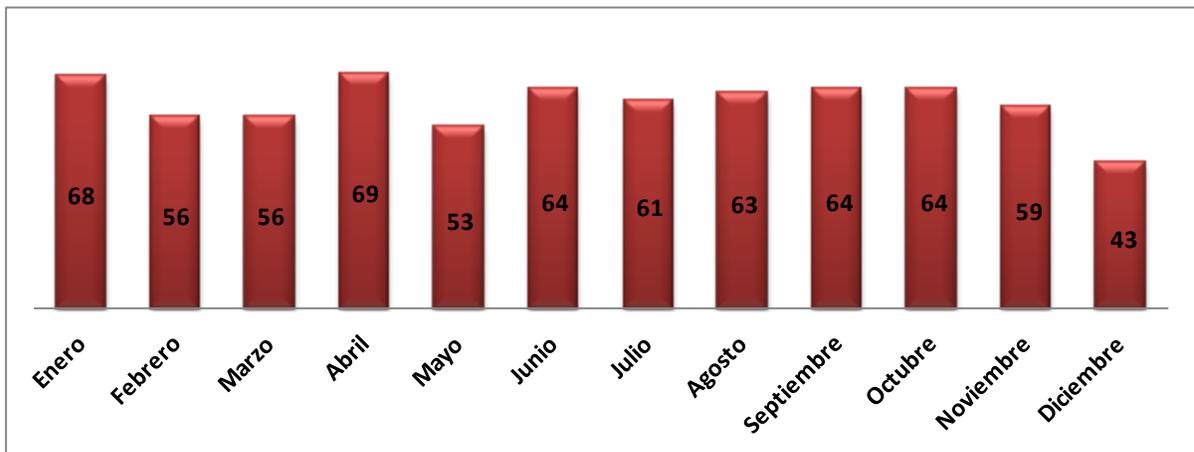
El promedio de la edad gestación fue de 38.3 semanas de gestación, \pm 2.2 semanas, con un rango de 28 hasta 42 semanas.

Tabla 3. Edad gestacional de los pacientes con cardiopatía congénita

Edad gestacional	28 – 33 SDG	34-36 DG	> 37 SDG
Número de pacientes	35	78	607
Porcentaje	4.86%	10.80%	84.30%

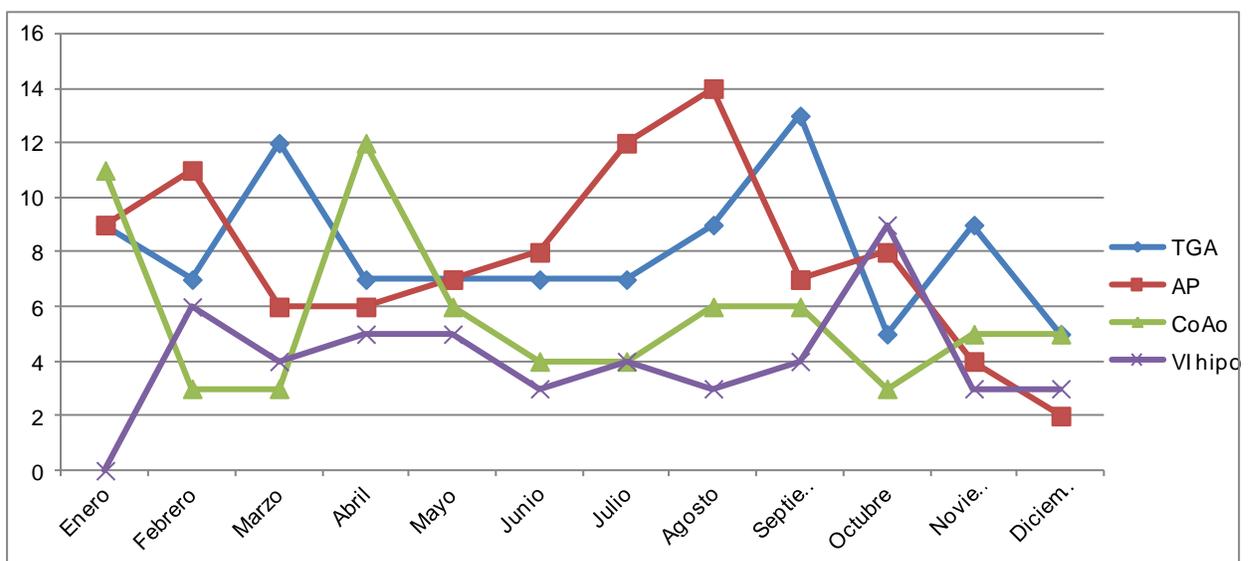
Respecto al mes de nacimiento; el mes con mayor número de nacimientos de pacientes con cardiopatía congénita fue en abril, con 69 pacientes, y el menor número se presentó en diciembre con 43 pacientes, sin diferencia significativa.

Grafica 3. Casos de cardiopatías congénitas respecto al mes de nacimiento



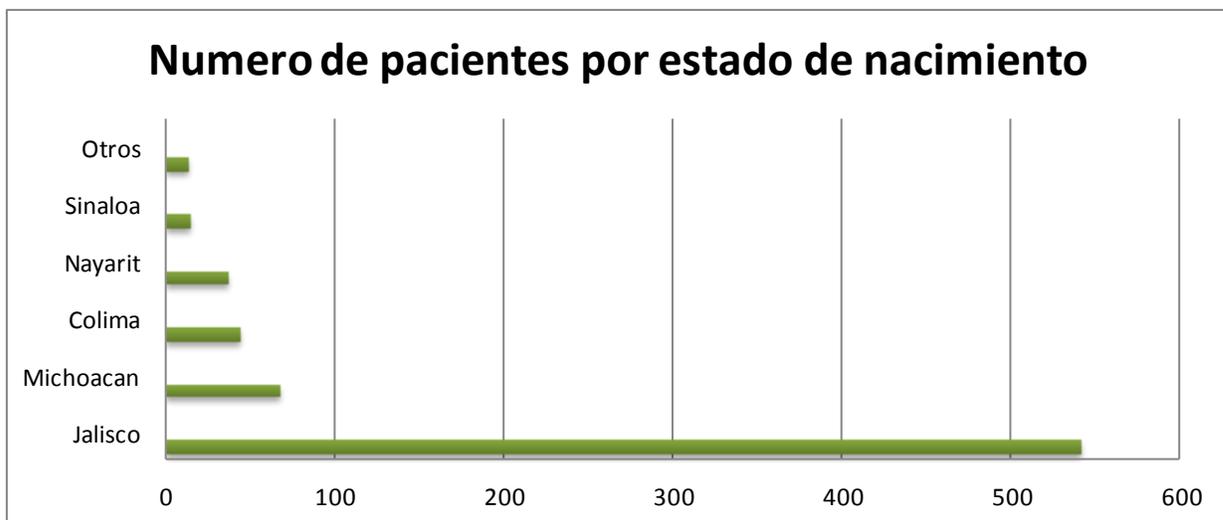
Sin embargo, al separar los tipos de cardiopatías específicas, se encontró que existe un mayor número de casos por mes, como en el caso de la transposición de grandes vasos que se presentó un mayor número de casos en el mes de septiembre, en el caso de la atresia pulmonar presentó mayor prevalencia en el mes de agosto, en el caso de coartación en los meses de enero y abril, y en caso del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, en el mes de octubre.

Grafica 4. Tipo específico de cardiopatía congénita por mes de nacimiento



Con respecto al lugar de nacimiento, la mayoría de los pacientes provenía del estado de Jalisco, con un total de 542 casos, siendo principalmente del área metropolitana de Guadalajara con un total de 446; del resto de los municipios del estado de Jalisco fueron un total de 96 pacientes, siendo los municipios que más frecuentemente envían pacientes a esta unidad con diagnóstico de cardiopatía congénita Puerto Vallarta y Tepatitlan. Respecto a otros estados, el estado con mayor número de pacientes enviados con este diagnóstico, fue Michoacán, con un total de 68 pacientes, seguido del estado de Colima con 45 pacientes, Nayarit con 37 pacientes y Sinaloa con 15 pacientes.

Grafica 5. Relación del número de casos por estado de nacimiento



De acuerdo a las localidades, el municipio con mayor número de casos de pacientes portadores de cardiopatía congénita fue Guadalajara, Jalisco (zona metropolitana) con 446 casos, seguido de Manzanillo, Colima con 41 casos; Tepic Nayarit con 37 casos y Morelia, Michoacán con 36 casos.

Tabla 4. Número de casos de cardiopatía congénita por Municipio

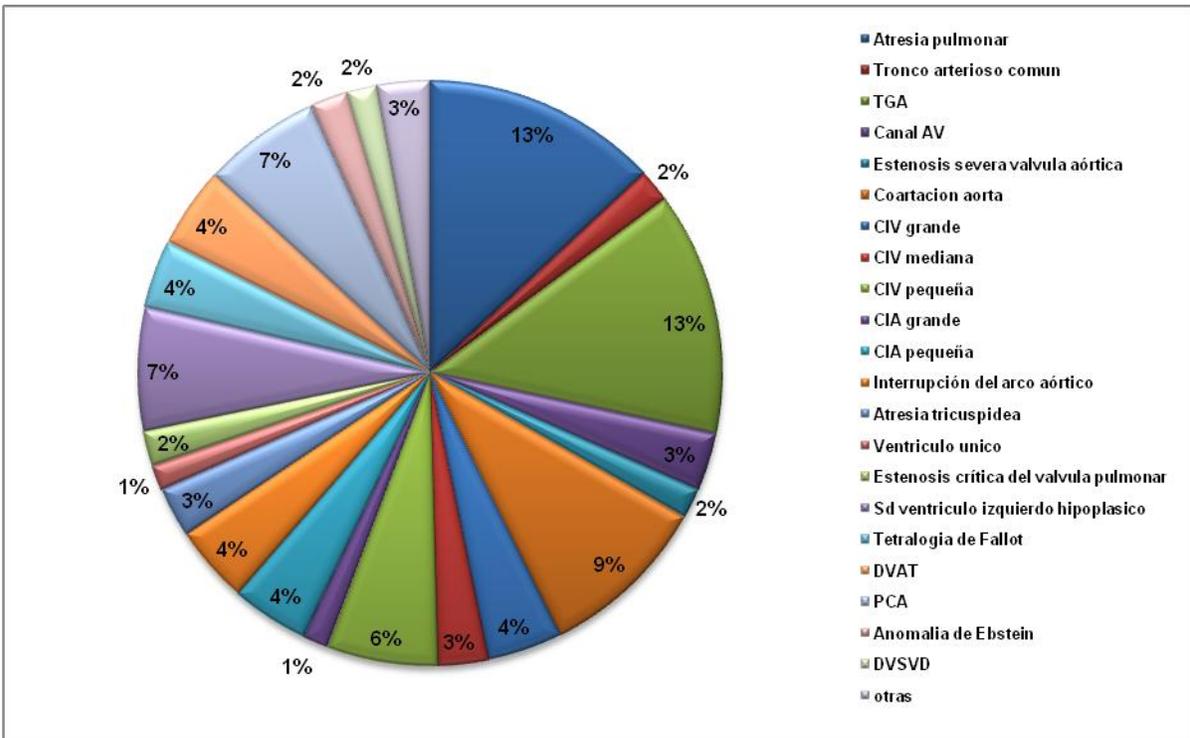
Estado de nacimiento	Municipio de nacimiento	Numero de casos	Porcentaje de pacientes con cardiopatías
Jalisco	Guadalajara	446	61.9%
	Tepatitlán	25	3.4%
	Puerto Vallarta	36	5%
	Ocotlán	13	1.8%
	Tala	10	1.3%
	Ciudad Guzmán	5	0.7%
	Autlán	4	0.5%
	Otros	3	0.4%
Michoacán	Morelia	36	5%
	Lázaro Cárdenas	4	0.5%
	Uruapan	11	1.5%
	Zamora	10	1.3%
	Los Reyes	5	0.7%
	Otros	2	0.2%
Colima	Manzanillo	41	5.7%
	Colima	4	0.5%
Sinaloa	Culiacan	14	1.9%
	Mazatlán	1	0.1%
Nayarit	Tepic	37	5.1%
Otros	Zacatecas, Zac.	2	0.2%
	La Paz, Baja California Sur	3	0.4%
	Cd Obregon, Sonora	4	0.5%
	Hermosillo, Sonora	1	0.1%
	León, Gto	1	0.1%
	Tijuana, Baja California Nte	1	0.1%
	Aguascalientes, Ags	1	0.1%
Total		720	100%

Respecto a los tipos de Cardiopatías, encontramos que la cardiopatía que se presento mas comúnmente en los 12 años de revisión fue la Transposición de Grandes Arterias, con un total del 97 casos, representando el 13.4% de los ingresos por cardiopatías, y el 1.9% de los ingresos totales a la terapia intensiva neonatal; seguida de la atresia pulmonar con 94 casos, coartación de la Aorta con 68 casos y síndrome de ventrículo izquierdo hipoplasico con 49 casos.

Tabla 5. Cardiopatías congénitas

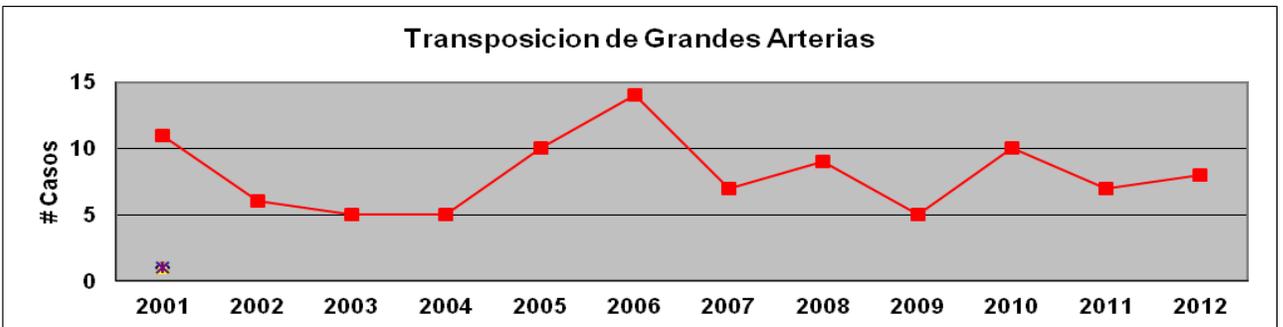
Tipo de Cardiopatía	Número de casos en 12 años	Porcentaje del Cardiopatías
Transposición de Grandes Arterias	97	13.5%
Atresia pulmonar	94	13.1%
Coartación de Aorta	68	9.4%
Síndrome de Ventrículo izquierdo hipoplasico	49	6.8%
Persistencia de conducto arterioso	47	6.5%
CIV pequeña	44	6.1%
Drenaje venoso anómalo pulmonar total	32	4.4%
Interrupción del arco aórtico	31	4.3%
CIA pequeña	31	4.3%
CIV grande	30	4.2%
Tetralogía de Fallot	27	3.8%
Canal AuriculoVentricular	23	3.2%
CIV mediana	20	2.8%
Atresia tricúspidea	20	2.8%
Anomalía de Ebstein	15	2.1%
Estenosis crítica de la válvula pulmonar	14	1.9%
Tronco arterioso común	13	1.8%
Estenosis crítica de la válvula aórtica	12	1.6%
Doble vía de salida del VD	12	1.6%
Ventrículo Único	10	1.3%
CIA grande	10	1.3%
Otras	21	2.9%

Grafica 6. Principales cardiopatías congénitas



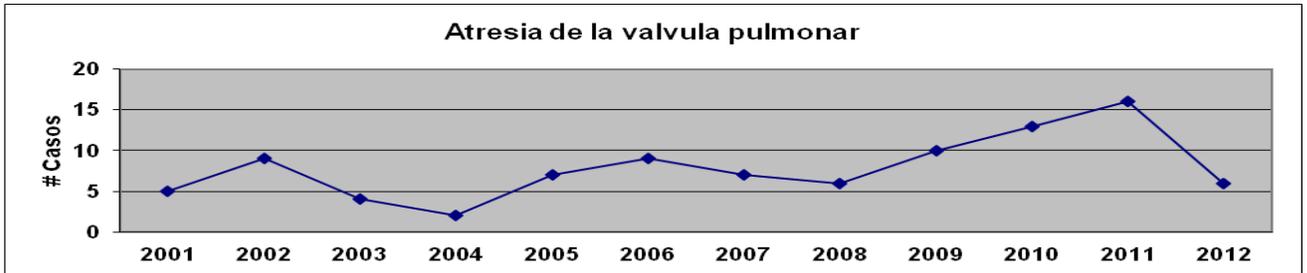
En el transcurso de los 12 años de revisión, se observó variabilidad respecto a los casos de cada una de las cardiopatías, siendo en el caso de la Transposición de Grandes Arterias, un evidente aumento en el número de casos en el año 2006.

Grafica 7. Casos de TGA por año



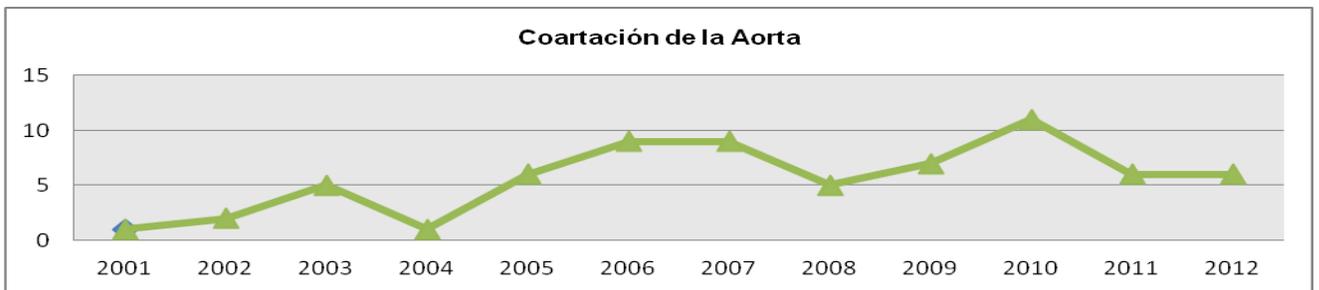
En el caso de la atresia de la válvula pulmonar se observó un incremento en el número de casos en el año 2011.

Grafica 8. Casos de Atresia pulmonar por año



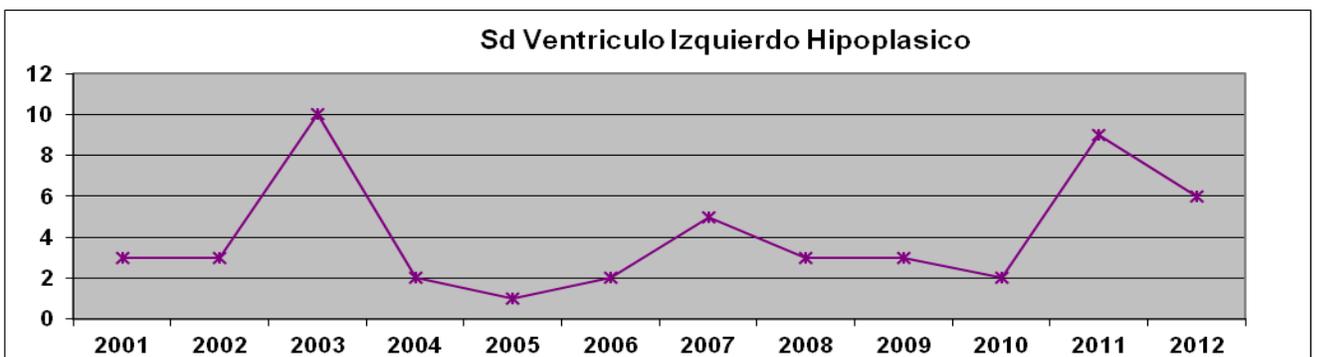
En el caso de la Coartación de aorta se observaron 2 picos de casos en los años 2006 -2007 y en el año 2010.

Grafica 9. Casos de Coartación de Aorta por año.



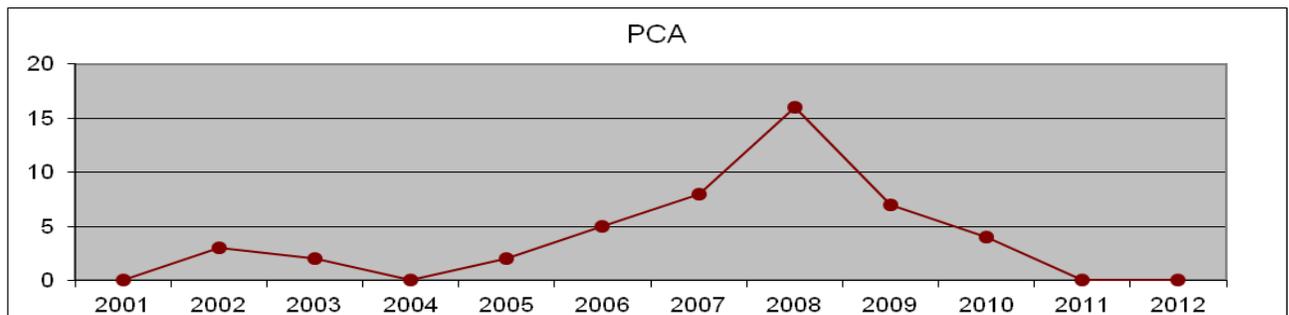
Respecto al ventrículo izquierdo hipoplasico, se presentó mayor número de casos en el año 2003 y en el año 2010.

Grafica 10. Casos de Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico por año.



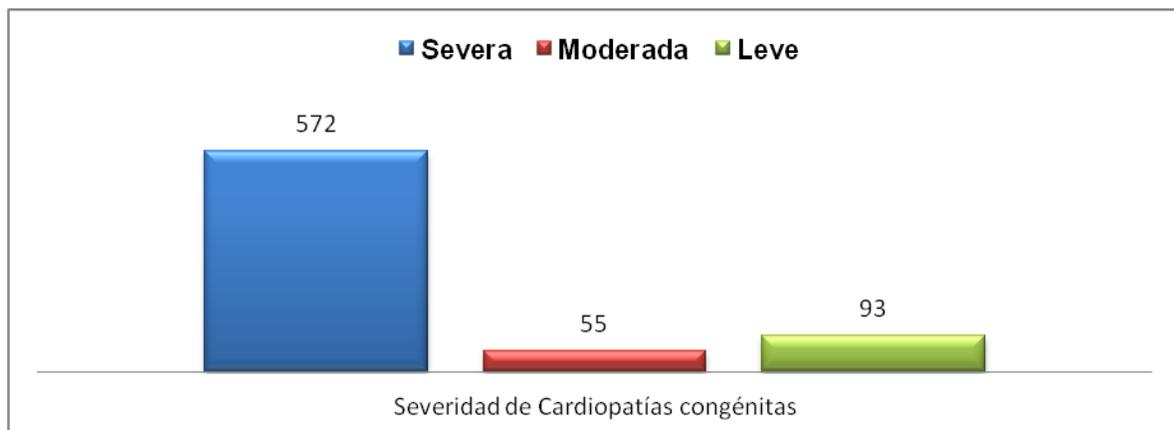
De forma interesante, también la persistencia de conducto arterioso del RN de termino, presentó un mayor número de caso en el año 2008, respecto al resto de los años de estudio.

Grafica 10. Casos por año de Persistencia de conducto arterioso



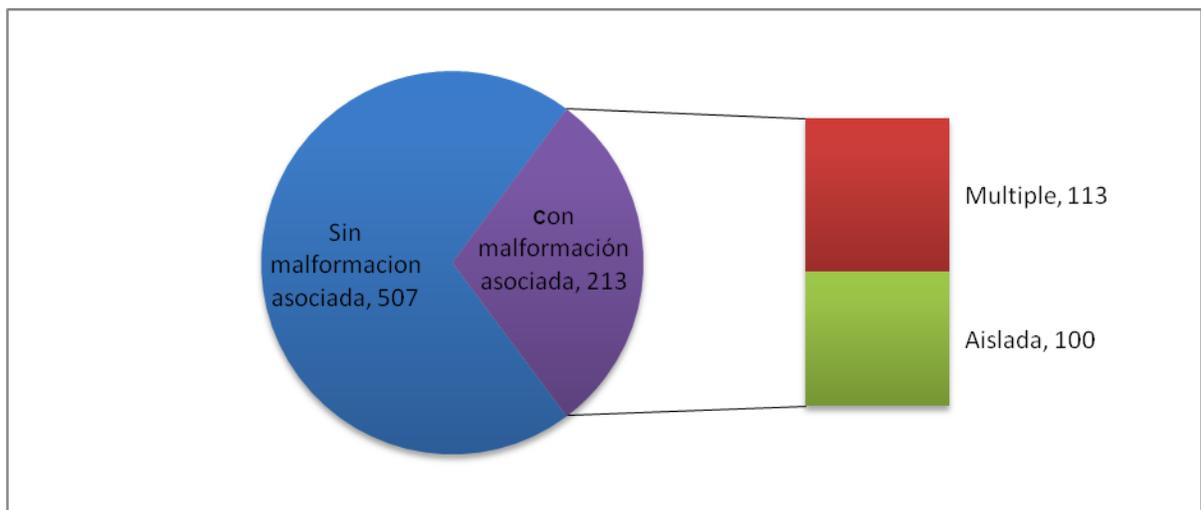
De acuerdo a la clasificación de Hoffman y Kaplan, la severidad de las cardiopatías congénitas fue la siguiente: la mayor parte correspondía a cardiopatías congénitas severas, con un total de 572 casos, representando el 79% de las cardiopatías congénitas , seguido de cardiopatías leves con 93 casos (12.9%) y cardiopatías moderadas con 55 casos (7.6%).

Grafica 11. Clasificación de la severidad de las cardiopatías de acuerdo a Hoffman y Kaplan.



De los 720 pacientes con cardiopatía congénitas 213 (29.5%) presentaban malformaciones asociadas. De estos pacientes, 100 (13.8%) presentaban malformaciones múltiples (con afectación > 2 órganos o sistemas) y 113 (15.6%) presentaban malformaciones únicas (solo malformaciones cardíacas). Se considero malformación cardíaca asociada a las malformaciones estructurales a nivel cardiaco, agregadas a la cardiopatía congénita principal, sin que éstas fueran parte del complejo de la cardiopatía congénita principal.

Grafica 12. Malformaciones asociadas a la cardiopatía congénita



De las malformaciones múltiples, se encontraron 74 casos de malformaciones a nivel del sistema gastrointestinal, siendo la más común la Malformación Anorrectal, 14 a nivel de la vía aérea, principalmente labio y paladar hendido y 9 a nivel de sistema nervioso central, siendo las más comunes hidrocefalia y alteraciones de la migración neuronal.

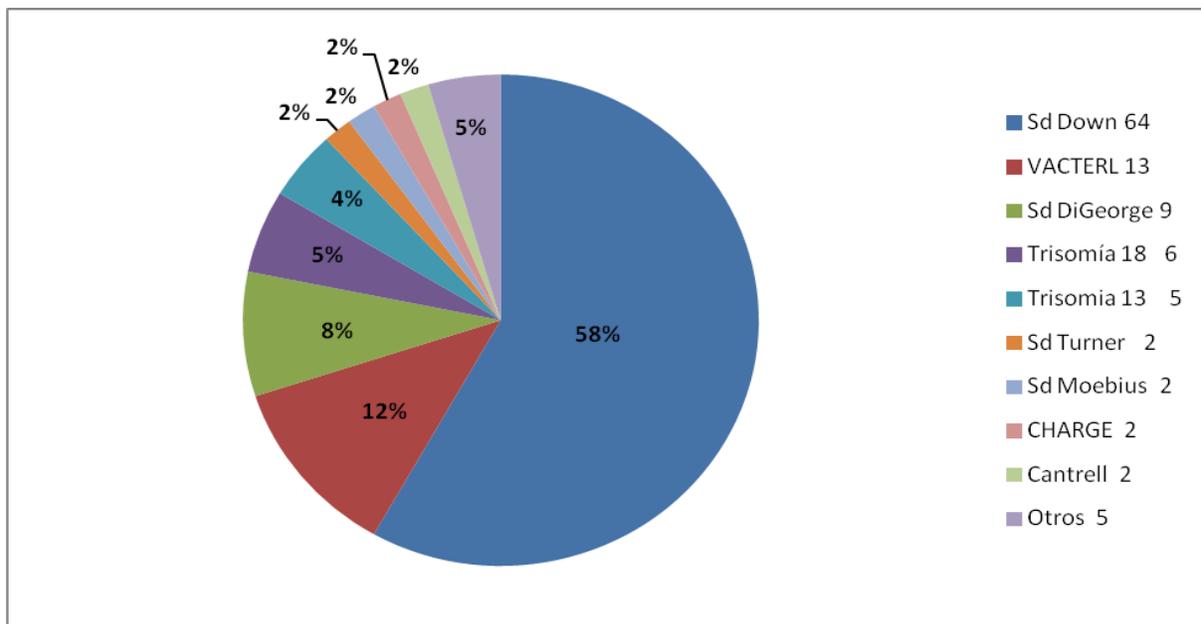
Tabla 6. Tipo de malformaciones por sistemas.

Sistema afectado	Tipo de malformación	Número de casos
Cardiovascular	Comunicación interventricular	31
	Persistencia de conducto arterioso	24
	Comunicación interauricular	19
	Ventrículo unico	15
	Estenosis/ atresia de la valvula pulmonar	13
	Canal auriculoventricular	10
	Anomalia de Ebstein	6
	Patología de la válvula aórtica	5
	Dextrocardia	5
	Otras	12
Gastrointestinal	Malformación anorrectal	24
	Atresia esofágica tipo III	22
	Onfalocele	7
	Hernia diafragmática	6
	Atresia intestinal	6
	Páncreas anular	5
	Atresia esofágica tipo I	3
	Atresia esofágica tipo IV	1
ORL	Labio/paladar hendido	8
	Laringomalacia/ Traqueomalacia	5
	Atresia de coanas	1
Sistema Nervioso Central	Hidrocefalia	4
	Trastornos migración neuronal	3
	Microcefalia	2
Otros	Error innato del metabolismo	4
	Renal	6
	Musculo esquelético	13
	Dermatológico	2
	Heterotaxia visceral	11

Respecto a los síndrome genéticos y asociaciones relacionadas con las cardiopatías congénitas, se encontraron en los pacientes 109 casos que representa el 15.1% de los casos de cardiopatías congénitas. El principal síndrome asociado fue síndrome de Down (trisomía 21), con 64 casos, de los cuales mayoría presentaba malformación del sistema gastrointestinal asociada

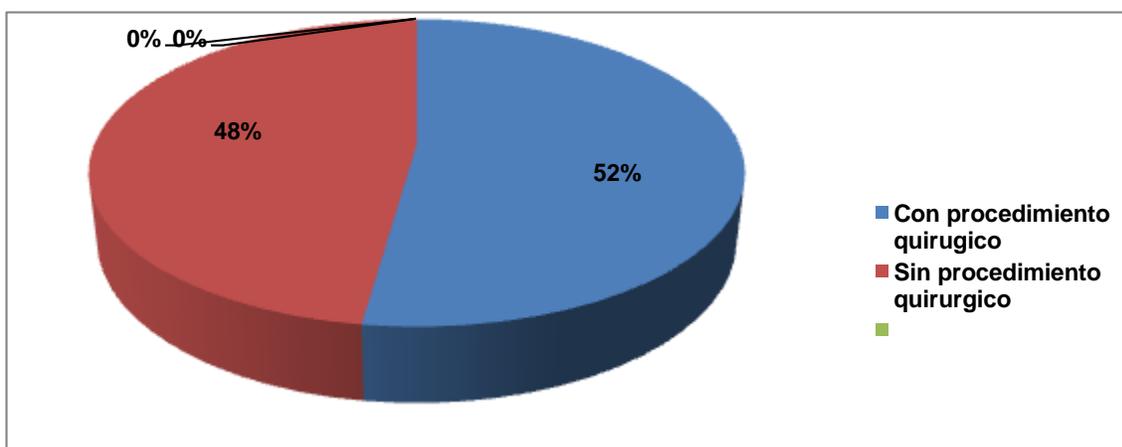
con cardiopatía. De las asociaciones, la asociación VACTERL / VATER se presentó en 13 casos.

Grafica 13. Relación de cardiopatías congénitas con síndromes genéticos y asociaciones congénitas



De los 720 casos con diagnóstico de cardiopatía congénita, 376 requirieron tratamiento quirúrgico en la etapa neonatal, tanto correctivo como paliativo, representando el 52% de los pacientes.

Grafica 14. Relación de pacientes con y sin procedimiento quirúrgico en la etapa neonatal

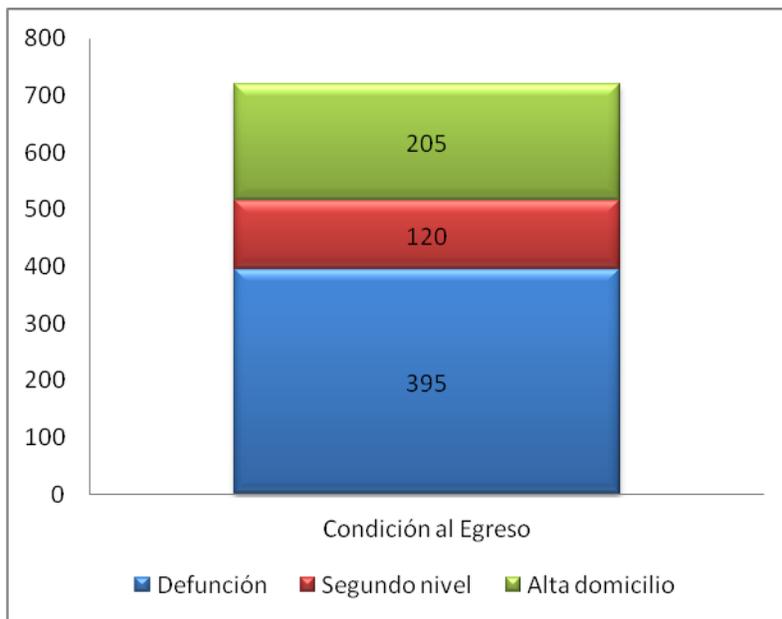


De los diferentes procedimientos quirúrgicos realizados, el que fue realizado con mayor frecuencia fue la fístula sistémico pulmonar, con 125 procedimientos, representando el 33.2% de todos los procedimientos quirúrgicos de los pacientes recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía congénita. Seguido de la coartoplastia/coartectomía con 55 casos (14.6%), el switch arterial o Jatene con 54 casos (14.3%), y la corrección del drenaje venoso anómalo pulmonar con 32 casos (8.5%). Cabe mencionar que los procedimientos realizados por cateterismo intervencionista se consideraron como único tratamiento quirúrgico paliativo por las condiciones del paciente, no se tomaron en cuenta otros procedimientos por cateterismo si además el paciente requirió otro procedimiento quirúrgico.

Tabla 7. Tipos de procedimiento quirúrgico y número de casos

Tipo de procedimiento quirúrgico		Número de pacientes	Porcentaje
Fístula sistémico pulmonar		125	33.2%
Switch arterial		54	14.3%
Coartoplastia/Coartectomía		55	14.6%
Corrección Drenaje venoso anómalo		32	8.5%
Cierre de PCA		28	7.4%
Bandaje pulmonar		18	4.7%
Plastia del arco aórtico		15	3.9%
Cirugía de Norwood		14	3.7%
Senning		6	1.6%
Procedimiento híbrido		3	0.8%
Cateterismo intervencionista	Valvuloplastia con balón	21	5.5%
	Atrioseptostomía con balón	5	1.3%
Total		376	99.8%

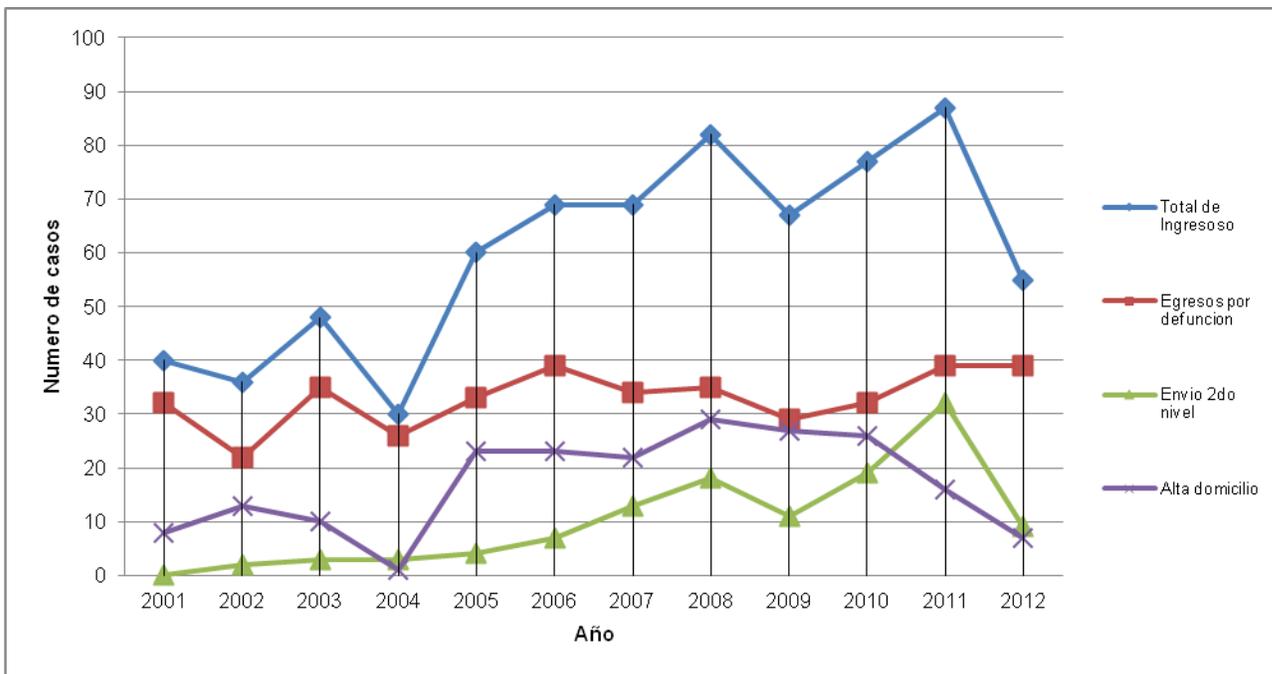
Respecto a la condición al egreso de nuestros pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita, de los 720 casos, 395 (54.8%) fueron egresos por defunción, 120 (16.6%) envíos a segundo nivel y 205 (28.4%) altas a domicilio, como se muestra en la grafica 15.



Gráfica 15. Condición al Egreso de los pacientes con cardiopatía congénita

Respecto a la condición de egreso por año, se observó una disminución del número de defunción respecto al número de ingresos en los últimos 8 años, así como un mayor número de pacientes enviados a segundo nivel en los últimos 2 años.

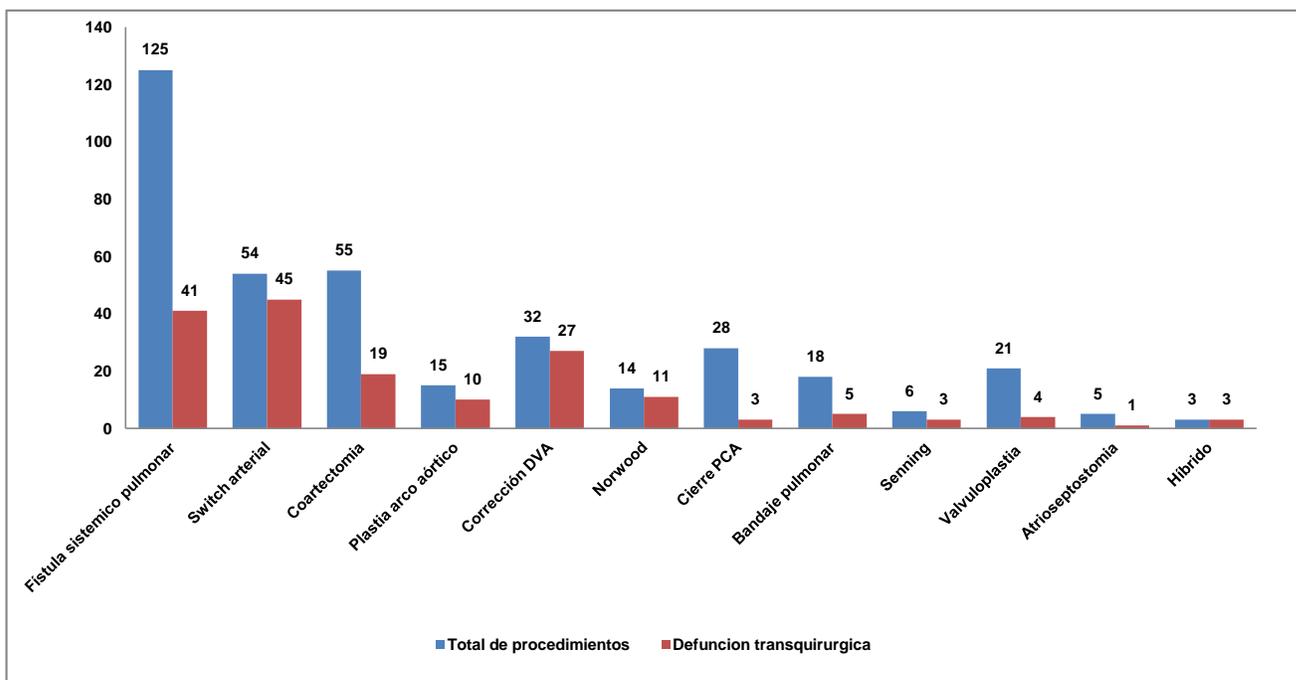
Grafica 16 . Relación de la condición al egreso por año



De los 395 egresos por defunción, 172 casos se presentaron las siguientes 72 horas postquirúrgicas, por lo que se consideraron defunciones transquirurgicas, representando el 43.5% de las defunciones.

De los procedimientos con mayor riesgo de defunción se obtuvieron los siguientes resultados: el tratamiento quirúrgico con mayor mortalidad transquirurgica fue el procedimiento Híbrido para manejo de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplasico, con una mortalidad del 100%, seguido de la corrección de drenaje venoso anómalo pulmonar total, con una mortalidad del 84.3%, la cirugía de Jatene o switch arterial presentó una mortalidad del 83%, y el procedimiento de Norwood una mortalidad transquirurgica del 78.5%. La mortalidad mas baja la presentó el cierre de conducto arterioso con 10.7%.

Grafica 17. Defunción transquirurgica por tipo de procedimiento



Respecto a la mortalidad por tipo de cardiopatía congénita, la patología con mayor mortalidad fue el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico con 47 de 49 casos (95.9%), seguido de la interrupción del arco aórtico con 29 de 31 casos (93.5%), el drenaje venoso anómalo pulmonar total con 26 de 32 casos (81.25%) y la transposición de grandes arterias con 73 de 97 casos (75.2%).

Tabla 7. Defunciones por tipo de cardiopatía congénita

Tipo de Cardiopatía	Número de casos	Número de defunciones	Porcentaje de defunciones por cardiopatía
Transposición de Grandes Arterias	97	73	75.2%
Atresia pulmonar	94	68	72.3%
Coartación de Aorta	68	32	47%
Síndrome de Ventrículo izquierdo hipoplasico	49	47	95.9%
Persistencia de conducto arterioso	47	8	17.0%
CIV pequeña	44	6	13.6%
Drenaje venoso anómalo pulmonar total	32	26	81.2%
Interrupción del arco aórtico	31	29	93.5%
CIA pequeña	31	6	19.3%
CIV grande	30	13	43.3%
Tetralogía de Fallot	27	10	37.0%
Canal AuriculoVentricular	23	10	43.0%
CIV mediana	20	0	0%
Atresia tricúspidea	20	9	45.2%
Anomalía de Ebstein	15	3	20.1%
Estenosis crítica de la válvula pulmonar	14	9	17.3%
Tronco arterioso común	13	9	69.2%
Estenosis crítica de la válvula aórtica	12	7	58.3%
Doble vía de salida del VD	12	5	41.4%
Ventrículo Único	10	4	40.0%
CIA grande	10	9	90.0%
Otras	21	12	57.3%

9. DISCUSION

En nuestro estudio, encontramos una prevalencia de 14.4% de cardiopatías congénitas, siendo la tasa de prevalencia estimada como porcentaje del número total de ingresos de recién nacidos admitidos en la unidad en el periodo de tiempo del estudio. Esta prevalencia resulta elevada comparada con la reportada en la literatura que reporta una prevalencia de cardiopatías congénitas del 6-8 casos por cada 1000 RN vivos en la población general ⁶. Sin embargo en la población específica de hospitales de tercer nivel se encuentra poco al respecto.

En el 2003, Ortiz Almeralla y colaboradores, realizaron un estudio de malformaciones congénitas en el servicio de neonatología de un hospital de tercer nivel en nuestro país, siendo las cardiopatías congénitas el cuarto lugar de malformaciones con solo 23 pacientes de 22771 nacimientos en el periodo de estudio. Esto sin embargo refleja una incidencia en la población general, ya que si bien era un hospital de tercer nivel, no era un hospital de referencia. ⁵

Cabe destacar que nuestro resultado de prevalencia de cardiopatías congénitas debe tomarse en el entendido de una población exclusivamente hospitalaria de un centro de tercer nivel, siendo referencia para 5 estados del país, por lo que no puede transpolarse de ninguna manera a la población mexicana en general.

Respecto al género de los pacientes con diagnostico de cardiopatía congénita, no hubo diferencia importante entre masculino y femenino, y una frecuencia mínima de trastornos de la diferenciación sexual asociado con cardiopatía congénita (1 caso de 720).

En nuestros resultados no destacaron características como edad materna avanzada asociada con cardiopatía congénita, siendo el promedio de 27.2 años, siendo también el número de embarazo (segundo), similar al número de gestación promedio en la población femenina.

La edad gestacional promedio fue de 38.3 semanas de gestación; y el peso al nacimiento fue de 3720 gr en promedio. Sin embargo el porcentaje total de RN pretermino < 37 semanas de gestación fue del 15.6% de todos los pacientes con cardiopatía congénita, lo cual concuerda con lo reportado en la literatura.

En el 2005 Tanner y colaboradores realizaron un estudio de asociación de cardiopatías congénitas con prematurez, encontrando que las malformaciones cardiovasculares son más frecuentes en el RN pretérmino con 12.5 casos por cada 1000, comparados con los RN de termino con solo 5.1 casos por cada 1000, reportando que de los 474 pacientes con malformaciones cardiovasculares en el periodo de estudio el 16% era < de 37 semanas de gestación²¹; siendo este resultado similar al descrito en nuestro estudio.

Se evaluaron los casos de cardiopatía congénita por mes del año, ya que de forma empírica, en las observaciones clínicas cotidianas en el servicio, es posible observar un conglomerado de casos coincidentes en algunos meses del año. En la evaluación general de las cardiopatías en conjunto, no hubo diferencias importantes en los ingresos por tal diagnóstico por año; pero por patología específica si pueden observarse picos de casos en los diferentes meses, como se observa en la grafica 4.

Desafortunadamente no existe en la literatura otro estudio al respecto con el que se pudiera comparar este efecto epidemiológico, y faltaran estudios más detallados para sugerir posibles causas de este fenómeno, ya sea para confirmar una presentación estacional, descartando el sesgo de referencia, por lo que sería importante promover en los segundos niveles de atención el escrutinio en busca de cardiopatía congénita.

Con respecto al lugar de nacimiento, como era esperado de acuerdo a tasa de población, el mayor porcentaje de casos provenía del área metropolitana de Guadalajara, Jalisco (incluyendo el municipio de Guadalajara, Zapopan, Tonalá, Tlaquepaque y Tlajomulco de Zuñiga), con el 61.9% de los casos. Es de destacarse que del resto del país los municipios de Puerto Vallarta, Jalisco,

Morelia, Michoacán y Tepic, Nayarit presentaron un porcentaje elevado de pacientes con cardiopatías respecto a otros lugares (5%).

Benavides y Umaña realizaron un estudio respecto a las cardiopatías congénitas y el área de procedencia en Costa Rica, encontrando que en la provincia de Limón y Ajuela aumento la tasa de cardiopatías congénitas, mientras que en la provincia de Cartago disminuyeron⁹. Sin embargo tanto los resultados reportados en este estudio, como los encontrados en nuestra población, no determinan si esta tasa de incidencia de cardiopatías congénitas, en ciertos municipios, corresponde a poblaciones con mayor número de individuos, o a factores de riesgo específicos de cada región.

Respecto a los tipos de cardiopatías congénitas, es relevante la elevada prevalencia de cardiopatías congénitas cianógenas y de obstrucción del tracto de salida de ventrículo izquierdo. Encontramos que la cardiopatía que se presentó más frecuentemente durante 12 años fue la Transposición de Grandes Arterias (13.5%) , seguida de la Atresia Pulmonar (13.1%), la Coartación de Aorta (9.4%) y el Síndrome de Ventrículo izquierdo hipoplásico. (6.8%).

Estos resultados contrastan de forma interesante con lo reportado en la literatura mundial.

Uno de las más grandes estudios sobre los cambios epidemiológicos y demográficos en las cardiopatías congénitas alrededor del mundo lo realizaron Bernier y colaboradores, en el 2010 publicaron una revisión de 115 artículos sobre cardiopatías congénitas en la población general publicados posterior a Julio del 2009. Reportaron que tres cuartas partes de estos casos fueron defectos septales ventriculares, defectos septales atriales y estenosis de la vena pulmonar. En esta misma revisión, fuentes como el ECLAMC (LatinAmerican Study of Congenital Malformations) también destacaba como principales cardiopatías las comunicaciones interventriculares (incidencia de 0.3 – 7.7 por 1000), comunicaciones interauriculares (0.3 – 4.2 por 1000) y la Tetralogía de Fallot (0.16-0.46 por 1000).⁸

En Latinoamérica, se han realizado diversos estudios sobre la incidencia de cardiopatías congénitas, en uno de ellos realizado en Chile en el 2002, por un periodo de 5 años, se encontró una incidencia de cardiopatías congénitas del 2.4%, siendo las principales patologías la comunicación interventricular, la tetralogía de Fallot y la estenosis pulmonar.²²

En nuestro país, un análisis de 2257 pacientes con cardiopatía congénita realizado en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en el 2006, mostró que la persistencia de conducto arterioso representó el 20% de los casos, seguido de la comunicación interatrial (16.8%); comunicación interventricular (11%); tetralogía de Fallot y atresia de la pulmonar con comunicación interventricular (9.3%); coartación aórtica y estenosis pulmonar (3.6%) y la conexión anómala total de venas pulmonares (3%).⁶

La diferencia de nuestros resultados con respecto a los reportados en la literatura probablemente sea debida a que los estudios reportados en la literatura se basan en la incidencia de cardiopatías congénitas de la población general, o bien en población hospitalaria pero incluyendo pacientes hasta la edad escolar. En el caso de nuestro hospital, además de ser un hospital de referencia, donde no tenemos nacimientos de recién nacidos sanos, incluimos solo a las cardiopatías congénitas diagnosticados en el periodo neonatal, de tal manera que las cardiopatías severas, que debutan con cuadro clínico de cianosis y/o insuficiencia cardíaca sean las más frecuentes en un hospital de referencia, y, por el contrario las cardiopatías que pueden pasar desapercibidas por su poca o nula sintomatología en el recién nacido, como los son las ya mencionadas comunicaciones interventriculares e interauriculares, no destaquen en nuestros resultados con tanta frecuencia. Esta información también la consideramos relevante ya que habla del grado de complejidad en la población atendida, y debe ser un motivo de análisis por los directivos locales y de nivel central (en términos de GRDs), ya que nos coloca como un hospital más complejo que nuestros pares.

Observamos además, por cada cardiopatía específica una variabilidad en la curva de casos por año, siendo para la transposición de Grandes Vasos un mayor número de casos en el 2006, para la atresia de la válvula pulmonar se presentaron mayor número de casos en el 2011, en el caso de la coartación de aorta en el 2010, y en el caso de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico un mayor número de casos en el 2003 y en el 2011. Sin embargo se desconoce la etiología de este comportamiento epidemiológico, ni encontramos referencias al respecto en otros estudios similares encontrados en la literatura.

Con respecto a uno de los objetivos específicos de determinar la severidad de las cardiopatías congénitas en nuestra población, de acuerdo a la clasificación de Hoffman y Kaplan, encontramos que las cardiopatías congénitas severas se presentaron en el 79%, las cardiopatías moderadas en el 7.6% y las cardiopatías leves en el 12.9%.

Estos resultados también difieren con el estudio original de Hoffman y Kaplan realizado en el 2002, donde encontraron en un metanálisis de 43 estudios sobre incidencia de cardiopatía congénita, un mayor porcentaje de cardiopatías leves y moderadas, incluyendo comunicación interventricular, persistencia de conducto arterioso y comunicación interventricular; y un menor porcentaje de cardiopatías severas.¹⁴ Sin embargo este metanálisis incluía tanto estudios en población general, como en hospitales de segundo y tercer nivel, por lo que no podrá ser comparado con nuestra población de estudio. No existe en la literatura algún artículo que clasifique a las cardiopatías congénitas por su severidad en hospitales de tercer nivel, por lo que consideramos que reportar esta información será de suma importancia.

Con respecto a las malformaciones asociadas, encontramos que el 29.5% de los pacientes con cardiopatías congénitas presentaba otras malformaciones asociadas. De las malformaciones asociadas, la más frecuente fue la malformación cardiovascular agregada a la cardiopatía principal, siendo la más frecuente la comunicación interventricular y la persistencia de conducto arterioso.

Respecto a las malformaciones múltiples, el sistema más comúnmente afectado fue el gastrointestinal, principalmente la malformación anorrectal, seguido de la atresia esofágica.

Amorim y colaboradores, realizaron en Brasil un estudio observacional retrospectivo durante 13 años para determinar la presentación de enfermedades congénitas al nacimiento. Encontraron que de los recién nacidos con cardiopatías 37.2% se presentó de forma aislada, y en 31.4% asociada con otras malformaciones en diferentes sistemas, siendo los más frecuentes el sistema genitourinario (48.3%), y el sistema nervioso central (45.9%). La patología no cromosómica más frecuentemente encontrada en su estudio fue la asociación VACTERL y la asociación CHARGE. Se encontró además 64 casos donde la cardiopatía congénita era parte de un síndrome, de los cuales el 48.4% correspondieron a casos de Síndrome de Down, 25% a trisomía 18 y 4.7% a trisomía 13.¹⁶

De manera concordante con nuestros resultados las malformaciones asociadas se presentaron en un porcentaje similar. Sin embargo respecto a los sistemas afectados, en nuestra población se observó mayor afectación a nivel gastrointestinal con 74 pacientes y a nivel de vía aérea superior con 14 pacientes; siendo las alteraciones del SNC el tercer lugar con 9 pacientes en nuestra población, y de alteraciones genitourinarios solo en 6 pacientes.

Respecto a los síndromes genéticos y asociaciones no cromosómicas encontramos en nuestra población de pacientes con cardiopatías congénitas que el 15.1% presentaba alguna de estas alteraciones. El principal síndrome cromosómico asociado fue el síndrome de Down (trisomía 21) con 64 casos de los 109 (representando el 58%), seguido de el síndrome de DiGeorge (8%), trisomía 18 (5%), trisomías 13 (4%), y síndrome de Turner (2%); esta relación concuerda con lo reportado en la literatura, observamos sin embargo un discreto incremento en el número de casos de trisomía 21, respecto a lo reportado por Amorim y colaboradores. De las asociaciones no cromosómicas, la asociación

VACTERL / VATER fue la más común con 13 casos. Esto además concuerda con los hallazgos de nuestro estudio, ya mencionados de la malformación asociada más frecuente que fue a nivel del sistema gastrointestinal.

Del total de casos de paciente con cardiopatías congénitas, 376 (52%) requirió procedimiento quirúrgico en la etapa neonatal, incluyendo procedimientos paliativos y procedimientos correctivos. El procedimiento realizado con más frecuencia fue la fístula sistémico-pulmonar con 125 casos, seguido de la coartoplastia con 55 casos y switch arterial con 54 casos.

A este respecto en el 2007 en Uruguay, Abdala y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo durante 3 años, para determinar los resultados de 213 procedimientos quirúrgicos como tratamiento de cardiopatías congénitas. Reportaron que 64.8% fueron cirugías con circulación extracorpórea, y el 38.6% de los procedimientos fue realizado en recién nacidos. En la India en el 2007, Bakshi y colaboradores, realizaron un estudio retrospectivo durante 7 años, respecto a las cirugías por patología cardiológica en los RN ingresados en un hospital de tercer nivel. Se obtuvieron un total de 330 procedimientos tanto paliativos como correctivos, siendo el procedimiento realizado con mayor frecuencia el switch arterial con 116 casos y la corrección de drenaje venoso anómalo pulmonar con 48 casos.^{23, 24}

Con nuestros resultados, es evidente que nuestro hospital se encuentra a la par que muchos hospitales en el mundo, con poblaciones similares como en el caso de Uruguay o la India, realizándose en nuestro centro un promedio de 31 procedimientos paliativos y correctivos de cardiopatías congénitas por año.

Por otro lado sin embargo, la condición al egreso difiere de forma alarmante respecto a lo publicado en la literatura. El 54.8% de nuestros pacientes fueron egresos por defunción, y 45.2% egresos transitorios o por mejoría (a domicilio y a segundo nivel). Es además relevante que de los 395 egresos por defunción, 172 casos (43.5% de las defunciones) se presentaron como defunciones transquirúrgicas (durante el procedimiento quirúrgico o en las siguientes 72 hrs

del mismo). Se obtuvo además que el procedimiento con mayor mortalidad transquirurgico fue el procedimiento Híbrido para manejo de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplasico, con una mortalidad del 100%, seguido de la corrección de drenaje venoso anómalo pulmonar total, con una mortalidad del 84.3%, la cirugía de Jatene o switch arterial presentó una mortalidad del 83%, y el procedimiento de Norwood una mortalidad transquirurgica del 78.5%. La menor frecuencia de mortalidad la presentó el cierre de conducto arterioso con 10.7%, siendo a pesar de esto, muy elevada respecto a lo reportado a nivel mundial.

Abdala y colaboradores reportaron una mortalidad intraoperatoria de 1.9%, y global del 7%, destacando que todos los pacientes que fallecieron fueron menores de 3 meses. En hospitales de primer mundo como Estados Unidos, Reino Unido y Suecia se reporta una mortalidad de entre 1.9 y 7.5%. En otros metanálisis se ha encontrado una mortalidad muy variable siendo tan bajo como del 8% en poblaciones como Canadá y de hasta del 25% en República Checa.^{8, 23}

Bakshi y colaboradores observaron en su estudio una mortalidad del 8.8% en general de todos los procedimientos quirúrgicos. Sin embargo reportan una mejoría considerable en la mortalidad del 21.4% al 4.3% a partir del 2002, concordando con mejoras en la unidad de cuidados intensivos, así como en una favorable curva de aprendizaje.²⁴

De acuerdo a la mortalidad por tipo específico de cardiopatía congénita, la patología con mayor mortalidad fue el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplasico con 47 de 49 casos (95.9%), concordante con lo reportado en la literatura mundial. Sin embargo con mortalidad elevada en patologías que presentan una mortalidad leve-moderada en hospitales de primer mundo. En nuestro estudio la interrupción del arco aórtico presentó una mortalidad de 29 de 31 casos (93.5%), el drenaje venoso anómalo pulmonar total con 26 de 32 casos (81.25%) y la transposición de grandes arterias con 73 de 97 casos (75.2%).

En el caso de nuestro hospital, resulta relevante que factores como el transporte inadecuado de pacientes desde su hospital de nacimiento, la falta de recursos

como oxido nítrico, así como el cambio constante de personal, lo cual es esencial para la curva de aprendizaje, son factores que inciden directamente y negativamente en los resultados.

Por lo que debemos reflexionar, respecto a lo referido por Abdala y colaboradores: *“Es de incumbencia de todos los que procuramos la salud de los recién nacidos de nuestra unidad, abogar por mejorar urgentemente, el manejo integral, óptimo y oportuno, de los pacientes con cardiopatía congénita. Es de suma importancia recalcar que el resultado final de un procedimiento quirúrgico depende de la interrelación entre la complejidad de la patología y el desempeño del equipo que toma a cargo el paciente. Sin embargo, cuando se trata del análisis de los resultados del tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas, la tarea no resulta sencilla; ya que los resultados además se ven influenciados por otros factores como las diferencias socioeconómicas, diversidad geográfica de la población, organización de la salud y el estado global de la atención medica en la región, que son inevitablemente el reflejo de la realidad geopolítica donde se ubica el centro hospitalario”.* ²³

10. CONCLUSIONES

- La prevalencia de cardiopatías congénitas en los pacientes hospitalizados en la terapia intensiva neonatal fue de 14.4%
- El 15.6% de los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita fueron prematuros < 37 semanas de gestación.
- Algunas cardiopatías congénitas muestran mayor número de casos en meses específicos, sin lograrse determinar la causa.
- El estado con mayor número de nacimiento de pacientes con diagnóstico de cardiopatía fue Jalisco, específicamente la zona metropolitana de Guadalajara.
- La cardiopatía congénita más común fue la Transposición de Grandes Arterias con 97 casos.
- De acuerdo a la clasificación de severidad de las cardiopatías congénitas propuesta por Hoffman y Kaplan, encontramos en nuestra población que el 79% corresponde a cardiopatías congénitas severas, 7.6% a cardiopatías moderadas y 12.9% a cardiopatías leves.
- El 29.5% de los pacientes presentaban malformaciones asociadas, el sistema extracardiaco mas afectado fue el sistema gastrointestinal.
- El principal síndrome cromosómico asociado a cardiopatías congénitas fue la Trisomía 21, y la asociación no cromosómico, la asociación VACTERL.
- El 52% de los pacientes con cardiopatías congénitas requirieron tratamiento quirúrgico, tanto paliativo como correctivo, en la etapa neonatal.

- El procedimiento quirúrgico mas frecuente fue la Fistula sistémico-pulmonar
- La principal condición al egreso fue la defunción con 54.8% de los casos.
- El 43.5% de los egresos por defunción, fueron defunciones transquirúrgicas.
- La cardiopatía con mayor tasa de mortalidad fue el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplasico con 95.9% de los pacientes, sin embargo todos los tipos de cardiopatía congénita presentó una mortalidad mas elevada que la reportada por la literatura a nivel mundial.
- Se deben tomar medidas para mejorar de forma urgente la atención multidisciplinaria del recién nacido con cardiopatía congénita, para mejorar así su sobrevida.

11. BIBLIOGRAFIA

- 1.- Aviña Fierro J, Tastekin A. Malformaciones congénitas: clasificación y bases morfogénicas. Rev Mex Pediatr 2008;75(2):71-74
- 2.- Swain S, Agrawal A, Bhatia B. Congenital Malformations at birth. Indian Pediatrics 1994;31:1187-91
- 3.- Gallegos M, Romero G, Perez N, Salazar M. Defectos congénitos mayores y múltiples en neonatos de mujeres atendidas en un hospital de tercer nivel. Ginecol Obstet Mex 2007; 75 (5): 247-52
- 4.- Silva C, Nogueira S, Carmo M. Congenital malformations in Rio de Janeiro, Brazil: prevalence and associated factors. Cad. Saúde Pública 2006; 22 (11): 2423-31.
- 5.- Ortiz M, Flores G, Cardiel L, Luna C. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de Mexico. Rev Mex Pediatr 2003; 70 (3); 128-131
- 6.- Calderon-Colmenero J, Cervantes-Salazar J, Curi-Curi P, Ramirez-Marroquin S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. Arch Cardiol Mex 2010; 80 (2): 133-140
- 7.- Beck A, Hudgins L. Congenital Cardiac Malformations in the neonate: isolated or syndromic?. Neoreviews 2003; 4 (4):105-110
- 8.- Bernier P, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov C. The Challenge of Congenital Heart Disease Worldwide: Epidemiologic and Demographic Facts. Pediatr Card Surg Ann 2010; 13 : 26-34
- 9.- Benavides A, Faerron J, Umaña L, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. Rev Panam Salud Pública 2011; 30 (1): 31-38.

- 10.- Obu H, Chinawa J, Uleanya N, Adimora G, Obi I. Congenital malformations among newborns admitted in the neonatal unit of a tertiary hospital in Nigeria, a retrospective study. BMC Research Notes 2012; 5 : 177.
- 11.- Bruneau B. The developmental genetics of congenital heart disease. Nature 2008 ; 45 (1) :943-948.
- 12.- Botto L, Mastroiacovo P. Epidemiology, etiology and pathogenesis of congenital heart defects. Ann Ist Super Sanità. 1993; 29 (1): 105-114.
- 13.- Sanchez R, Galaviz C, Sierra A, Moran V, Garcia R. Trascendencia de los factores ambientales y genéticos en cardiopatías congénitas: el caso de la enzima MTHFR. Perinatol Reprod Hum 2006; 20: 39-47.
- 14.- Hoffman J, Kaplan S. The incidence of Congenital Heart Disease. Journal of the American College of Cardiology 2002; 39 (12) : 1890-1899
- 15.- Bermudez J, Villalón V, Ixcamparij C, Aceves R, Antunez S, Diaz A. Incidencia de las cardiopatías congénitas en el Centro Médico Nacional “20 de noviembre”. Revista de Especialidades Medico-Quirúrgicas 2002 ; 7 (1) : 41-45.
- 16.- Amorim L, Pires C, Lana A, Campos A, Aguilar R, Domingues J, Siqueira A et al. Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29770 newborn infants. Jornal de Pediatria 2008 ; 84 (1) :83-90.
- 17.- Nembhard W, Wang T, Loscalzo M, Salemi J. Variation in the prevalence of congenital heart defects by maternal race/ethnicity and infant sex. The Journal of Pediatrics 2010; 156 (2): 259- 264.
- 18.- Salazar C. A propósito de cardiopatías congénitas. Rev Costarr Cardiol 2007; 9 (1) :3-4.
- 19.- Peña-Alonso R, Venegas C, Lozano R, Kofman S, Queipo G. Mortalidad por defectos al nacimiento. Bol Med Hosp Infant Mex 2005; 62 : 294-304

- 20.- Alfaro N, Perez Molina J, Valadez Figueroa I, Gonzalez Y. Malformaciones congénitas externas en la zona metropolitana de Guadalajara. 10 años de estudio. *Investigación en salud* 2004; 6 (3) : 180-187
- 21.- Tanner K, Sabrine N, Wren C. Cardiovascular Malformations Among Preterm Infants. *Pediatrics* 2005; 116 (3): 833- 838.
- 22.- Viñals F, Giuliano A. Cardiopatías congénitas. Incidencia Postnatal. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2002; 67(3): 207-210.
- 23.- Abdala D, Lejbusiewiez G, Pose G, Touya G, Riva J y col. Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas: resultados de 213 procedimientos consecutivos. *Arch Pediatr Urug* 2006; 77 (3): 237-243
- 24.- Bakshi K, Vaidyanathan B, Karimassery R, Roth S, Shivaprakasha K, et al. Determinants of early outcome after neonatal cardiac surgery in a developing country. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 765-771.

12.- ANEXOS

12.1 Anexo 1

HOJA RECOLECCION DE DATOS

PROTOCOLO PREVALENCIA Y SEVERIDAD DE CARDIOPATIAS CONGENITAS

NOMBRE: _____

NO. AFILIACION: _____

Semanas de Gestación : _____ Peso al nacimiento: _____

Numero de Embarazo: _____ Edad de la madre : _____

Lugar de nacimiento (Municipio, Edo): _____

Tipo de Cardiopatía:

Clasificación de la cardiopatía de acuerdo a Hoffman y Kaplan

Severa _____ Moderada _____ Leve _____

Se asocia a otra malformación: SI _____ NO _____

Sistema y tipo de malformación (es) asociada (s)

SNC _____ Gastrointestinal _____ ORL _____ Otros _____

Síndrome o asociación Genética (tipo) _____

Requirió cirugía SI _____ NO _____

Tipo de cirugía:

Condición al Egreso :

Defunción _____ Envío segundo nivel _____ Alta a su domicilio _____

Defunción Perioperatoria SI _____ NO _____

12.2 Anexo 2.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Junio-Octubre 2012	Noviembre 2012	Diciembre 2012	Enero 2013	Febrero 2013
Realización de anteproyecto de Tesis					
Presentación y aceptación por el Comité Local de Investigación					
Recolección de Datos					
Análisis de resultado					
Impresión y entrega de Tesis					