



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SXXI, IMSS

**SOBREVIDA EN EL PRIMER AÑO DE VIDA EN RECIEN
NACIDOS CON CARDIOPATIAS CONGENITAS.**

**TESIS DE POSGRADO PARA OBTENER LA
ESPECIALIDAD EN:**

NEONATOLOGÍA

P R E S E N T A

DRA. LAURA HERRERA PANOHAYA

TUTOR: DRA. HELADIA J. GARCÍA

COLABORADORES:

Dra. Lydia Rodríguez Hernández

Dr. Manuel Vera Canelo



México, D.F.

Enero 2001



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA

HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SXXI, IMSS

**SOBREVIDA EN EL PRIMER AÑO DE VIDA EN RECIEN
NACIDOS CON CARDIOPATIAS CONGENITAS.**

TESIS DE POSGRADO PARA OBTENER LA
ESPECIALIDAD EN:

NEONATOLOGIA

P R E S E N T A

DRA. LAURA HERRERA PANOHAYA

TUTOR: DRA. HELADIA J. GARCÍA

COLABORADORES:

Dra. Lydia Rodríguez Hernández

Dr. Manuel Vera Canelo



México, D.F.

Enero 2001

SINODALES DEL EXAMEN PROFESIONAL



Dr. Raúl Villegas Silva
Presidente



Dr. Héctor Jaime González Cabello
Secretario



Dra. Olivia Madrigal Muñiz
Vocal

INDICE

	Página
Resumen.....	4
Antecedentes.....	5
Justificación.....	15
Planteamiento del problema.....	16
Objetivos.....	17
Material y métodos	18
<i>Lugar de realización</i>	18
<i>Diseño</i>	18
<i>Criterios de inclusión</i>	18
<i>Criterios de exclusión</i>	18
<i>Población de estudio</i>	19
<i>Variables</i>	20
<i>Descripción general del estudio</i>	24
<i>Análisis estadístico</i>	25
<i>Aspectos éticos</i>	25
<i>Recursos</i>	25
Resultados.....	26
Discusión.....	29
Conclusiones.....	31
Referencias bibliográficas.....	32
Cuadros.....	36
Figuras.....	43
Anexos.....	45

RESUMEN

Objetivo. Determinar la sobrevida de los niños con cardiopatía congénita diagnosticados en la etapa neonatal de acuerdo al tipo de tratamiento recibido.

Lugar de realización. Unidad de cuidados intensivos neonatales, Hospital de Pediatría, CMN SXXI, IMSS.

Diseño. Cohorte descriptiva, longitudinal.

Pacientes. Se estudiaron 58 pacientes, con cardiopatía congénita.

Mediciones. Se registró la edad gestacional, peso al nacer, género, edad de inicio de la sintomatología, edad del diagnóstico, tipo de malformación cardíaca, malformaciones congénitas asociadas, tipo de tratamiento recibido, edad de la cirugía, uso de prostaglandinas, re-hospitalización, edad de defunción y causa de la muerte.

Resultados. Las principales cardiopatías fueron persistencia de conducto arterioso, ventrículo único derecho, coartación de aorta preductal, y conexión venosa pulmonar anómala supracardiaca, en 7% cada una. En 48.3% se realizó cirugía correctiva, en 29.3% cirugía paliativa, en 15.5% solo tratamiento médico y en 6.9% se realizó cateterismo intervencionista. La supervivencia total fue de 50.9%. En la cirugía correctiva de 56.5%, en la paliativa de 49.1%, en el cateterismo intervencionista de 50% y en grupo de tratamiento médico de 33.3%. En 77.7% de las muertes la causa fue de origen cardíaco, y 51.8% ocurrieron en el primer mes de vida.

Conclusiones. La supervivencia global ha mejorado en relación a los 5 años previos, y es similar a lo reportado en la literatura.

ANTECEDENTES

El pronóstico del recién nacido con cardiopatía congénita ha mejorado notablemente desde la aparición del Eco Doppler, permite el diagnóstico temprano a través de un método no invasivo, ya que el cateterismo cardíaco había registrado una alta morbilidad y mortalidad sobre todo en el periodo neonatal.¹

La mayoría de las lesiones pueden ser diagnosticadas en el periodo prenatal, lo que permite el manejo temprano con el fin de mejorar las condiciones de los pacientes previo a ser sometidos a cirugía de corazón abierto o a hemodinamia intervencionista.

Es importante mencionar que en los casos que requieren tratamiento quirúrgico, el éxito del procedimiento depende en gran parte del manejo perioperatorio como es la ventilación asistida, uso de aminas, prostaglandinas, etc., y la sobrevida dependerá además del tipo específico de malformación, así como de la cirugía realizada.²

Algunos pacientes solo reciben tratamiento paliativo como la fístula sistémico-pulmonar o el bandaje de la arteria pulmonar, y otros más son sometidos a cirugía correctiva con el fin de reparar la anatomía y función alterada como la reconexión arterial para transposición de grandes arterias, la cirugía para conexión venosa pulmonar anómala (CVPA), la operación de Fontan etc.

Además se debe tomar en cuenta que actualmente la hemodinamia intervencionista es utilizada cada vez con mayor frecuencia en el neonato y dependiendo del éxito del procedimiento se puede considerar como paliativa o curativa, como por ejemplo la dilatación de vasos o dilatación valvular, ambas con balón como en la estenosis de arterias pulmonares y coartación de aorta (CoAo).³⁻⁶

Aunque estos procedimientos pueden ser comunes a varias patologías, para hablar de sobrevida es necesario mencionar cada entidad por separado ya que los cambios hemodinámicos y anatómicos difieren de manera significativa para cada caso en particular.

CIRUGIAS PALIATIVAS

Fístula sistémico-pulmonar

Para ventrículo único y atresia tricuspídea se ha referido una mortalidad temprana de 15%, sin embargo la mortalidad global (temprana y tardía) es de 34.9%⁷.

Al hablar de tetralogía de Fallot (TF) con atresia pulmonar, la experiencia es limitada, sin embargo se refiere una sobrevida de 57% después de fístula de Blalock-Taussing modificada derecha e izquierda.^{8,9}

En el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH) la fístula de Blalock-Taussing modificada derecha es parte del estadio I de reparación de esta entidad y se ha reportado una mortalidad temprana de 24% a 54% y la total entre 40% a 79%.¹⁰⁻¹³

Para atresia pulmonar con tabique interventricular intacto también se ha utilizado este tipo de fístula con una sobrevida al mes de 77% y a los 4 años de 58%, excluyendo pacientes con anomalía de Ebstein.¹⁴

Cerclaje de la arteria pulmonar

En canal auriculoventricular se ha utilizado cada vez con menos frecuencia ya que se recomienda la reparación completa inicial y solo se reserva este procedimiento para pacientes con lesiones asociadas muy complejas como defectos múltiples del septum interventricular y ventrículo casi hipoplásico. Silverman reporta una mortalidad hospitalaria de 4.7% en 21 lactantes incluyendo recién nacidos.^{15,16}

En atresia tricuspídea y ventrículo único también se ha empleado el bandaje de la arteria pulmonar cuando se trata de pacientes con flujo pulmonar aumentado sin obstrucción al flujo arterial sistémico. La mortalidad temprana en estos casos es baja (7.3%) cuando se compara con la mortalidad inicial de 17.2% para la anastomosis de la arteria pulmonar a la aorta.⁷

Para tronco arterioso el bandaje de la arteria pulmonar se utiliza cada vez con menos frecuencia, eligiendo más la cirugía correctiva en periodo neonatal o por lo menos antes de los 3 meses de vida. La mortalidad con el bandaje de la pulmonar varía desde 75% a 100%, sin llegar a lograr la corrección quirúrgica.¹⁷

CIRUGIAS CORRECTIVAS POR TIPO DE CARDIOPATIA:

Canal auriculoventricular (Canal AV).

La mortalidad operatoria para la reparación de defectos completos es variable porque hay una gran gama de patrones anatómicos en esta anomalía. Series representativas muestran cifras de mortalidad entre 5% y 13%¹⁸⁻²⁰. La mortalidad para lactantes menores de 6 meses incluyendo neonatos ha disminuido de 25% en 1976 a 1.4% en 1991.¹⁶

Doble vía de salida de ventrículo derecho (DVSVD).

En el Children's Hospital en Boston entre 1981 y 1991, 6 pacientes se sometieron a reparación biventricular de DVSVD con concordancia auriculoventricular durante el primer mes de vida; hubo 2 muertes hospitalarias (33%) y no se registraron muertes tardías.²¹

Estenosis aórtica.

Valvulotomía.

Desafortunadamente, ya que la asociación de fibroelastosis endocárdica con estenosis aórtica en neonatos es grande, los resultados aún con los mejores procedimientos han sido limitados y la mortalidad en esos niños ha sido reportada entre 9% y 33%.²²⁻²⁵

Keane reporta que de 25 pacientes menores de 2 años de edad, 16 (64%) fueron tratados quirúrgicamente durante el primer año de vida. Diez de estos 25 pacientes murieron dentro de los 7 días posteriores a su ingreso. De una cohorte de 432 pacientes mayores de 2 años de edad se estimó que la probabilidad de sobrevida a 20 años es de 90%. De 240 pacientes estudiados, 57 murieron, de estos 40 (16.7%) habían recibido tratamiento quirúrgico y 17 (7.8%) habían recibido tratamiento médico. Del grupo manejado quirúrgicamente, 12 (34.3%) murieron en etapa perioperatoria.²⁶

Valvuloplastía percutánea con balón.

En el Children's Hospital en Boston de 1984 a 1992 se encontraron 38 neonatos y niños pequeños de 1 a 120 días, de aquí se reportan 13 muertes relacionadas a la intervención (34%).²⁷

Coartación de aorta.

A pesar de que ha mejorado el cuidado perioperatorio especialmente con el uso de prostaglandinas y la mejoría de las técnicas quirúrgicas así como la adición de angioplastía con balón la mortalidad a 10 años es de 10% -11%.²⁸⁻³¹

En el Children's Hospital en Boston se revisó la experiencia desde 1984 a 1991 encontrándose 98 neonatos, con 14 muertes en esta etapa (14%). La mayoría de los pacientes que murieron tenían en grado variable síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.³¹

Atresia tricuspídea (AT) y Ventrículo único(VU).

Después del periodo neonatal se han manejado los pacientes con una fístula cavopulmonar bidireccional o con una operación de Fontan de acuerdo al estado de paliación. Estos procedimientos por lo general se realizan después de los 6 meses de edad.⁷

Tronco arterioso.

La reparación del tronco arterioso en la infancia es el objetivo que se persigue en años recientes y la edad recomendada para la operación ahora se ha disminuido de los 6 meses a menos de 6 semanas de vida. La Universidad de California reporta un 86% de sobrevida en una serie de 244 pacientes.³² La complicación tardía más frecuente después de la reparación del tronco arterioso es la obstrucción o estenosis del conducto. La incidencia de obstrucción se ha disminuido con el uso de homoinjertos. Pearl y asociados reportaron un 14% de incidencia de obstrucción del homoinjerto en los primeros 3 años postoperatorios comparado con un 71% de incidencia de obstrucción del injerto de dacrón-porcino a los 6 años.³³

Conexión anómala de venas pulmonares

Los resultados quirúrgicos tienen una mejoría dramática a partir de 1960 cuando la mortalidad era de 54%³⁴. La experiencia quirúrgica actual implica a la hipertensión arterial y venosa pulmonar como el mayor contribuyente a la morbilidad y mortalidad postoperatoria³⁵. Dado que la cirugía usualmente no incluye incisión de los ventrículos, la función a largo plazo de estos pacientes es por lo general excelente.³⁶

Si la re-intervención es necesaria, ésta usualmente se realiza por estenosis de vena pulmonar y obstrucción del sitio de la anastomosis.³⁵ La corrección de la CVPA en el periodo neonatal está asociada a una baja mortalidad inicial (7%) en el drenaje supracardíaco y a un buen pronóstico a largo plazo.³⁷ En el tipo infracardiaco la mortalidad es mayor.³⁸

Transposición de grandes arterias (TGA).

Reconexión arterial.

Los neonatos con TGA y septum ventricular íntegro, se han considerado como un grupo de bajo riesgo.³⁸⁻⁴²

En el Children's Hospital en Boston se ha reportado en los últimos años una mortalidad para la reconexión arterial de 5.2%. En los pacientes considerados como de alto riesgo (los cuales incluyen CIV, Co.Ao, interrupción del arco aórtico o patrón inusual de arterias coronarias). La mortalidad hospitalaria se reporta de un 10.8%, mientras que en los de bajo riesgo se ha estimado en 2.4%.^{43, 44}

Las muertes tardías después de la reconexión arterial en el neonato han sido raras, se han reportado cifras de supervivencia al mes, 1 año y 5 años de 84%, 82% y 82% respectivamente.

Operación de Senning.

DeLeon en 1984 reportó su experiencia con ésta operación en neonatos con un promedio de edad de 12 días y una mortalidad hospitalaria de 11%.⁴⁵

La complicación encontrada con más frecuencia en los sobrevivientes es la obstrucción venosa pulmonar.^{45,46}

Operación de Rastelli.

En Boston de 1987 a 1991 se encontraron 11 niños con edades desde 2 semanas a 11 meses con reparación de Rastelli. De ellos cuatro tuvieron una fístula de Blalock-Taussing modificada previa. No se encontraron muertes tempranas ni tardías, sin embargo el periodo de seguimiento es corto. En la actualidad la mayoría de las instituciones recomiendan posponer la reparación de Rastelli hasta los 4 o 5 años para TGA con CIV y obstrucción al tracto de salida de VI, además en el neonato y el lactante debe ser considerado como un procedimiento paliativo ya que en ocasiones hay necesidad de reemplazar el conducto.⁴⁵

Tetralogía de Fallot (TF).

Con estenosis pulmonar.

En Boston, 14 de 330 lactantes y recién nacidos (4.2%) murieron tempranamente después de la operación, la mayor frecuencia de muertes se registró en la etapa neonatal con 12.5%, la mortalidad tardía en etapa neonatal fue 3.1%. La sobrevida a los 15 años fue de 93%. Un 7.8% requirieron re-intervención, la mayoría por obstrucción al tracto de salida de VD.⁸ En la mayoría de las series la mortalidad es menor de 6% cuando la reparación se hace primariamente o después de una fístula sistémico-pulmonar.^{9, 46, 47} Los resultados tardíos son razonablemente buenos con 85% - 94% de pacientes vivos a los 16 - 28 años después de la reparación incluyendo recién nacidos y lactantes.⁴⁸

Con atresia pulmonar.

De 1984 -1990 en el Children's Hospital en Boston se trataron 27 pacientes, de los cuales 6 fueron neonatos. En todos se colocaron homoinjertos aórticos o pulmonares, del total de pacientes hubo 6 muertes, de los 21 sobrevivientes 10 tuvieron que ser sometidos a cierre de CIV, de éstos todos estaban vivos en promedio 31 meses después de la operación.¹⁰

Ventrículo izquierdo hipoplásico (VIH)

Existe una diferencia sustancial en la sobrevida temprana del Fontan primario (70-84%) comparada con el Fontan secundario (93%). A partir de 1991 la sobrevida asociada a hemi-Fontan ha sido de 95% (7 muertes en 127 pacientes).

La mortalidad a 1, 2 y 5 años es de 43%, 28% y 17% respectivamente.¹²

Los resultados tempranos después de trasplante cardíaco neonatal son alentadores (60-84% de sobrevida),⁴⁹⁻⁵² el promedio de edad al momento del trasplante es de 2.5 meses para los niños con VIH. Sin la opción de reconstrucción, entre 21%-50% de los neonatos enlistados para trasplante mueren mientras esperan un donador adecuado.⁵³⁻⁵⁷

Estenosis pulmonar

La reparación quirúrgica es reservada para los niños en quienes la valvuloplastia falla, reportándose un 12% de re-estenosis.⁵⁸⁻⁶⁰

Enfermedad de Ebstein (EE).

En el Children's Hospital en Boston de 1982 a 1992 solo se han operado 18 niños con EE, de los cuales solo 4 eran neonatos y 3 de estos murieron de manera temprana después de la cirugía. La cirugía está indicada para mejorar flujo pulmonar siendo paliativa. Se ha reportado que una tercera parte de los pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico fallecen durante los primeros 10 años de vida.⁶¹

Interrupción del arco aórtico.

Al igual que en otras patologías la introducción de las prostaglandinas ha revolucionado el manejo de la interrupción del arco aórtico, mejorando las condiciones en las cuales son sometidos a cirugía. En el Children's Hospital en Boston el riesgo de muerte a las 2 semanas de la operación se ha disminuido de 50% en 1974 a 10% en 1987. La mayoría de los pacientes a quienes se les insertó un injerto durante la etapa neonatal tiene obstrucción a través del injerto relacionado con el crecimiento somático. La sobrevida actuarial para obstrucción del injerto fue de 55% a los 5 años. En contraste, 40% de los pacientes con anastomosis directa tienen obstrucción a los 18 meses posteriores a la cirugía.^{62, 63}

HEMODYNAMIA INTERVENCIONISTA

Estenosis aórtica.

Valvuloplastía percutánea con balón

En el Children's Hospital en Boston de 1984 a 1992 se encontraron 38 neonatos y niños pequeños de 1 a 120 días, de aquí se reportan 13 muertes relacionadas a la intervención (34%).²⁶ Zeevi en su estudio encontró una sobrevida de 60% con un promedio de seguimiento de 7.6 +/- 8 meses; 35% requirieron una segunda intervención, además se identificaron algunos factores de riesgo que afectan la mortalidad por las condiciones preoperatorias y la selección de los pacientes más que por el procedimiento en sí.³¹

Coartación de aorta

A pesar de la introducción de la angioplastia con balón la mortalidad a largo plazo es de 10-11%. La re-estenosis ocurre en 20% de los casos de las reparaciones neonatales.³¹

Estenosis pulmonar.

En la mayoría de los niños críticamente enfermos, la valvuloplastia con balón ha sido la terapia de elección y la reparación quirúrgica es reservada para los niños en quienes la valvuloplastia falla, reportándose un 12% de reestenosis.⁶⁴⁻⁶⁶ Sin embargo más recientemente se han utilizado globos de alta presión con los que se ha reportado un éxito de 88% con una mortalidad de 1-2%.⁶⁴

Hayes en su estudio de 592 pacientes la mayoría menor de 12 años, que habían sido diagnosticados por cateterismo como estenosis valvular pulmonar encontró una sobrevida a 25 años de 95.7%, siendo menor (80% de sobrevida) en los pacientes que en el momento del diagnóstico presentaban cardiomegalia.⁶⁵

En un estudio de 218 pacientes con estenosis aórtica (con edad de 1-19 años) que recibieron manejo médico con obstrucción severa la probabilidad de sobrevida a 5 años fue solamente de 18%.⁶⁶

La sobrevida después de valvulotomía en niños ha sido reportada de 90-94% a 5 años, de 75-90% a 10 años y 77% a 22 años con re-intervención requiriendo reemplazo valvular.^{67, 68}

Krabill estudió un grupo de pacientes con defecto del septum interventricular que fueron seguidos desde el nacimiento reportándose una probabilidad de sobrevida a 20 años de 87%. El riesgo de muerte en estos pacientes estuvo influenciado por el tamaño del defecto, la resistencia de la arteria pulmonar y la gravedad al momento del diagnóstico. La sobrevida a 25 años varía dependiendo de la gravedad del defecto desde 89.8% en los defectos leves hasta 54.8% en los que tienen grandes defectos.⁶⁹

TRATAMIENTO MEDICO.

Estenosis aórtica:

Weidman reporta en su estudio de pacientes con diagnóstico de estenosis aórtica y obstrucción severa con edad entre 1-19 años, que la probabilidad de sobrevida a 5 años fue de solo 18%⁶⁶. Otro estudio reporta un incremento en la mortalidad en relación a tiempo de evolución que va desde 2.1 % en la primera década hasta 4.8% en la quinta década de la vida.⁶⁷

Comunicación interauricular:

El cierre espontáneo se ha reportado entre 14% y 66% de los niños entre los 2 y 8 años. La falla cardiaca es poco frecuente en la primera década de la vida así como las arritmias, la enfermedad vascular pulmonar ocurre entre el 5-10% de los casos no tratados.⁷⁰

Comunicación interventricular:

Los pacientes con pequeños defectos tienen buen pronóstico. El manejo médico consiste en prevención de endocarditis y el manejo de la falla cardiaca. El 75-80% de los defectos cierra espontáneamente en los primeros 2 años de vida.⁷⁰

Beekman reporta una sobrevida a 20 años de 87% en pacientes con manejo médico.⁷¹

Conexión anómala total de venas pulmonares

El pronóstico está influenciado por el tamaño de la CIA y presencia de obstrucción, así como el estado del lecho vascular pulmonar. Keith reporta una mortalidad de 50% en los primeros 3 meses de vida y de 80% durante el primer año de vida para todos los tipos de conexión anómala.⁷⁰

Atresia tricuspídea:

La mortalidad reportada por el New England Regional Infant Cardiac Program para pacientes con manejo médico fue de 48%.⁷²

Coartación de aorta:

En los niños no tratados que presentan falla cardíaca congestiva tienen una mortalidad aproximada de 84% en el primer año de vida.⁷¹

JUSTIFICACION

Las cardiopatías congénitas constituyen una de las malformaciones más frecuentes de los recién nacidos (RN) que ingresan a la UCIN del Hospital de Pediatría del CMN SXXI.

Hasta el momento no contamos con información respecto a la supervivencia de estos niños una vez que egresan de la UCIN.

En un estudio previo realizado en esta misma unidad³⁸, se evaluaron sólo a los RN con enfermedad cardíaca congénita que fueron sometidos a cirugía y únicamente durante el periodo neonatal. Consideramos que es importante evaluar a más largo plazo a todos los RN con cardiopatía congénita, tanto los que reciben cirugía como los que no son candidatos a cirugía en el periodo neonatal y el es motivo de realizar este estudio, para tener mayor información sobre la evolución que tienen estos pacientes en el primero año de vida.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En los últimos años en el Hospital de Pediatría del CMN SXXI ha habido un incremento en la frecuencia de ingresos de pacientes con malformación cardíaca congénita.

Muchos de los procedimientos que son descritos en la literatura para el tratamiento correctivo o paliativo de los defectos cardíacos congénitos en recién nacidos, se realizan en este Hospital, sin embargo, desconocemos cuál es la supervivencia a largo plazo en los pacientes sometidos a manejo médico, manejo quirúrgico y hemodinamia intervencionista, por lo que nos planteamos las siguientes preguntas:

1. ¿Cuál es la supervivencia a un año, en recién nacidos con cardiopatía congénita sometidos a cirugía correctiva en la etapa neonatal?
2. ¿Cuál es la supervivencia a un año, en recién nacidos con cardiopatía congénita sometidos a cirugía paliativa en la etapa neonatal?
3. ¿Cuál es la supervivencia a un año, en recién nacidos con cardiopatía congénita sometidos a hemodinamia intervencionista en la etapa neonatal?
4. ¿Cuál es la supervivencia a un año, en recién nacidos con cardiopatía congénita que recibieron sólo tratamiento médico?

OBJETIVOS

Objetivo general

1. Determinar la supervivencia de los recién nacidos con cardiopatía congénita de acuerdo al tipo de tratamiento recibido en la etapa neonatal: cirugía correctiva, cirugía paliativa, hemodinamia intervencionista o sólo manejo médico.

Objetivos específicos

1. Elaborar curvas de supervivencia a un año, de recién nacidos con cardiopatía congénita sometidos a cirugía correctiva en la etapa neonatal.
2. Elaborar curvas de supervivencia a un año, de recién nacidos con cardiopatía congénita sometidos a cirugía paliativa en la etapa neonatal.
3. Elaborar curvas de supervivencia a un año, de recién nacido con cardiopatía congénita sometidos a hemodinamia intervencionista en la etapa neonatal.
4. Elaborar curvas de supervivencia a un año, de recién nacidos con cardiopatía congénita que recibieron sólo tratamiento médico en la etapa neonatal.

MATERIAL Y METODOS

Lugar de realización.

Unidad de cuidados intensivos neonatales del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social. En la UCIN de este hospital se brinda atención especializada a los recién nacidos con cardiopatías congénitas, además se cuenta con el servicio de cirugía cardiovascular cuyo personal realiza las intervenciones quirúrgicas en los recién nacidos con cardiopatía congénita que lo requieran.

Diseño.

Cohorte descriptiva, longitudinal.

Criterios de selección de la muestra

I. Criterios de inclusión.

1. Recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía congénita confirmado por el servicio de Cardiología Pediátrica, que ingresaron a la UCIN del Hospital de Pediatría en el periodo 1998-1999.
2. RN sometidos a intervención quirúrgica con manejo pre y/o postoperatorio en la UCIN del mismo hospital.
3. Pacientes que se les llevó seguimiento a través de la consulta externa del servicio de Cardiología Pediátrica del hospital sede de la investigación.

II. Criterios de exclusión.

1. Se excluyeron sólo aquellos recién nacidos en quienes no fue posible localizar el expediente clínico y los que no contaron con por lo menos 80% de la información requerida.
2. Recién nacidos prematuros con PCA (persistencia de conducto arterioso) como única alteración cardíaca (esto debido a que el conducto arterioso permeable en los recién nacidos prematuros no es precisamente una malformación congénita, sino un estado fisiopatológico propio de esta edad).

POBLACION DE ESTUDIO

Se incluyeron en el estudio los recién nacidos con cardiopatía congénita que ingresaron a la UCIN del hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI y que cumplieron con los criterios de inclusión, durante el periodo comprendido entre enero de 1998 y diciembre de 1999.

VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION OPERATIVA	ESCALA DE MEDICION
Edad al ingreso	Se registro la edad en días que tenía el paciente a su primer ingreso a la UCIN.	Intervalo
Sexo	Se considero de acuerdo a las características de los genitales externos y se clasifico en femenino, masculino e indiferenciado.	Nominal
Calificación de Apgar	Se registro la calificación obtenida al minuto y a los cinco minutos de nacido.	Ordinal
Calificación de Silverman	Se registro la calificación obtenida al minuto y a los cinco minutos de nacido el paciente. La calificación comprende una puntuación de cero a diez.	Ordinal
Edad gestacional	Se registro la edad en semanas, evaluada por el método de Ballard o Capurro, este dato se registro a partir de la historia clínica.	Intervalo
Peso al nacer	Peso registrado en gramos al momento del nacimiento. Se registro el dato consignado en la historia clínica.	Intervalo
Edad de inicio de los datos clínicos	Edad en que se iniciaron los primeros signos clínicos compatibles con enfermedad cardiaca congénita. Este dato se registro a partir de la historia clínica.	Nominal

VARIABLE	DEFINICION OPERATIVA	ESCALA DE MEDICION
Datos clínicos principales	Se registro los principales signos y síntomas presentados por el RN al inicio de su padecimiento. El dato se registro a partir de la historia clínica.	Nominal
Edad del diagnóstico	Se considero la edad que tenía el paciente cuando se realizó el diagnóstico definitivo.	Ordinal
Tipo de cardiopatía	Se anotó el tipo de cardiopatía que se diagnosticó al RN, este dato se registro a partir de la nota de cardiología y/o de la nota postquirúrgica. Cuando hubo discrepancia entre una y otra se tomo el diagnóstico que aparecio en la nota postquirúrgica.	Nominal
Malformaciones asociadas	Se registro si existieron otras malformaciones además de la cardiopatía o alguna alteración cromosómica.	Nominal
Estudios realizados para el diagnóstico	Se registraron los estudios realizados para llegar al diagnóstico (radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, cateterismo cardiaco).	Nominal
Uso de prostaglandinas	Se registro si se uso prostaglandinas como parte del manejo médico.	Nominal

VARIABLE	DEFINICION OPERATIVA	ESCALA DE MEDICION
Tipo tratamiento recibido	Se registro la modalidad de tratamiento utilizado (cirugía correctiva, cirugía paliativa, hemodinamia intervencionista o sólo manejo médico).	Nominal
Edad de la corrección quirúrgica	Se anoto la edad en días, al momento de realizar la cirugía.	Nominal
Complicaciones durante la cirugía	Se anotaron las complicaciones ocurridas durante la cirugía (ej. paro cardiorrespiratorio, hemorragia, etc.)	Nominal
Número de reintervenciones	Se registraron las reintervenciones quirúrgicas realizadas posterior a la primera cirugía.	Ordinal
Motivo de la reintervención	Se registro la causa que motivó cada una de las reintervenciones quirúrgicas.	Nominal
Días de asistencia ventilatoria postquirúrgica	Se anotaron los días de asistencia ventilatoria mecánica posterior a la intervención quirúrgica.	Ordinal
Complicaciones infecciosas	Se registro si el RN presentó algún tipo de infección posterior a la cirugía (ej. neumonía, flebitis, absceso, etc.)	Nominal
Complicaciones durante su estancia en la UCIN.	Se registraron las complicaciones ocurridas durante la estancia hospitalaria en la UCIN, (ej. neumotórax, decanulaciones accidentales, arritmias, etc.).	Nominal

VARIABLE	DEFINICION OPERATIVA	ESCALA DE MEDICION
Días de estancia hospitalaria en su primer ingreso a UCIN	Se registraron los días que el RN permaneció hospitalizado durante su primer ingreso.	Ordinal
Número de rehospitalizaciones	Se registro cuántas veces requirió ser hospitalizado posterior a su primer ingreso, durante el primer año de vida.	Ordinal
Causas de re-hospitalización	Se registro el motivo por el cual fue hospitalizado.	Nominal
Edad al egreso de la UCIN	Se anotó la edad, en días, al momento de su egreso de la UCIN y fue esta la que se consideró como supervivencia de acuerdo a la edad.	Ordinal
Motivo de egreso de la UCIN	Se registró si el motivo de egreso fue por mejoría o por defunción.	Nominal
Supervivencia	Se llevo seguimiento hasta los 12 meses de edad, siendo este el punto de corte final para la supervivencia. En los que fallecieron antes de esa edad se registró la edad en meses del fallecimiento.	Nominal y razón
Causa de muerte	De los RN que fallecieron se anotó la causa de la muerte..	Nominal

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

Se realizó un estudio ambispectivo. Se incluyeron los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión que ingresaron a la UCIN a partir de enero de 1998 hasta diciembre de 1999.

Los pacientes se identificaron a partir de la libreta de ingresos y/o base de datos con que cuenta el servicio de UCIN así como el registro de pacientes con que cuenta el servicio de Cardiología, posteriormente se revisaron los expedientes clínicos en el archivo del hospital. Se registraron los datos generales, perinatales, de la cardiopatía y tratamiento en el periodo neonatal y posteriormente se les llevó el seguimiento a través de la consulta externa de cardiología durante un año, es decir, durante el primer año de vida. Los datos se registraron en una hoja de recolección de datos diseñada para el estudio (ANEXO 1).

Cuando se tuvieron los datos completos se llevaron a una base de datos para PC utilizando el paquete estadístico SPSS y el análisis se realizó con este mismo programa.

ANALISIS ESTADISTICO

Se utilizó estadística descriptiva para la descripción general de los pacientes con frecuencias y porcentajes, y como medidas de tendencia central y de dispersión se calculó mediana e intervalo, debido a que la muestra no siguió una distribución normal.

Para el análisis de sobrevida se utilizó el método de Kaplan-Meier. Se realizó análisis de sobrevida por cada tipo de tratamiento que recibieron los pacientes.

RECURSOS.

HUMANOS. Participaron en el estudio la tesista (residente de segundo año de neonatología, la tutora de tesis (médico adscrito al servicio de UCIN), y los colaboradores (neonatólogos, cardiólogos y cirujano cardiovascular).

FISICOS. Se utilizaron los recursos físicos con que cuenta el hospital para la atención integral de los recién nacidos que ingresan a la UCIN.

FINANCIEROS. Los recursos financieros que se requirieron para la realización de este estudio estuvieron a cargo de los propios investigadores.

ASPECTOS ETICOS

El estudio es de tipo descriptivo y no se realizaron procedimientos ni estudios adicionales para la investigación y se realizó dentro de las normas establecidas en el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en el título segundo, capítulo I, artículo 17, fracción I, que la clasifica como investigación sin riesgo. La información es confidencial y se usará exclusivamente para el estudio, por lo que no requiere carta de consentimiento informado.

El protocolo fue sometido para su evaluación al comité local Investigación y ética del Hospital de Pediatría del CMNXXI y fue aprobado con el número de registro 2000/7 181042.

RESULTADOS

I. Análisis descriptivo

En el periodo comprendido de enero de 1998 a diciembre de 1999, ingresaron a la UCIN 65 pacientes portadores de alguna cardiopatía congénita, de los cuales 58 cumplieron con los criterios de inclusión, de los restantes no se encontraron los expedientes clínicos.

De los 58 RN, 50% correspondieron al sexo masculino, la mediana del peso al nacer fue de 2850 g, de la edad gestacional de 38.5 semanas; del Apgar al minuto 1 de 8 y a los 5 minutos de 9, de la edad al ingreso a la UCIN fue de 12.5 días, de la edad del inicio de los síntomas de 1 día y de la edad en que se realizó el diagnóstico de 10.5 días (cuadro 1).

Los principales signos y síntomas fueron soplo cardiaco, cianosis, insuficiencia cardiaca y dificultad respiratoria (Cuadro 3). En 84.5% (n= 49) de los pacientes se estableció el diagnóstico con cuadro clínico, radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma; sólo en 15.5% se requirió además de lo anterior, cateterismo cardiaco.

Las cardiopatías más frecuentemente encontradas fueron conducto arterioso permeable (PCA), ventrículo único derecho, coartación de aorta preductal, conexión venosa pulmonar anómala supracardiaca, en 7% cada una (cuadro 2).

Nueve niños (15.5%) tuvieron otras malformaciones congénitas además de la cardiopatía; 3 síndrome de Down, 1 atresia intestinal, 1 trisomía 13, 1 síndrome de Goldenhair, 1 hipospadias, teletelia y cubitus valgus y 2 micrognatia e implantación baja de pabellones auriculares.

En relación al tipo de tratamiento que recibieron los pacientes, en 48.3% fue cirugía curativa, en 29.3% cirugía paliativa, en 6.9% cateterismo intervencionista y 15.5% recibieron sólo tratamiento médico (cuadro 4). Los pacientes que recibieron tratamiento médico exclusivamente fueron aquellos con cardiopatías complejas en donde no había ninguna posibilidad de tratamiento quirúrgico (ej. Canal AV completo con atresia pulmonar y doble vía de salida de ventrículo derecho), o bien aquellos que presentaban defectos únicos que no ameritaban tratamiento quirúrgico en la etapa neonatal (ej. PCA, CIV). Los medicamentos empleados fueron aminos

vasoactivas (dopamina, dobutamina y amrinona), diuréticos (furosemida y espironolactona), digoxina, prostaglandina E, y sedantes (fentanyl).

De los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico, 12 (20.6%) presentaron complicaciones transquirúrgicas, siendo la fibrilación ventricular la más frecuente en 41.6%, seguido por el paro cardiorespiratorio en 25%, sangrado masivo y arritmias en 16.7% cada una. De los 16 pacientes que entraron a bomba de circulación extracorpórea, 4 no salieron de ella por falla miocárdica.

Del total de pacientes, 22 recibieron prostaglandinas, con una duración desde 1 hasta 5 días.

En 11 pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico se requirió otra intervención. El motivo de la re-intervención quirúrgica se presenta en el cuadro 5. De los 58 pacientes estudiados, 37 (63,7%) tuvieron complicaciones durante su estancia en la UCIN, siendo las más frecuentes de tipo infeccioso, y crisis convulsivas (cuadro 6).

De los pacientes egresados, 12 (20.6%) requirieron re-hospitalizaciones, desde una hasta 3, siendo los motivos de las mismas insuficiencia cardiaca congestiva (n= 3), crisis de hipoxia (n=2), neumonía (n=2), reflujo gastroesofágico (n=2), sepsis (n=1), cateterismo cardiaco (n=1), y dehiscencia de la herida quirúrgica.

Fallecieron 27 pacientes. La causa de muerte en 67% (n=18) de los niños fue secundaria a choque cardiogénico, 11% (n=3) se debió a fibrilación ventricular, 7% (n=2) a choque séptico, 7% fueron por abandono del tratamiento (n=2), 4% (n=1) por encefalopatía hipóxico isquémica y 4% (1) por broncoaspiración.

II. Análisis de supervivencia

La supervivencia global durante el primer año de vida fue de 51%; la última defunción en el tiempo de seguimiento fue a los 10 meses (gráfica 1). De acuerdo al tipo de tratamiento, los niños que recibieron sólo tratamiento médico tuvieron una supervivencia de 33.3%; en los que se realizó cirugía correctiva la supervivencia fue de 56.5% y en cirugía paliativa de 49.1%. En 4 pacientes se realizaron procedimientos intervencionistas y la supervivencia fue de 50% (Gráfica 2).

En el cuadro 7 se presenta la supervivencia de acuerdo al tipo de cardiopatía y al tipo de tratamiento recibido. En este mismo cuadro se puede observar la edad de la defunción de los pacientes que fallecieron, encontrando que 51.8% de las defunciones se presentaron en el primer mes de vida y el 100% a los 10 meses. De los pacientes que recibieron solo tratamiento médico, 6 (66.6%) fallecieron en los primeros 4 meses de vida.

DISCUSION

En el presente estudio se incluyeron a los niños con alguna malformación congénita que fueron referidos al Hospital de Pediatría donde se realizó la investigación, por lo que los resultados presentados pueden tener cierto tipo de sesgo. Primero porque se trata de un hospital de referencia, y segundo porque los datos presentados son exclusivamente de los niños en quienes se realizó el diagnóstico en la etapa neonatal.

Sin embargo, dado que a la UCIN ingresa la mayoría de pacientes con cardiopatías, decidimos hacer un seguimiento de estos niños hasta el año de edad, para evaluar la supervivencia. En un estudio previo realizado en la misma unidad hospitalaria, se reportó la supervivencia temprana, al egreso hospitalario y solo de pacientes a quienes se les realizó algún tipo de cirugía.³⁸ En esta ocasión incluimos también a aquellos pacientes que recibieron sólo tratamiento médico, bien sea porque no ameritaban cirugía o porque su malformación era tan grave que estaban fuera de manejo quirúrgico.

Similar a los reportado en la literatura,³⁹ casi la mitad de las muertes (51.8%) ocurrieron en el primer mes de vida, y de estas 50% fueron en las primeras dos semanas de vida postnatal. Las cardiopatías que se encontraron con mayor frecuencia en el grupo de los pacientes que fallecieron fueron síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH), transposición de grandes arterias (TGA) con CIV (comunicación interventricular), conexión anómala de venas pulmonares (supra e infracardiaca), estenosis aórtica y coartación de aorta,

Cómo puede observarse en la curva de supervivencia total, los primeros 4 meses de vida fueron los más críticos, posterior a esa edad, 56.8% de los pacientes sobrevivieron.

Los niños con, CIV, canal AV completo con doble vía de salida de ventrículo derecho (DVSVD), tetralogía de Fallot, conexión venosa pulmonar anómala a seno coronario, atresia tricuspídea, ventrículo único derecho, y coartación de aorta yuxtaductal, sobrevivieron los primeros 3 meses de vida.

Los niños con PCA sobrevivieron al 100% en el primer año de vida. Encontramos que niños con malformaciones como atresia tricuspídea, DVSVD, doble

vía de entrada del VI, enfermedad de Ebstein, ventrículo único izquierdo, y estenosis pulmonar sobrevivieron en el primer año de vida, sin embargo, solo era un paciente por cada tipo de malformación.

En algunos estudios se reporta que el pronóstico de la CAVP es pobre, principalmente cuando la sintomatología se presenta de manera temprana, en los primeros meses de vida.⁴⁰ En el presente estudio la supervivencia en este tipo de cardiopatía fue de 37.5% y las muertes ocurrieron en los primeros 3 meses de vida.

Es indudable que los avances en la cirugía cardiovascular han cambiado de manera importante el curso natural de la enfermedad cardiaca congénita. En este estudio observamos que la supervivencia en los niños en los que se realizó cirugía correctiva fue de 57%, mayor a la encontrada en los 5 años anteriores, que fue de 43%³⁸. En la cirugía paliativa la supervivencia permaneció sin cambios comparada con años anteriores.

El cateterismo intervencionista continua con baja frecuencia, sólo se realizó en 4 pacientes, con una supervivencia de 50%, contra 33% del estudio anterior.

El grupo de pacientes que recibieron solo tratamiento médico disminuyen la sobrevida en 10%, ya que en este grupo se encuentran pacientes con malformaciones complejas como CAVP, canal AV completo, SVIH, y atresia pulmonar con CIV, que por su gravedad inicial no fue posible ofrecerles otro tipo de tratamiento.

Todas las muertes que ocurrieron en el primer mes de vida fueron de origen cardiaco. Sólo el 23.3% (n= 4) de las defunciones que se presentaron en los primeros 4 meses de vida fueron de origen no cardiaco, el resto 77.7% (n=21) fueron secundarias a la cardiopatía.

CONCLUSIONES:

1. En el presente estudio encontramos que aunque la muestra es pequeña y el seguimiento es aún corto plazo en relación a otros estudios que reportan seguimientos hasta de 27 años, la supervivencia es similar a lo reportado en la literatura.
2. La supervivencia en la cirugía correctiva ha mejorado, en relación a lo encontrado en los 5 años previos.
3. Se sugiere continuar el seguimiento a más largo plazo, para evaluar la supervivencia de los niños con malformación cardiaca.

BIBLIOGRAFIA

1. Zeevi B, Stanton BP, Keane JF. Cardiac surgery in neonates and infants:state of art. Clin Perinatol 1983;3:641-67.
2. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate. Ann Surg 2000; 232-: 508-514.
3. Frontera I, Cabezuelo H. Relative incidence and mortality of congenital heart defects diagnosed by angiohemodynamic methods: a 17-year study. Pediatr Cardiol; 1992; 13: 159-163.
4. Leoni F, Hubta JC, Douglas J, Mackay R. Effect of prostaglandin on early mortality in obstructive lesions of the systemic circulation. Br Heart J 1984;59.
5. Mulder TJ, Pyles LA, Stolfi A, Pickoff AS, Moller JH. A multicenter analysis of the choice of initial surgical procedure in tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 2002; 23: 580-586.
6. Bacha EA, Schedule AM, Zurakowski D, Erickson LC, Hung J, Lang P, et al. Long- term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 122: 154- 161.
7. Jonas RA, Long P, Hansen D. First stage palliation of hypoplastic left heart syndrome: the importance of coarctation and size. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:6
8. Meliones JN, Snider AR, Bove EL. Longitudinal results after first-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome. Circulation 1990;37:137.
9. Pigott JD, Murphy JD, Barber G. Palliative reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. Ann Thorac Surg 1988;45:122.
10. Silverman N, Levitsky S, Fisher E. Efficacy of pulmonary artery banding in infant with complete atrioventricular canal. Circulation 1983;68 (suppl II):148.
11. Bender HW Jr, Hammon JW, Hubbard SG. Repair of atrioventricular canal malformation in the first year of life. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:515.
12. Chin AJ, Keane JF, Norwood WI. Repair of complete common atrioventricular canal in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:437.
13. Karl TR, Sano S, Brown WJ, Mee RB. Critical aortic stenosis in the first year of life:surgical results in 26 infants. Ann Thorac Surg 1990;50:105-09.

14. Kugler JD, Campbell E, Vargo TA, McNamara DG. Results of aortic valvotomy in infants with isolated aortic valvular stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:553-58.
15. Messina LM, Turley K, Stanger P, Hoffman JI. Successful aortic valvotomy in severe congenital valvular aortic stenosis in the newborn infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:92-96.
16. Turley K, Bove EL, Amato JJ. Neonatal aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99:679-83.
17. Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L. Second Natural History Study of Congenital Heart Defects. Results of treatment of patients with aortic valvular stenosis. *Circulation* 1993;87 (suppl I):I-16-I-27
18. Ziemer G, Jonas RA, Perry SB. Surgery for coarctation of the aorta in the neonate. *Circulation* 1986;74(suppl I):25-31.
19. Morris CD, Menashe VD. A 25 year mortality after surgical repair of congenital heart defect in childhood. A population-based cohort study. *JAMA* 1991;266:3447
20. Turley K. Current method of repair of truncus arteriosus. *J Cardiovasc Surg* 1992;7:1-4.
21. Raisher BD, Grant JW, Martin TC, Strauss AW. Complete repair of the total anomalous pulmonary venous connection in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:443-48.
22. Yee ES, Turly K, Hsieh WR. Infant total anomalous pulmonary venous connection: factors influencing timing of presentation and operative outcome. *Circulation* 1987;76:III83-III87.
23. Bove EL, Beekman RH, Snider AR. Arterial repair for transposition of the great arteries and large ventricular septal defect in early infancy. *Circulation* 1988;78:III26-III31.
24. Castañeda AR. Arterial switch operation for simple and complex TGA- indication criterias and limitations relevant to surgery. *Thorac Cardiovasc Surg* 1991;2 (suppl 39):151-154.

25. Jatene FB, Bosisio IB, Jatene MB. Late results (50 a 182 months) of the Jatene operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992;6:575-77.
26. Serraf A, Bruniaux J, Lacour Gayet F. Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect. Experience with 118 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;102:140-47.
27. Yamaguchi M, Husokawa Y, Imai Y. Early and midterm results of the arterial with operation for transposition of the great arteries in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:261-69.
28. Groh MA, Meliones JN, Bove EL. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. Effect of pulmonary artery size on outcome. *Circulation* 1991;84:III206-III212.
29. Tovati GD, Vouhe PR, Amodeu A. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99:396-402.
30. Bailey LL, Gundry SR. Hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Clin North Am* 1990;37:912.
31. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon M, et al. Second Natural History Of Congenital Heart Defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993;87 (suppl I):128-137.
32. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon M et al. Second Natural History of Congenital Heart Defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;87 (suppl I):138-151
33. Zeevi B, Keane JF, Castañeda AR. Neonatal critical valvar aortic stenosis comparison of surgical and ballon dilation therapy. *Circulation* 1989;80:831.
34. Kveselis DA, Rochini AP, Sneider A. Results of balloon valvuloplasty in the treatment of congenital valvular pulmonary stenosis in children. *Am J Cardiol* 1985;56:527-32
35. Lock JE, Castañeda-Zuñiga WF, Fhurman BF. Ballon dilation angioplastic and stenotic pulmonary arteries. *Circulation* 1983;67:962.
36. Rothman A, Perry SB, Keane JF. Early results and follow up of ballon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:1109.

37. Gentles T, Lock JE, Perry SB. High-pressure balloon dilation of pulmonary arteries. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:867.
38. García H, Ramos JA, Villegas SR, Rodríguez L, Vera CM. Sobrevida al egreso hospitalario de recién nacidos con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía cardíaca o cateterismo intervencionista. *Rev Invest Clin* 2002; 54: 311-319.
39. Samánek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* 1992;13:152-158.
40. Whight CM, Barrat-Boyes BG, Calder L, Neutza JM, Brandt PWT. Total anomalous pulmonary venous connection. Long-term results following repair in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75: 52-63.

Cuadro 1.
Características Generales de los pacientes.
(n=58)

Variable	Mediana	Amplitud
Peso al nacer (g)	2850	1220 - 4750
Edad gestacional (semanas)	38.5	30 - 41
Apgar minuto 1	8	5 - 9
Apgar minuto 5	9	5 - 9
Silverman minuto 1	0	0 - 3
Silverman minuto 5	1	0 - 5
Edad al ingreso a UCIN (días)	12.5	1 - 160
Edad al inicio de síntomas (días)	1	1 - 30
Edad al momento del diagnóstico (días)	10.5	1 - 80
Edad al momento de la cirugía (días)	16.5	4 - 300
Número de re-intervenciones	0	0 - 3
Días de asistencia ventilatoria mecánica	3	0 - 43
Estancia en UCIN (días)	10	1 - 122
Edad al egreso de UCIN (días)	27	6 - 302
	Frecuencia	Porcentaje
Sexo		
Masculino	29	50
Femenino	29	50

Cuadro 2.

Tipo de cardiopatía en 58 niños estudiados.

Variable	Frecuencia	Porcentaje
Conducto arterioso permeable	4	7
Ventrículo único derecho + atresia pulmonar	4	7
Coartación de aorta preductal	4	7
Conexión venosa pulmonar anómala supracardiaca	4	7
Atresia tricuspídea (AT)	3	5
Ventrículo izquierdo hipoplásico	3	5
Conexión venosa pulmonar anómala infracardiaca	3	5
Transposición de grandes vasos sin CIV	3	5
Canal aurículo-ventricular completo	3	5
Coartación de aorta yuxtaductal	3	5
Conexión aurículo-ventricular univentricular + AP+PCA	2	3
Comunicación interventricular	2	3
Interrupción de arco aórtico + CIV + estenosis aórtica	2	3
Estenosis aórtica	2	3
Transposición de grandes arterias con CIV	2	3
Estenosis pulmonar (EP)	2	3
Atresia pulmonar con CIV	1	2
Atresia Pulmonar sin CIV	1	2
DVSVD* + interrupción de arco aórtico	1	2
Tetralogía de Fallot	1	2
Doble Entrada de ventrículo izquierdo + AP +CIV+PCA	1	2
Enfermedad de Ebstein	1	2
Ventrículo derecho hipoplásico	1	2
Ventrículo único sin EP + CIA + CAP	1	2
Conexión anómala de venas pulmonares seno coronario	1	2
Ventrículo único izquierdo + AT + EP + PCA	1	2
DVSVD + hipoplasia de tronco y ramas pulmonares	1	2
Tronco arterioso tipo I	1	2
Total	58	100

* Doble vía de salida dl ventrículo derecho

Cuadro 3.
Principales síntomas en niños con cardiopatía congénita.
(n= 58)

Síntomas	Frecuencia	Porcentaje
Soplo	11	19
Soplo y cianosis	10	17.2
Soplo e insuficiencia cardiaca	9	15.5
Cianosis y dificultad respiratoria	9	15.5
Cianosis	8	13.8
Cianosis e insuficiencia cardiaca	5	8.6
Soplo, diaforesis y fatiga	4	6.9
Crisis de hipoxia	2	3.4
Total	58	100%

Cuadro 4.
 Tipo de tratamiento en niños con cardiopatía congénita.
 (n= 58)

Tratamiento	Frecuencia	Porcentaje
Correctivo:	28	48.3
Coartectomía	8	17.2
Reconexión de venas pulmonares	6	10.3
Jatene	5	8.6
Ligadura de PCA	3	5.2
Plastía de CIV	2	3.4
Plastía aórtica	2	3.4
Valvulotomía	1	1.7
Corrección de tronco arterioso	1	1.7
Paliativo:	17	29.3
Fístula sistémico-pulmonar	14	24.1
Septostomía auricular	1	1.7
Norwood	1	1.7
Cerclaje de la arteria pulmonar	1	1.7
Cateterismo intervencionista:	4	6.9
Valvuloplastia percutánea con balón	4	6.9
Sólo tratamiento médico	9	15.5
TOTAL	58	100

Cuadro 5.

Motivo de re-intervención en 11 pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico

	Frecuencia	Porcentaje
Disfunción de la fístula sistémico pulmonar (FSP)	5	45.5
Dilatación valvular fallida	3	27.2
Hipertensión arterial pulmonar severa*	1	9.1
FSP hiperfuncionante	1	9.1
Derrame pericárdico + crisis de hipoxia**	1	9.1

* La malformación cardiaca fue interrupción del arco aórtico, en la primera cirugía se realizó plastía aórtica y en la reintervención cerclaje de la pulmonar.

** Se realizó pericardiectomía y FSP, inicialmente se realizó septostomía auricular, la cardiopatía fue síndrome de ventrículo derecho hipoplásico, atresia pulmonar sin CIV y estenosis tricuspídea.

Cuadro 6.
Complicaciones durante la estancia en UCIN.
(n= 37)

Variable	Frecuencia	Porcentaje
Sepsis sin microorganismo aislado	15	23
Sepsis con microorganismo aislado	10	15.6
Crisis convulsivas	10	15.6
Insuficiencia renal aguda	5	7.8
Insuficiencia cardiaca	4	6.2
Desequilibrio hidroelectrolítico	4	6.2
Lesión de la vía aérea	4	6.2
Paro cardiorespiratorio	3	4.7
Arritmias	3	4.7
Hipertensión arterial sistémica	2	3.1
Endocarditis	2	3.1
Broncoaspiración	1	1.6
Artritis séptica	1	1.6
Total	64*	100

* Algunos pacientes tuvieron más de una complicación

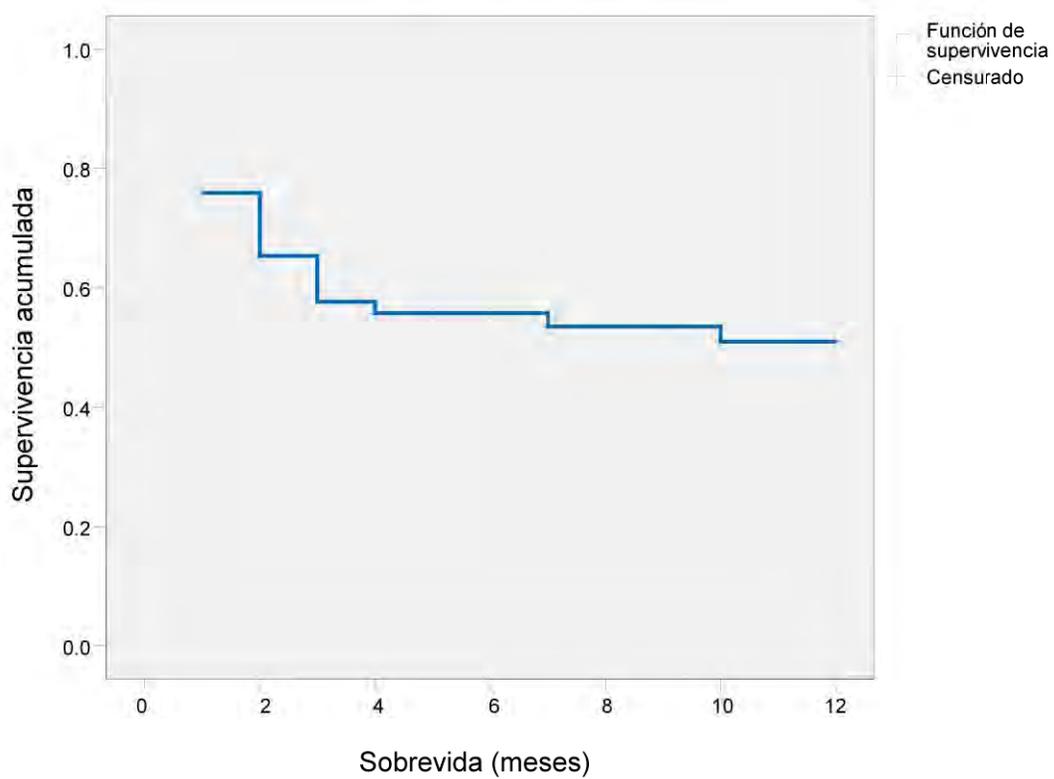
Cuadro 7.
Sobrevida en el primer año de vida en niños con cardiopatías congénitas de acuerdo al tipo de cardiopatía y al tipo de tratamiento que recibieron.
(n=58)

<i>Tipo de cardiopatía</i>	<i>Total</i>	<i>Muertos</i>	<i>Sobrevida (%)</i>	<i>Edad de defunción (meses)</i>
Tratamiento médico:	9	6	33.3	-
Conducto arterioso permeable	1	0	100	-
Comunicación interventricular	1	1	0	2 ^o
Conexión anómala de venas pulmonares infracardiaca	1	1	0	1 (4a. sem)
Canal AV completo + AP + DVSVD	1	1	0	3 ^o
Atresia tricuspídea	1	0	100	-
Atresia pulmonar con CIV	1	1	0	4 ^o
Ventrículo izquierdo hipoplásico	1	1	0	1 (1a. sem)
Conexión anómala venas pulmonares a seno coronario	1	1	0	3 ^o
DVSVD + hipoplasia de tronco y ramas pulmonares	1	1	100	-
Cirugía correctiva:	28	12	56.5	
Conducto arterioso permeable	3	0	100	-
Comunicación interventricular	1	0	100	-
Conexión anómala venas pulmonares infracardiaca	2	1	50	2 ^o
Transposición grandes arterias sin CIV	3	1	66.6	1 (2a. sem)
Coartación de aorta preductal	4	2	50	1 (4a. sem)
Atresia pulmonar sin CIV	1	1	0	1 (2a. sem)
DVSVD + interrupción de arco aórtico +CIV + CIA	1	0	100	-
Interrupción de arco aórtico	2	1	50	1 (2a. sem)
Enfermedad de Ebstein	1	0	100	-
Coartación de aorta yuxtaductal	3	1	66.6	2
Conexión anómala venas pulmonares supracardiaca	4	2	50	2
Tronco arterial tipo I	1	1	0	1 (1a sem)
Transposición grandes arterias con CIV	2	2	0	1 (4a sem)
Cirugía paliativa:	17	7	49.1	
Canal A-V completo + AP + DVSVD	2	0	100	-
Ventrículo único derecho + atresia pulmonar	4	1	75	1 (3a sem)
Atresia tricuspídea	2	0	100	-
Conexión A-V univentricular + AP + PCA	2	2	0	7 ^o
Ventrículo izquierdo hipoplásico	2	2	0	3 ^o
Tetralogía de Fallot	1	1	0	3 ^o
Doble entrada VI + AP + PCA + CIV	1	0	100	-
Ventrículo derecho hipoplásico	1	1	0	1 (2a sem)
Ventrículo único sin EP + CIA + PCA	1	0	100	-
Ventrículo único izquierdo + AT + EP + PCA	1	0	100	-
Cateterismo intervencionista:	4	2	50	
Estenosis pulmonar	2	0	100	-
Estenosis aórtica	2	2	0	1 (3a sem)*

* Uno de los pacientes murió en la 2ª semana de vida.

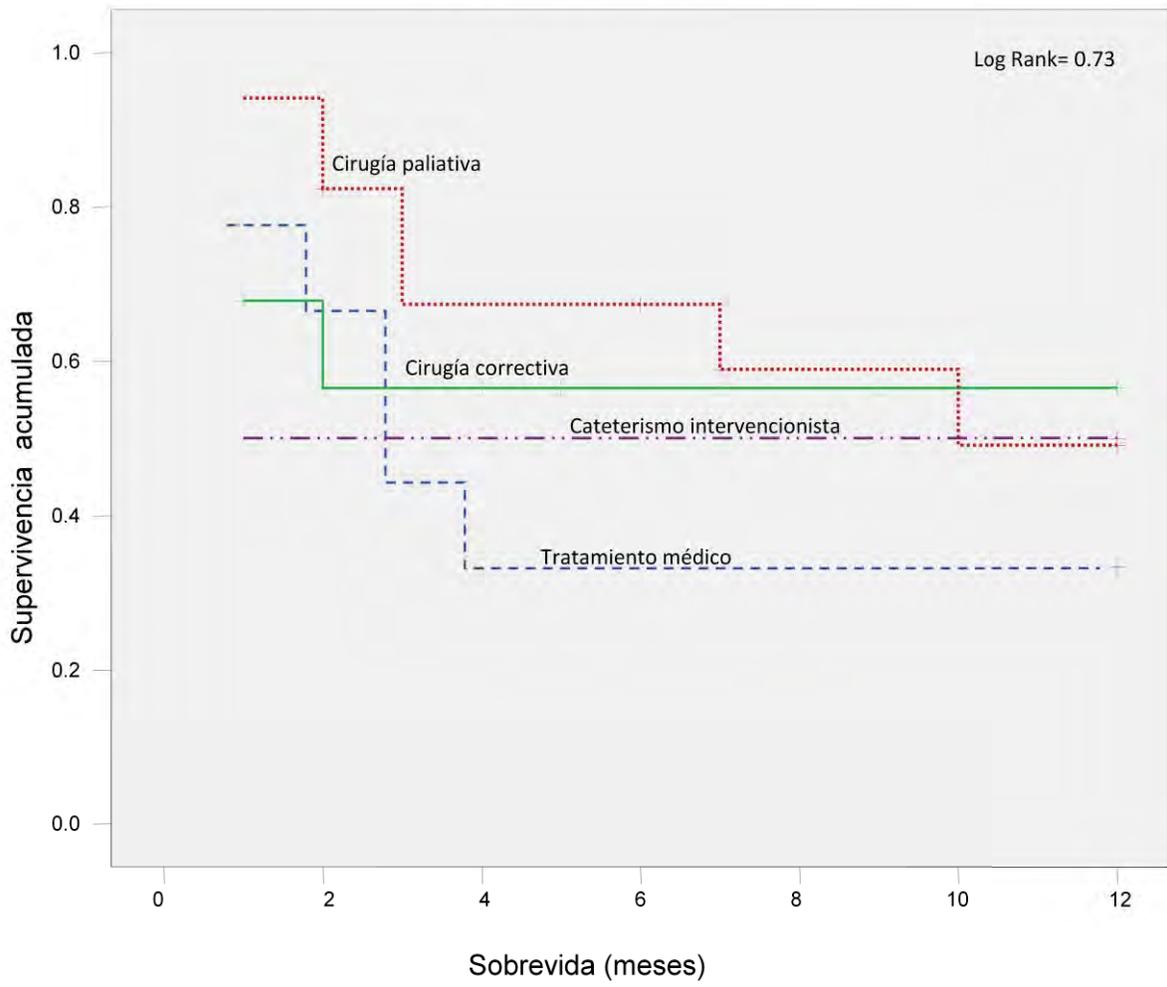
Gráfica 1

Supervivencia total



Gráfica 2

Supervivencia de acuerdo al tipo de tratamiento





1142 -

DIRECCIÓN REGIONAL SIGLO XXI
DELEGACIÓN No. 3 SUROESTE DEL DISTRITO FEDERAL
HOSPITAL DE PEDIATRÍA, C.M.N. S. XXI
DIVISIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN MÉDICA

FECHA: 28 de ABRIL 2000

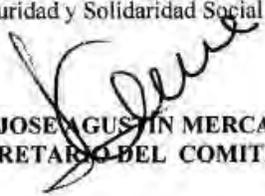
DRA. HELADIA JOSEFA GARCIA
NEONATOLOGIA
HOSPITAL DE PEDIATRIA C.M.N.
DISTRITO FEDERAL
P R E S E N T E

Por la presente se informa que el protocolo de investigación "SOBREVIDA EN EL PRIMER AÑO DE VIDA EN RECIEN NACIDOS CON CARDIOPATIAS CONGENITAS", el cual corresponde a la línea de investigación que usted dirige, fue **aprobado** por el Comité Local de Ética e Investigación en su momento.

Número de registro local 2000/718/042

Sin más por el momento, aprovecho la ocasión para enviarle un cordial saludo.

Atentamente
"Seguridad y Solidaridad Social"



DR. JOSE AGUSTIN MERCADO ARELLANO
SECRETARIO DEL COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN

AMA/erpr