



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

---

---

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
FEDERICO GÓMEZ

*Pacientes con cardiopatía congénita  
diagnosticada durante el periodo neonatal  
que requirieron hospitalización y manejo  
quirúrgico: Experiencia de 11 años en el  
Hospital Infantil de México Federico Gómez.*

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

Dra. Linda Fabiola Pérez Pérez

DIRECTOR DE TESIS:

Dr. Julio Erdmenger Orellana

Ciudad de México, Febrero 2018





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.

***Pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada durante el periodo neonatal que requirieron hospitalización y manejo quirúrgico: Experiencia de 11 años en el Hospital Infantil de México.***

---

**Dra. Rebeca Gómez Chico Velasco**  
Directora de Enseñanza y Desarrollo  
Académico

Director de Tesis



---

**Dr. Julio Erdmenger Orellana**  
Jefe del Departamento de Cardiología  
Pediátrica

Tutor Metodológico



---

**Dra. Almudena Cervantes Castillo**  
Doctora en Ciencias de la Salud de la Unidad  
de Medicina Basada en Evidencia

*Para ti Nahum Calderón Chávez...  
que quede asentado mi más profundo agradecimiento  
por todo lo que has hecho por mí estos años de residencia...  
y por los que me faltan...*

## Contenido

<b>Resumen</b> .....	<b>5</b>
<b>Introducción</b> .....	<b>6</b>
<b>Antecedentes</b> .....	<b>7</b>
<b>Marco Teórico</b> .....	<b>8</b>
<b>Planteamiento del problema</b> .....	<b>11</b>
<b>Pregunta de investigación</b> .....	<b>12</b>
<b>Justificación</b> .....	<b>12</b>
<b>Objetivos</b> .....	<b>13</b>
<i>Generales</i> .....	<i>13</i>
<i>Específicos</i> .....	<i>13</i>
<b>Hipótesis</b> .....	<b>13</b>
<b>Material y Métodos</b> .....	<b>14</b>
<i>Tipo de estudio: Cohorte retrospectiva</i> .....	<i>14</i>
<i>Criterios de selección</i> .....	<i>14</i>
<i>Recolección de datos</i> .....	<i>14</i>
<i>Plan de análisis estadístico</i> .....	<i>15</i>
<i>Descripción de variables</i> .....	<i>15</i>
<i>Recursos y financiamiento</i> .....	<i>17</i>
<i>Consideraciones éticas</i> .....	<i>17</i>
<b>Resultados</b> .....	<b>18</b>
<i>Descripción de la muestra</i> .....	<i>18</i>
<i>Mortalidad y supervivencia</i> .....	<i>22</i>
<b>Discusión</b> .....	<b>25</b>
<b>Conclusiones</b> .....	<b>27</b>
<b>Cronograma de Actividades</b> .....	<b>28</b>
<b>Limitación del estudio</b> .....	<b>28</b>
<b>Referencias Bibliográficas</b> .....	<b>29</b>
<b>Anexos</b> .....	<b>31</b>

## Resumen

**Antecedentes:** Las cardiopatías congénitas representan 0.8-1.2% de todos los defectos congénitos y tiene una prevalencia de alrededor de 5.8 por cada 1000 recién nacidos vivos [Lara, 2014]. Las cardiopatías congénitas críticas corresponden aproximadamente al 25% de los pacientes con cardiopatía congénita [Peterson, 2014]. El riesgo de morbilidad y mortalidad aumenta cuando hay un retraso en el diagnóstico y en la remisión oportuna a un centro terciario con experiencia en el tratamiento de estos pacientes [Eckersley, 2016]. El Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) es un centro de referencia para el envío y manejo de pacientes con cardiopatía congénita; en el 1er informe de el RENACCAPE, el HIMFG ocupa el segundo lugar de los establecimientos que proporcionan manejo quirúrgico a nivel nacional. El objetivo de este estudio es describir la experiencia de 11 años en el manejo quirúrgico de los pacientes con cardiopatía congénita diagnosticados durante el periodo neonatal por el departamento de cardiología pediátrica del HIMFG que requirieron hospitalización y dicho manejo. **Método:** Este estudio es una cohorte retrospectiva que incluyó a todos los pacientes operados durante el año 2006 al 2016 en quienes se les realizó diagnóstico cardiológico durante la vida neonatal, excluyendo a aquellos pacientes con información incompleta en el expediente clínico. **Resultados:** En total se revisaron 210 expedientes, edad promedio al diagnóstico de 10.3± 7.8 días, edad promedio a la cirugía de 22.2±12 días, días del diagnóstico a la cirugía promedio 11.8 ± 10.4 días. Peso promedio 2.7 ± 0.83 Kg. Talla promedio de 47.9± 4.9. Los principales diagnósticos en orden de frecuencia fueron persistencia del conducto arterioso 16.6%, transposición de grandes arterias 14.7%, coartación aórtica 13.8%, atresia pulmonar con septum íntegro 13.3%, conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP) 9.5 % y atresia pulmonar con CIV 7.6%. El 21% de nuestra muestra presenta alguna malformación o síndrome genético. Las principales cirugías realizadas en orden de frecuencia son fístula sistémico pulmonar 32.8%, cierre de

PCA 17.1%, Coartectomía 10%, Jatene 9.5% y corrección de CATVP 9.5%. Se reporta mortalidad postquirúrgica de 26.2%. Al momento del estudio se tiene una supervivencia global del 60%. **Conclusiones:** La experiencia revisada en este estudio muestra la importancia que tiene este grupo etario dentro de la población con cardiopatía congénita ya que su manejo tiene impacto a largo plazo, por desgracia la mayoría de los pacientes en quienes se les realizó cirugía paliativa no se ha llegado a concluir su corrección.

## **Introducción**

Las cardiopatías congénitas representan 0.8-1.2% de todos los defectos congénitos y tiene una prevalencia de alrededor de 5.8 por cada 1000 recién nacidos vivos [Lara, 2014], otros estudios reportan desde 6 a 13 por cada 1000 recién nacidos vivos, la variabilidad es principalmente por los diferentes métodos de detección.

Las cardiopatías congénitas críticas, definidas como aquellas que requieren cirugía o intervención por cateterismo en el primer año de vida, corresponden aproximadamente al 25% de los pacientes con cardiopatía congénita [Peterson, 2014]. Existen factores asociados a un mayor riesgo de cardiopatía congénita tales como prematuridad, historia familiar, síndromes genéticos, factores maternos como hipertensión, diabetes mellitus, obesidad, fenilcetonuria entre otros, infecciones in útero y reproducción asistida; se aumenta la sospecha de cardiopatía en pacientes que presentan dichos factores, sin embargo, en pacientes asintomáticos sin factores de riesgo la detección de cardiopatía congénita crítica puede detectarse realizando tamiz cardiológico [Matthew, 2016]. El riesgo de morbilidad y mortalidad aumentan cuando hay un retraso en el diagnóstico y en la remisión oportuna a un centro terciario con experiencia en el tratamiento de estos pacientes [Eckersley, 2016].

## **Antecedentes**

Las cardiopatías congénitas siguen siendo una causa importante de mortalidad a nivel mundial. En México el INEGI reportó en el 2015 como 2da causa de mortalidad en menores de un año las malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas de las cuales alrededor del 50% corresponden a malformaciones congénitas del sistema circulatorio [www.inegi.com].

En México tan sólo en el 2015 se reportó por parte del Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI) 2,353,596 nacimientos, el cual traslapando a la prevalencia reportada a nivel internacional podría estimarse que cerca de 13,650 bebés son portadores de una cardiopatía congénita y de éstos 3,412 una cardiopatía congénita crítica.

En el 2007 quedó constituida la World Society for Pediatric and Congenital Heart Surgery (WSPCHS) con el objetivo de promover los esfuerzos destinados a optimizar la atención de los pacientes con cardiopatía congénita en todo el mundo. Se planteó, como una de las estrategias, la creación de una serie de registros que permitieran conocer la situación mundial en relación con el tratamiento quirúrgico de los pacientes con cardiopatías congénitas [Jacobs, 2010].

En México se creó, en el año 2008, la Asociación Mexicana de Especialistas en Cardiopatías Congénitas (AMECC,AC), como una filial de la WSPCHS, además de la conformación del Grupo Colegiado de Cardiología y Cirugía Cardíaca Pediátrica dependiente de la Comisión Coordinadora de los Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad (CCINSAHE), una de sus acciones fue la creación de una base de datos, el Registro Nacional de Cirugía Cardíaca Pediátrica (RENACCAPE) que en su primer informe, el cual reporta del primero de agosto 2011 al 31 de julio de 2012, se refiere 943 procedimientos de los cuales el 25% se llevaron a cabo en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG). De los

procedimientos realizados el 11% se reportan en menores de un mes [Cervantes-Salazar, 2014].

El HIMFG es un centro de referencia para el envío y manejo de pacientes con cardiopatías congénita, en el 1er informe de el RENACCAPE, el HIMFG ocupa el segundo lugar de los establecimiento que proporcionan manejo quirúrgico. En una de las tesis realizada por Flores Alvarez en el 2011 donde se estudió la frecuencia de cardiopatías congénitas en el HIMFG durante el period 2000-2009, se refiere que en 10 años se registraron 7,669 pacientes de primera vez con cardiopatía congénita, de ellos 1,345 pertenecientes al periodo neonatal lo cual corresponde a 17.5%. [Flores, 2011].

En un estudio realizado en china de enero 1997 a diciembre 2007 se revisaron los resultados de la reparación quirúrgica en cardioatía congénita en lactantes menores de 6 meses, en este estudio los niños con cardiopatías congénitas completas representaban la mitad de todos los casos tratados con cirugía, así mismo observan una disminución año con año de la mortalidad quirúrgica reportando inicialmente mortalidad de 11.5 al 14.4% en 1997-2003 al 8,6% al 8,9% en 2004-2005 al 3,3% al 3,8% en 2006-2007 [Zhang, 2009].

## **Marco Teórico**

La forma de presentación de una cardiopatía congénita depende fundamentalmente del tipo y gravedad de la lesión cardíaca, de la caída de las resistencias pulmonares y del cierre del ductus arterioso [Gerardo, 2008]. Si bien los pacientes con cardiopatías congénitas críticas pueden presentarse con datos de hipoperfusión o dificultad respiratoria durante la hospitalización del parto, algunos bebés pueden parecer normales en el examen de rutina y los signos clínicos pueden no ser aparente hasta después del alta.

En Estados Unidos de Norteamérica desde septiembre de 2011 el secretario de salud y servicios humanos emitió una recomendación oficial para el uso de la oximetría de pulso como parte del panel de tamiz en los recién nacidos. Una revisión sistemática y metaanálisis publicado en Lancet en 2012, reporta el uso de oximetría de pulso para la detección de defectos cardiacos congénitos en recién nacidos asintomáticos con una especificidad del 99.9% y sensibilidad del 76.5% [Thangaratinam, 2012].

De los defectos que se consideran como objetivo para el cribado de cardiopatías congénitas críticas son los siguientes[Matthew, 2016]:

- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (Síndrome de VI hipoplásico)
- Atresia pulmonar
- Tetralogía de Fallot
- Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP)
- Transposición de grandes arterias
- Atresia tricuspídea
- Tronco arterioso

Se incluyen 5 lesiones adicionales más: Coartación de la aorta, doble vía de salida de ventrículo derecho (DVSVD), anomalía de Ebstein, arco interrumpido y ventrículo único.

En el periodo neonatal una manera de clasificar las cardiopatías es de acuerdo a su fisiopatología, se toma en cuenta la presencia de cianosis y la dependencia del conducto [Altman, 2016]

	Cianosis	Conducto-dependiente
Lesiones obstructivas del lado izquierdo		
Síndrome de VI hipoplásico	Si	Si
Estenosis aórtica valvular		
▪ Crítica	Si	Si
▪ Moderada a severa	No	No
Coartación de aorta		
▪ Crítica	Diferencial cianosis	Si

<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Moderada a Severa</li> <li>▪ Interrupción del arco</li> </ul>	No Diferencial cianosis	No Si
Obstrucciones del lado derecho		
Tetralogía de Fallot	Variable	Posible
Atresia pulmonar con comunicación interventricular (Atresia pulmonar con CIV)	Si	Si (aunque pueden existir colaterales)
Atresia pulmonar con septum íntegro (Atresia pulmonar con SI)	Si	SI
Estenosis pulmonar <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Crítica</li> <li>▪ Severa</li> </ul>	Si No	Si No
Atresia tricuspídea	Si	Posible
Anomalía de Ebstein severa	Si	Posible
Circulación paralela		
Transposición de grandes arterias	Si	Si
Otros		
Conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP)	Si	No
CIV grande	No	No
Canal Atrio-ventricular (Canal AV)	No	No
Tronco arterioso	Si	No

En la mayoría de los casos, las cardiopatías congénitas críticas dependen de un conducto arterioso persistente para el flujo sanguíneo pulmonar o sistémico, su cierre puede precipitar un rápido deterioro clínico con importantes cambios que ponen en peligro la vida, es decir, acidosis metabólica severa, convulsiones, shock cardiogénico, paro cardíaco o lesión en un órgano terminal.

Como resultado, los lactantes con lesiones dependientes del conducto están en mayor riesgo de muerte y morbilidad significativa a menos que se inicien las intervenciones para mantener la permeabilidad del conducto arterioso en lesiones dependientes del conducto, asegurar una mezcla adecuada de sangre desoxigenada y oxigenada o aliviar el flujo sanguíneo obstruido. Si se sospecha de

una cardiopatía flujo dependiente, el inicio de prostaglandinas se encuentra indicado hasta tener un diagnóstico o tratamiento establecido [Donofrio, 2014].

Existen otras estrategias como el uso de septostomía por cateterismo el cual mejora la mezcla que se realiza a nivel auricular y con ello mejorar oxigenación sistémica. El papel del cateterismo en el manejo de neonatos con cardiopatía congénita crítica se ha diversificado en el tipo de procedimiento realizados que incluyen la liberación de estenosis y atresia pulmonar, creación o ampliación de defectos septales auriculares, recanalización de fistulas sistémico pulmonares y angioplastia de estructuras vasculares [Kutty, 2008]. Lo anterior como manejo terapéutico o bien como un puente hasta realizarse el manejo quirúrgico.

## **Planteamiento del problema**

No se cuenta con información sobre la experiencia de los pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo neonatal que fueron hospitalización y requirieron manejo quirúrgico en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

No conocemos la evolución clínica de los pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo neonatal en el Hospital Infantil de México Federico Gómez que fueron sometidos a manejo quirúrgico.

### **Pregunta de investigación**

¿Cuáles son las cardiopatías congénitas diagnosticadas en el periodo neonatal que requirieron hospitalización y manejo quirúrgico de enero 2006 a diciembre 2016 en el HIMFG?

¿Cuál fue el manejo quirúrgico que se otorgó a los pacientes con cardiopatías congénitas diagnosticadas en el periodo neonatal de enero 2006 a diciembre 2016 en el HIMFG?

¿En que condición clínica se encontraban en su última cita los pacientes previamente descritos?

### **Justificación**

- Hasta el momento no se ha realizado un estudio que describa las características de los pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo neonatal que requirieron hospitalización y manejo quirúrgico en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, así mismo no se conoce su condición clínica a lo largo del tiempo.

## **Objetivos**

### *Generales*

- Describir la experiencia de 11 años en el manejo quirúrgico de los pacientes con cardiopatía congénita diagnosticados durante el periodo neonatal por el departamento de cardiología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

### *Específicos*

- Describir las características demográficas de los pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo neonatal y que requirieron hospitalización y manejo quirúrgico de dicha cardiopatía en un periodo de 11 años
- Describir las principales cardiopatías, la cirugía realizada, el uso de bomba de circulación extracorpórea, la presencia de otras malformaciones/síndromes/ comorbilidades de la población previamente descrita.
- Dar seguimiento a los casos para conocer en que condición clínica se encontraban en su última valoración.

## **Hipótesis**

La experiencia en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el manejo quirúrgico de pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo neonatal difiere de lo reportado a nivel internacional por las características demográficas de nuestra población.

## Material y Métodos

*Tipo de estudio: Cohorte retrospectiva*

- Observacional, según el tipo de exposición y la variable en estudio.
- Longitudinal, de acuerdo al número mediciones.
- Retrospectivo, por la temporalidad.
- La unidad de análisis es el individuo.

*Criterios de selección*

- Criterios de inclusión
  - Paciente con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo comprendido de enero de 2006 a diciembre 2016 en el HIMFG, que cumplan con las siguientes características:
    - Diagnóstico de cardiopatía congénita comprendido dentro del 1ro y 28vo día de vida.
    - Hospitalizado por diagnóstico cardiológico u hospitalizado al momento de su valoración/ diagnóstico.
    - Requirieron manejo quirúrgico por cardiopatía durante dicha hospitalización.
- Criterios de exclusión
  - Se excluirán los pacientes en los cuales no exista la información completa en el expediente clínico.
  - Pacientes trasladados a nuestra unidad más allá de los 28 días

*Recolección de datos*

- Se tomó el número de registro de los pacientes sometidos a cirugía durante el periodo de enero 2006 a diciembre del 2016, en menores de 2 meses, posteriormente se localiza fecha de ingreso hospitalario, tomando únicamente aquellos pacientes ingresados en el periodo neonatal.

- Se solicitaron expediente previamente comentados al servicio de archivo clínico del Hospital Infantil de México Federico Gómez

#### *Plan de análisis estadístico*

- Se realizó análisis exploratorio de las variables: variables cualitativas como distribución de frecuencia, proporciones, razones y tasas. Variables cuantitativas como medidas de tendencia central, medidas de dispersión y distribución de frecuencia.
- Se realizó base de datos en programa Excell y se analizó con SpSS versión 24
- Se analiza curva de supervivencia con la función Kaplan-Meier.

#### *Descripción de variables*

<b>VARIABLE</b>	<b>Conceptual</b>	<b>Operacional</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Unidad de medición</b>
Edad al diagnóstico	Edad al momento de la 1ra valoración por el departamento de cardiología	Obtenido del expediente clínico, basado en la fecha de la 1ra nota de cardiología	Cuantitativa discreta.	Días
Edad a la cirugía	Edad al momento del procedimiento quirúrgico	Obtenido del expediente clínico basado en la fecha de cirugía	Cuantitativa discreta	Días
Tiempo transcurrido del diagnóstico a la cirugía	Días transcurridos desde la valoración por cardiología hasta el día de cirugía	De acuerdo a las fechas de valoración y cirugía	Cuantitativa discreta	Días
Sexo	Fenotipo de genitales.	De acuerdo a hoja frontal de expediente y exploración física referida en historia clínica y nota de ingreso.	Cualitativa dicotómica.	Mujer Hombre
Peso	Volumen del cuerpo expresada en kilos	Referido en las notas previas a procedimiento quirúrgico	Cuantitativa continua	Kilogramos
Talla	Altura de un individuo	Referido en las notas	Cuantitativa	Centímetros

	expresada en centímetros	previas a procedimiento quirúrgico	continua	
Diagnóstico principal	Cardiopatía congénita que engloba el defecto	Descrito en nota de valoración de cardiología	Cualitativa nominal	-Nomenclatura de las cardiopatías congénitas
Defectos acompañantes	Otros defectos en la estructura cardiaca que pueden o no estar presente en el diagnóstico principal	Se describe en notas/ecocardiograma realizado por el servicio de cardiología	Cualitativa nominal	-CIA -CIV -PCA -Atresia pulmonar -Hipoplasia de arco -Aorta bivalva -Patología de ramas -Otros
Malformaciones/ Síndromes asociados	Defectos en el fenotipo del paciente que pueden o no estar asociados a síndromes específicos	Encontrados en valoraciones por parte del servicio tratante y/o el servicio de genética	Cualitativa dicotómica	SI NO
Comorbilidades	Problemas médicos asociados durante su estancia hospitalaria	Diagnósticos referidos en notas médicas	Cualitativa dicotómica	SI NO
			Cualitativa nominal	Diagnósticos principales
Tipo de cirugía	Manejo quirúrgico implementado en cada paciente de acuerdo a su principal patología	Referido en nota quirúrgica del expediente clínico	Cualitativa nominal	Nombre de las cirugías realizadas
Defunción	Muerte durante el seguimiento de los pacientes, esta puede ser asociada a procedimiento quirúrgico o durante otra hospitalización	De acuerdo a lo referido en el expediente clínico y en la nota y/o certificado de defunción	Cualitativa nominal	Defunción quirúrgica Defunción no quirúrgica
				Diagnóstico de defunción
Condición clínica	Estatus en el que se encuentra el paciente en el seguimiento por consulta externa	Referido en última nota de la consulta de cardiología	Cualitativa nominal	Estable/seguimiento -Pendiente procedimiento -Fuera de tratamiento quirúrgico -Alta por mejoría -Pendiente sesionar -No acudió a citas
Tiempo de seguimiento	Tiempo transcurrido desde el procedimiento quirúrgico hasta la última fecha de consulta.	Se obtendrá de los datos presentes en el expediente.	Cuantitativa discreta	Meses

## *Recursos y financiamiento*

### 1. Recursos materiales

- Equipo de cómputo equipado con Microsoft Excel y acceso a internet.
- Programa SPSS versión 24 para análisis estadístico.
- Expedientes clínicos de los pacientes que cumplen los criterios de selección proporcionados por el archivo clínico de esta institución.
- Revistas médicas a través de la biblioteca médica digital del portal de la Universidad Nacional Autónoma de México.
- Revistas médicas físicas de la Biblioteca del HIMFG.

### 2. Recursos humanos

- Investigador principal residente de 5to año de cardiología pediátrica del HIMFG.
- Director de la tesis.

### 3. Recursos financieros

- No se requirieron recursos adicionales a los ya disponibles para la atención cotidiana de estos pacientes.

## *Consideraciones éticas*

De acuerdo a lo consignado en la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud en sus disposiciones generales y de acuerdo a lo establecido en el título quinto "De la ejecución de la investigación en las instituciones de atención a la salud." Este estudio se encuentra bajo la conducción de un investigador principal, quien es un profesional de la salud y tiene la formación académica y experiencia adecuada para la dirección del trabajo a realizar. Así mismo no supone riesgos físicos inaceptables o invasión a la intimidad.

Los datos obtenidos guardarán plena confidencialidad entre los responsables del estudio y las autoridades correspondientes y serán utilizados de manera anónima para fines exclusivos de la investigación.

## Resultados

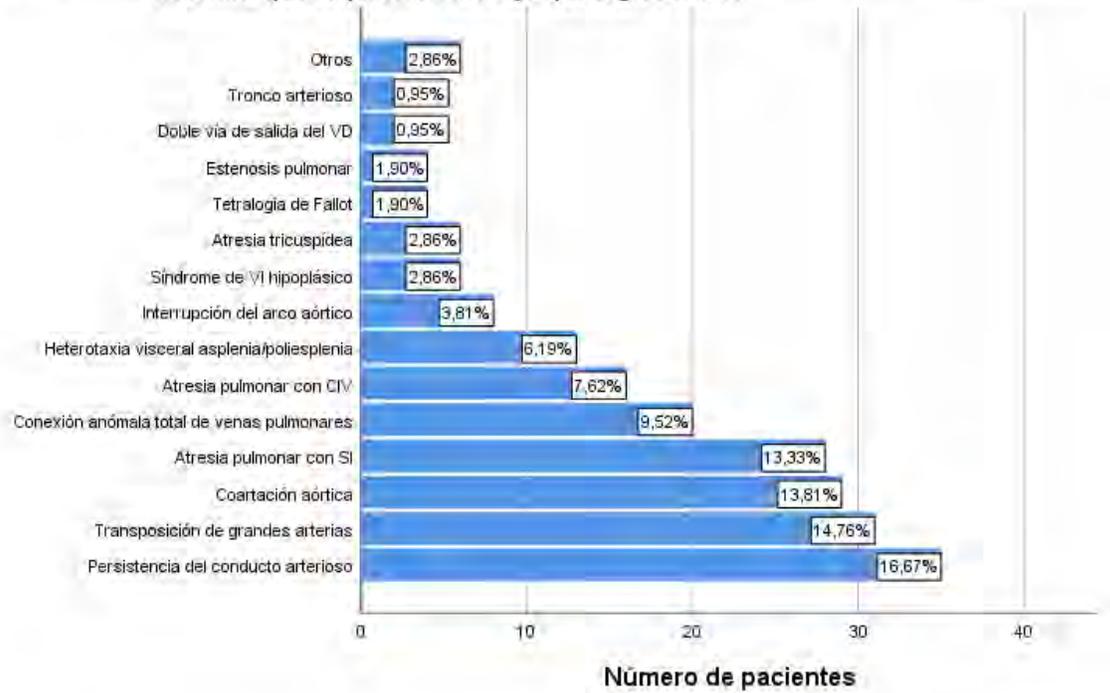
### Descripción de la muestra

Se recolectaron los datos de los pacientes con cardiopatía congénita diagnosticados en el periodo neonatal que requirieron manejo quirúrgico desde enero 2006 a diciembre 2016, se tuvo un total de 229 pacientes, se excluyeron 19 pacientes por no tener información completa en el expediente clínico. Se analiza un total de 210 pacientes.

El diagnóstico prenatal se realizó únicamente en 14 pacientes, excluyendo a los pacientes con conducto arterioso persistente, representa el 8% del total. La edad promedio de diagnóstico prenatal fueron 27  $\pm$  8 semanas de gestación. Para más detalle ver anexo 1.

Se tuvo un total de 87 pacientes femeninos que representa un 41.4% y 123 pacientes masculinos correspondiente al 58.6% con una relación hombre: mujer de 1.4:1. La edad al diagnóstico presenta una media de 10.3  $\pm$  7.8 días, la edad a la cirugía en promedio es de 22.2  $\pm$  12 días, con un lapso del diagnóstico a la cirugía de 11.8  $\pm$  10.4 días. Peso promedio 2.7  $\pm$  0.83 Kg, con un mínimo de 0.5 kg y máximo de 5 Kg. Talla promedio de 47.9  $\pm$  4.9 cm con un mínimo de 31 cm y máximo de 58 cm.

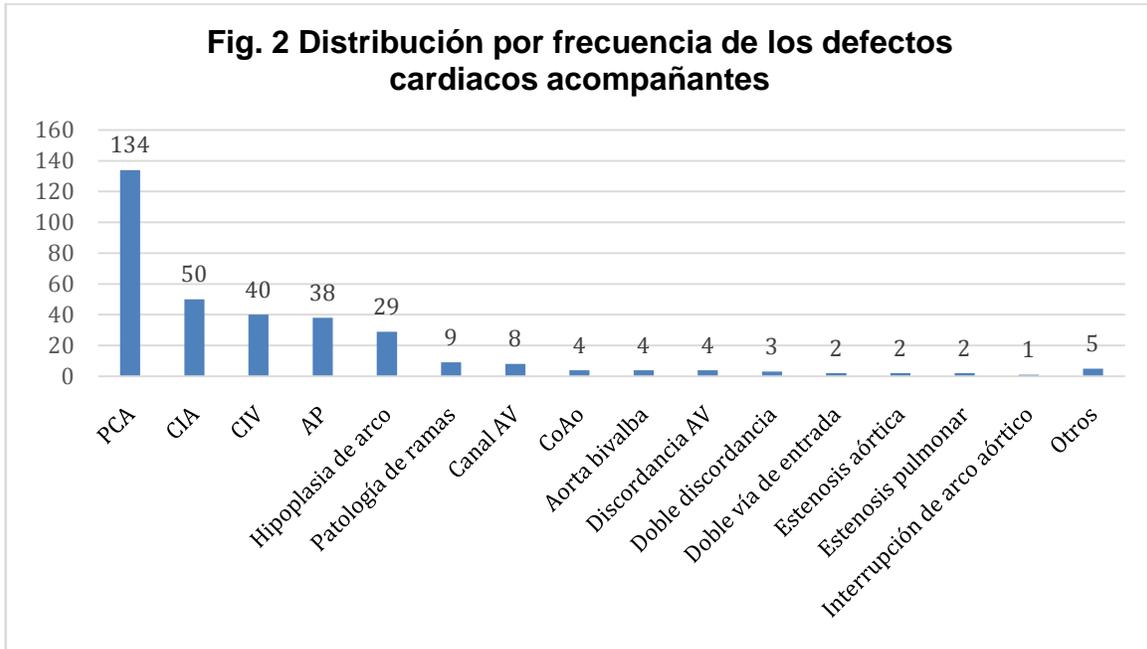
Fig. 1 Diagnóstico cardiológico principal en pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo neonatal que requirieron manejo quirúrgico n=210



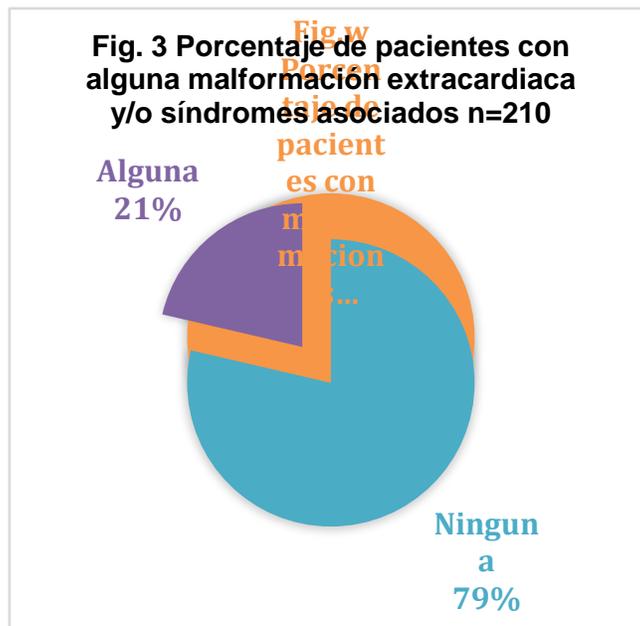
En 170 pacientes que representa 80% del total de los pacientes se encontraron otros defectos cardiacos acompañantes, en la tabla 1 se especifica el número de pacientes en quien se encontraron uno o más defectos acompañantes, mientras que en la Fig. 2 se especifica cuáles son los tipos de defectos cardiacos acompañante más frecuente.

**Tabla 1 Número de pacientes con defectos acompañantes de acuerdo al diagnóstico cardiológico principal**

<i>Diagnóstico principal</i>	<i>Sin otros defectos n = 40</i>	<i>Con algún defecto acompañante n = 170</i>	<i>Total n=210</i>
Persistencia del conducto arterioso	34	1	35
Transposición de grandes arterias	1	30	31
Coartación aórtica	4	25	29
Atresia pulmonar con septum íntegro	0	28	28
Conexión anómala total de venas pulmonares	0	20	20
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	0	16	16
Heterotaxia visceral	0	13	13
Interrupción del arco aórtico	0	8	8
Atresia tricuspídea	0	4	6
Síndrome de VI hipoplásico	0	4	6
Estenosis pulmonar	0	4	4
Tetralogía de Fallot	0	4	4
Tronco arterioso	0	2	2
Doble vía de salida del VD	0	2	2
Otros	1	5	6



La presencia de malformaciones y/o síndromes asociados más frecuentes de mayor a menor fueron: síndrome dismórfico (n=7), malformación anorrectal (n=6), síndrome de 22q11 (n=6), fetopatía diabética (n=4), síndrome de Turner (n=4), asociación VACTERL (N= 4), hernia diafragmática (n=3), labio y paladar hendido (n=2), síndrome de Down (n=2), hipotiroidismo congénito (n=2), síndrome de 1er y 2do arco faríngeo (n=2), atresia esofágica (n=2) y otros (n=4).



En el 76% de nuestra población se presentaron comorbilidades durante dicha hospitalización dentro de las que incluyen sepsis nosocomial, falla renal aguda, crisis convulsivas, estado post-paro, broncodisplasia, enfermedad de reflujo gastroesofágico entre otras. La moda fue de 2 comorbilidades por paciente, siendo mínimo 1 y máximo 10.

Las cirugías realizadas se detallan en la figura 4. De las cuales se utilizó bomba de circulación extracorpórea en 62 procedimientos (29.5%).

**Fig. 4 Cirugías realizadas en pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo neonatal que requirieron manejo quirúrgico n=210**



De los pacientes estudiados 20 de ellos se le sometió a una segunda cirugía, de esto 6 pacientes requirieron una tercera cirugía y a un paciente se le realizó una 4ta cirugía (Para más detalle ver anexo 2). Se detalla en la tabla 2 la condición clínica actual de los pacientes en seguimiento en la consulta externa de cardiología.

**Tabla 2 Condición clínica referida en la última valoración de cardiología n=126**

<i>Condición clínica</i>	<i>No pacientes</i>	<i>Porcentaje %</i>
Estable/vigilancia	32	15.2
Pendiente procedimiento quirúrgico o cateterismo	17	8.1
Fuera de tratamiento quirúrgico	3	1.4
Alta por mejoría	29	13.8
Pendiente sesionar	8	3.8
No acudió a citas	37	17.6
TOTAL	126	60%

### *Mortalidad y supervivencia*

Se documentó una mortalidad postquirúrgica de 26.2% que corresponde a 55 pacientes, de los cuales 18 fallecieron en quirófano, mientras que el resto pasó a la terapia intensiva quirúrgica o a la unidad de cuidados intensivos neonatales. Los días transcurridos del procedimiento quirúrgico al momento de la defunción presentan una media de 6,8+-19 días. De las defunciones postquirúrgicas (n=55) en el 60% se utilizó bomba de circulación extracorpórea. Se detalla mortalidad según cirugía y según diagnóstico cardiológico en anexo 3.

El principal diagnóstico de defunción fue choque cardiogénico en el 78.1%, seguido de choque mixto, choque hipovolémico, choque séptico, insuficiencia pulmonar, insuficiencia renal aguda, crisis de hipertensión pulmonar y hemorragia pulmonar.

Al momento del estudio se tiene una supervivencia global del 60%. La mortalidad global hasta diciembre del 2016 fue del 40% de la cual 26.2% corresponde a defunciones postquirúrgicas de la primera intervención quirúrgica, 2.4% a defunción en su 2da o 3ra cirugía y el 11.4% a defunciones no quirúrgicas. En la fig. 5 se muestra la función de supervivencia global a 12 meses y en las subsecuentes figuras el seguimiento a 12 meses según procedimientos quirúrgicos y diagnósticos principales.

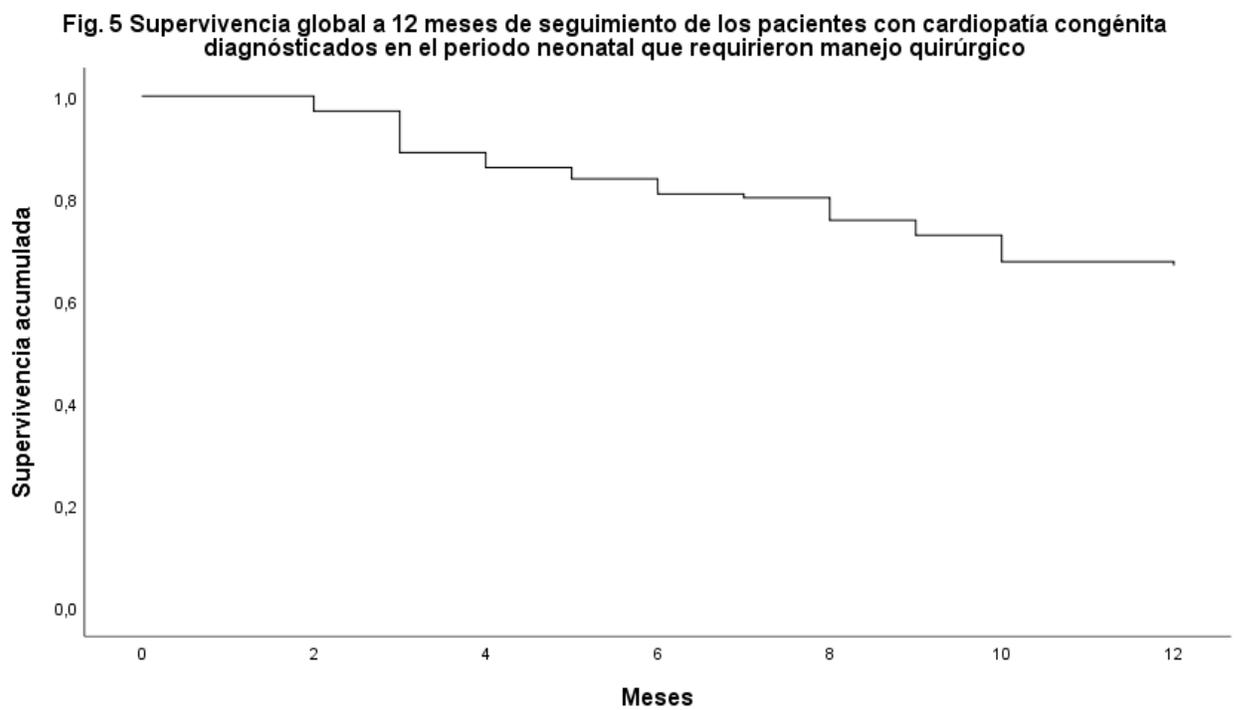


Fig. 6 Seguimiento a 12 meses de los pacietes con cardiopatía congénita que requirieron manejo quirúrgico según cardiopatía principal

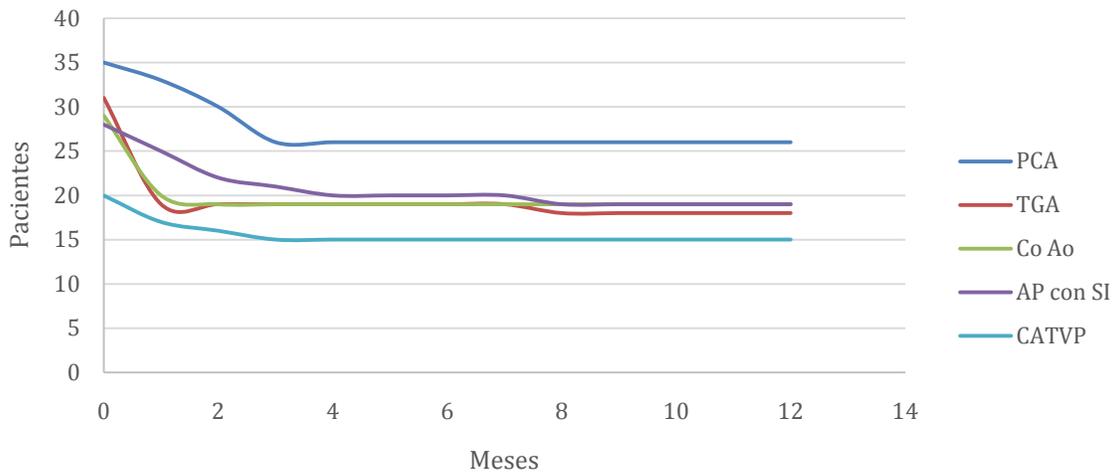
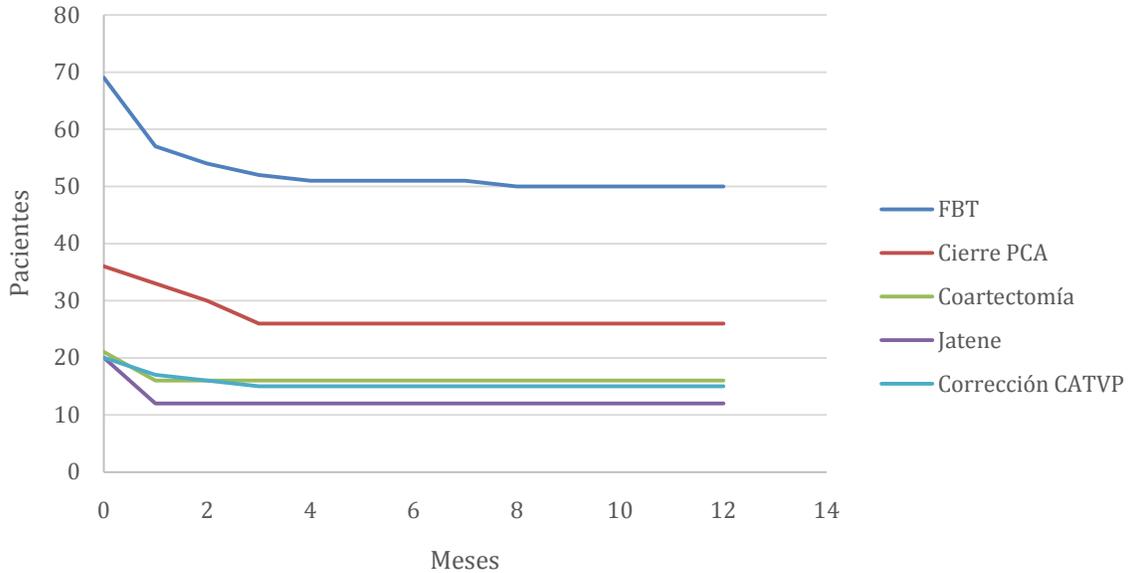


Fig. 7 Seguimiento a 12 meses de los pacietes con cardiopatía congénita que requirieron manejo quirúrgico según tipo de cirugía



## Discusión

En México la práctica del tamiz mediante oximetría de pulso se ha adoptado en algunos servicios de salud, sin embargo, no forma parte de los programas de tamizaje de la secretaria de salud, siendo que en nuestro país la 2da causa de mortalidad en menores de un año son las malformaciones congénitas y de éstas el 50% corresponden a defectos cardiacos. La falta de tamizaje cardiológico condiciona una detección tardía, que es aquella que se realiza más allá del 3er día de vida o posterior al alta hospitalaria, y que se ha relacionado a un peor pronóstico [Peterson, 2014] [Eckersley, 2016], en nuestro estudio la edad media al diagnóstico fue de 10.3  $\pm$  7.8 días.

Dentro de los principales diagnósticos se tuvo a la persistencia del conducto arterioso como el más frecuentes seguido de la transposición de grandes arterias, esto difiere de lo reportado en otros centros de 3er nivel de atención de nuestro país como el Instituto Nacional de Cardiología en el que García González en el 2015 refiere que la cardiopatía más frecuente que se llevó a procedimiento quirúrgico fue la transposición de grandes arterias, la segunda más frecuente en nuestro estudio, a diferencia del INCICH la unidad de cuidados intensivos de nuestra institución acepta otro tipo de pacientes lo que pudiera explicar la diferencia en este rubro sin embargo al igual que en dicha institución el procedimiento más frecuente fue la fístula sistémico pulmonar.

Se documentaron defectos cardiacos acompañantes en la mayoría de las cardiopatías complejas, el más frecuente fue la persistencia del conducto arterioso seguido de la comunicación interauricular e interventricular. Los defectos a nivel del tabique interauricular e interventricular, pueden tener un rol esencial en la mezcla de sangre para mantener la hemodinámica del paciente. Así mismo la persistencia del conducto arterioso en cardiopatías complejas que involucran

lesiones obstructivas severas tanto derechas como izquierdas o circulación paralela dependen de su permeabilidad para evitar el colapso circulatorio.

El porcentaje reportado en este estudio de malformaciones extracardiacas y/o síndromes asociados fue de 21%, ya que muchos síndromes genéticos están asociados con un mayor riesgo de cardiopatía, su asociación pudiera favorecer la detección temprana. En un estudio poblacional, se detectaron defectos cromosómicos en el 7% de los pacientes con cardiopatía congénita crítica y anomalías extracardiacas en el 22% [Oyen, 2009].

La mayoría de las cirugías realizadas en nuestra institución son de tipo correctivas como el cierre de la persistencia del conducto arterioso, coartectomía, Jatene, corrección de la conexión anómala total de venas pulmonares y plastía de arco aórtico con o sin cierre de comunicación interventricular, las cuales en conjunto representan un poco más del 50% de los procedimientos quirúrgicos, la cirugía correctiva se realiza en niños progresivamente más jóvenes con el fin de restaurar la hemodinámica normal durante la infancia y para evitar las desventajas de las operaciones paliativas. Debido a las mejoras en la atención perioperatoria, anestésica, quirúrgica y postoperatoria, la mortalidad hospitalaria ha ido disminuyendo año con año, en un estudio reportado por Zhang Hl en el 2009 donde se vieron resultados del manejo quirúrgico de 1,387 niños menores de 6 años con cardiopatía congénita observando disminución de la mortalidad año con año, sin embargo los procedimientos paliativos siguen desempeñando un papel importante en el tratamiento escalonado de las cardiopatías congénitas complejas.

En la figura 5 se muestra el seguimiento global de los pacientes postquirúrgico, como se comentó en los resultados la supervivencia al final del estudio es del 60% sin embargo la mayoría de las defunciones ocurren en el primer año de vida, así mismo en la figura 6 y 7 se puede observar como la persistencia del conducto arterioso, la cual tiene baja mortalidad postquirúrgica, presenta una alta

mortalidad en los primeros meses de vida, la mayoría de estos pacientes son prematuros y debido a las múltiples comorbilidades con las que cursa el resultado final no mejora [Benitz, 2012]

## **Conclusiones**

Las cardiopatías congénitas en México siguen siendo una de las principales causas de mortalidad en menores de un año. Pese a no tener cifras documentadas, la falta de tamizaje cardiológico en la mayor parte de los servicios de salud del país hace que el envío y manejo oportuno de este tipo de pacientes se realice tardíamente.

La experiencia en los últimos 11 años en el manejo quirúrgico de pacientes con cardiopatía congénita en el Hospital Infantil de México, muestra la importancia que tiene este grupo etario dentro de la población con defectos cardiacos que se da seguimiento en nuestra institución además de que el manejo inicial tiene efecto a largo plazo. Por desgracia la mayoría de los pacientes en quienes se les realizó cirugía paliativa no se ha llegado a concluir su corrección.

En el futuro comparar este grupo de pacientes, con un grupo control con cardiopatía congénita diagnosticada en el periodo neonatal que se da seguimiento por consulta externa y se ingrese programado para manejo quirúrgico durante la etapa de lactante, pudiera darnos mayor información sobre la influencia que tienen las comorbilidades en el resultado quirúrgico.

## **Cronograma de Actividades**

- Octubre-Noviembre 2016: Establecer metodología y búsqueda de información.
- Diciembre 2016: Antecedentes y marco teórico.
- Enero-Marzo 2017: Consulta de expedientes, recolección de los datos.
- Abril 2017: Análisis y discusión de resultados.
- Mayo 2017: Conclusiones y agrupación de fases previas.
- Junio 2017: Entrega tesis.

## **Limitación del estudio**

- Se agrupan todas las patologías cardiacas sin considerar que cada una de ellas puede tener sus propios factores de riesgo que pudiera estar condicionando el porcentaje de mortalidad en este grupo de edad.
- No se especifica si la presencia de comorbilidades se presentó previo o posterior a procedimiento quirúrgico por lo que son es posible documentar sin éstas tienen alguna relación con el resultado en la mortalidad postquirúrgica.
- En el seguimiento de los pacientes existe un alto número de casos que dejaron de acudir a consultas por lo que no se conoce enteramente su condición clínica actual.

## Referencias Bibliográficas

[Altman, 2016] Altman C. **Identifying Newborns with Critical Congenital Heart Disease.** Update, 2016.

[Benitz, 2012] Benitz WE. **Patent ductus arteriosus: to treat or not to treat?** Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2012 Mar;97(2):F80-2.

[Cervantes-Salazar, 2014] Cervantes-Salazar J y cols. **El Registro Mexicano de Cirugía Cardíaca Pediátrica.** Evid Med Invest Salud 2014; 7 (2): 56-62.

[Donofrio, 2014] Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. **Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association.** Circulation 2014; 129:2183.

[Eckersley, 2016] Eckersley L, Sadler L, Parry E, et al. **Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease.** Arch Dis Child 2016; 101:516.

[Flores, 2010] Flores Alvarez, Keren. **Frecuencia de Cardiopatías Congénitas en el Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el period 2000-2009.** Tesis UNAM, 2011.

[García, 2015] García González, Roberto. **Resultados de Acciones Terapéuticas en el Periodo Neonatal en el Instituto Nacional de Cardiología de 2003 a 2014.** Tesis UNAM 2015.

[Gerardo, 2008] Romera G, Zunzunegui JL. **Recien nacido con sospecha de cardiopatía congénital.** Asociación Española de Pediatría, protocolos diagnóstico terapéutico, 2008.

[Jacobs, 2010] Jacobs JP, Maruzewski B et al. **Congenital Heart Surgery Databases Around the World: Do We Need a global Database?** Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann. 210;13:3-19.

[Kutty, 2008] Kutty S, Zahn E. **Interventional therapy for neonates with critical congenital heart disease.** Catheterization and cardiocascular interventions, 2008; 72:663-74.

[Lara, 2014] Diego A. Lara, Keila N. Lopez. **Public Health Reserch in Congenital Heart Disease.** Congenital Heart Disease 2014;9: 549-558.

[Matthew, 2016] Matthew E. Oster et al. **Lessons Learned From Newborn Screening for Critical Congenital Heart Defects.** Pediatrics. 2016 May ; 137(5).

[Oyen, 2009] Oyen N, Poulsen G, Boyd HA et al. **Recurrence of congenital heart defects in families.** Circulation 2009; 120:295.

[Peterson, 2014] Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, et al. **Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry.** JAMA Pediatr 2014; 168:361.

[Thangaratinam, 2012] Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. **Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis.** Lancet. 2012 Jun 30;379(9835):2459-64.

[www.inegi.org.mx] <http://www.inegi.org.mx/est/contenidos/proyectos/registros/vitales/mortalidad/tabulados/ConsultaMortalidad.asp>

[Zhang, 2009] Zhang HL, Li SJ, Hu SS et al. **Results of surgical treatment of 1387 infants under 6 month of age with congenital heart disease.** Chinese Journal of Pediatrics 2009 Apr;47(4):250-4.`

## Anexos

*Anexo 1: Edad y diagnósticos cardiológicos realizados prenatalmente en la población de pacientes con cardiopatía congénita diagnosticados en el periodo neonatal y tratados quirúrgicamente de enero 2006 a diciembre 2016 en el HIMFG*

Pacientes con diagnóstico prenatal		
	Semanas de gestación al diagnóstico prenatal	Diagnóstico cardiológico
1	22	Atresia pulmonar con septum íntegro
2	38	Atresia pulmonar con septum íntegro
3	22	Transposición de grandes arterias con
4	24	Atresia pulmonar con septum íntegro
5	37	Heterotaxia visceral asplenia
6	35	Coartación de aorta + Comunicación interventricular
7	28	Doble vía de salida del ventrículo derecho
8	30	Heterotaxia visceral asplenia
9	32	Heterotaxia visceral asplenia
10	27	Interrupción de arco aórtico + Comunicación interventricular
11	20	Interrupción de arco aórtico + Comunicación interventricular
12	28	Atresia pulmonar con septum íntegro
13	31	Coartación de aorta + Comunicación interventricular
14	25	Coartación de aorta

*Anexo 2: Procedimientos quirúrgicos realizados subsecuentemente en la población de pacientes con cardiopatía congénita diagnosticados en el periodo neonatal y tratados quirúrgicamente de enero 2006 a diciembre 2016 en el HIMFG*

Segunda cirugía en pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada y tratada quirúrgicamente en el periodo neonatal n= 20	
<b>Cirugía</b>	<b>Edad meses</b>
Coartectomía termino-terminal	12
Glenn bilateral + Damus Kaye Stansel	28
Glenn bidireccional	60
Glenn bidireccional	36
Glenn bidireccional	60
Glenn bidireccional	39
Glenn bidireccional	57
Glenn bidireccional	31
Jatene + cierre de CIV	8
Jatene + cierre de CIV + retiro de cerclaje	2
Fístula sistémico-pulmonar	53
Fístula sistémico-pulmonar	1
Corrección total con tubo valvulado	13
Plastía de rama + FBT	15
Plastía de influencia de ramas + FBT	25
Fontan (Kawashima)	49
Corrección total + colocación de homoinjerto	18
Corrección total de tetralgía de Fallot	37
Anastomosis termino-terminal de rama izquierda de arteria pulmonar	31
Cierre de CIV con amplatzer y retiro de cerclaje pulmonar	22

Tercera cirugía en pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada y tratada quirúrgicamente en el periodo neonatal n=6	
<b>Cirugía</b>	<b>Edad meses</b>
Fontan extracardiaco	55
Fontan extracardiaco	93
Corrección total de Tetralogía de Fallot	77
Valvuloplastía pulmonar	8
Fístula sistémico pulmonar	94
Interposición de válvula biológica pulmonar + ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho	91

Cuarta cirugía en pacientes con cardiopatía congénita diagnosticada y tratada quirúrgicamente en el periodo neonatal n=1	
<b>Cirugía</b>	<b>Edad meses</b>
Recambio valvular pulmonar y cierre de CIA con plastía de rama y aurícula derecha	72

Anexo 3: Mortalidad postquirúrgica desglosada por patología de base y por cirugía realizada la población de pacientes con cardiopatía congénita diagnosticados en el periodo neonatal y tratados quirúrgicamente de enero 2006 a diciembre 2016 en el HIMFG n= 210

Diagnóstico principal	Defunción postquirúrgica	
	No	Si
Persistencia del conducto arterioso	33	2
Transposición de grandes arterias	19	12
Coartación aórtica	21	8
Atresia pulmonar con septum íntegro	25	3
Conexión anómala total de venas pulmonares	17	3
Atresia pulmonar con CIV	13	3
Heterotaxia visceral	10	3
Interrupción del arco aórtico	3	5
Síndrome de VI hipoplásico	0	6
Atresia tricúspidea	4	2
Tetralogía de Fallot	3	1
Estenosis pulmonar	1	3
Doble vía de salida del VD	1	1
Tronco arterioso	1	1
Otros	4	2
<b>Total (n=210)</b>	155	55

Cirugía realizada	Defunción postquirúrgica	
	No	Si
Fístula sistémico pulmonar	57	12
Cierre de PCA	33	3
Coartectomía	16	5
Jatene	12	8
Corrección de CATVP	17	3
Plastía de arco aórtico	4	4
Coartectomía y/o plastía de arco áortico + cierre de CIV	2	4
Cierre de PCA + cerclaje pulmonar	4	1
Coartectomía y/o plastía de arco aórtico + cerclaje pulmonar	4	1
Norwood	0	5
Ampliación de TSVD	1	3
Valvulotomía híbrida	3	1
Damus Kaye Stansel	0	2
Corrección de tronco arterioso	1	1
Otros	1	2
<b>Total (n=210)</b>	155	55