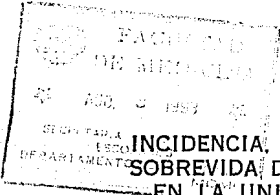


11237-23²⁰



HOSPITAL INFANTIL PRIVADO

AFILIADO A LA DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA U.N.A.M.



INCIDENCIA, DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO Y SOBREVIVENCIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATALES DEL HOSPITAL INFANTIL PRIVADO

TESIS Y TRABAJO DE INVESTIGACION CLINICA

PARA OBTENER EL TITULO DE:

PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N T A .

DRA. CONCEPCION BELTRAN RODRIGUEZ



MEXICO, D. F.

1993

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



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 está 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.

INDICE

CARDIOPATIAS CONGENITAS ANTECEDENTES CIENTIFICOS

DEFINICION.....	1
ETIOLOGIA.....	1
INCIDENCIA.....	3
COMPRESION ANATOMICA DEL ANALISIS SEGMENTARIO.....	5
CIRCULACION FETAL EN MALFORMACION CARDIOVASCULAR.....	16
SEMIOLOGIA PARA EL DIAGNOSTICO CLINICO.....	18
SEMIOLOGIA AUSCULTATORIA.....	20
AGRUFACION SINDROMATICA DE SIGNOS RADIOLOGICOS.....	22
DIAGNOSTICO ELECTROCARDIOGRAFICO.....	25
DIAGNOSTICO ECOCARDIOGRAFICO.....	27
CATETERISMO CARDIACO.....	31
TRATAMIENTO.....	33

CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL H.I.P.

OBJETIVO.....	38
MATERIAL Y METODO.....	39
RESULTADOS.....	40
DISCUSION.....	44

INDICE

CONCLUSIONES.....	48
-------------------	----

GRAFICAS

TOTAL DE PACIENTES CON CARDIOPATIAS.....	49
INCIDENCIA POR ALTERACION.....	50
ASOCIACION CON DISMORFIAS.....	52
ANTECEDENTES MATERNOS.....	53
INCIDENCIA POR SEXO.....	55
INCIDENCIA POR EDAD GESTACIONAL.....	56
PESO AL NACIMIENTO.....	57
EDAD AL DIAGNOSTICO.....	58
ENFERMEDADES ASOCIADAS.....	59
DATOS CLINICOS.....	60
ESTUDIO RADIOLOGICO.....	61
METODOS DE DIAGNOSTICO.....	62
TRATAMIENTO MEDICO.....	63
TRATAMIENTO EFECTIVO EN PCA.....	64
TRATAMIENTO QUIRURGICO.....	65
TRATAMIENTO QUIRURGICO EN PCA.....	66
CONDICIONES DE EGRESO.....	68
BIBLIOGRAFIA.....	69

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

DEFINICION

La cardiopatía congénita es un defecto en la estructura y función presente en el momento del nacimiento (1)

La persistencia del conducto arterioso es considerada una cardiopatía funcional en los prematuros. (2)

ETIOLOGIA

Ocurren como resultado de una detención del desarrollo embrionario en un momento crítico, puede haber intervención de factores que hacen desviar de su proceso normal algunas fases de desarrollo. Ejemplo:

- 1.- Errores en la formación de la circulación pulmonar:
conducto arterioso, drenaje venoso anómalo, nacimiento anómalo de una arteria pulmonar,
- 2.- Errores en la tabicación longitudinal del corazón:
Corazón univentricular, comunicación atrioventriculares, CIA o CIV.

En más del 90% de los casos la etiología es desconocida, sin embargo se sospecha la participación de 2 grupos importantes de factores: los genético-hereditarios o intrínsecos y los extrínsecos.

A).- FACTORES INTRINSECOS. Se estima que entre un 5 a 8% de los casos de cardiopatía congénita se acompañan de anomalías

cromosómicas y alrededor de un 2 a 3% están relacionadas con defectos genéticos de una gran variedad de síndromes con herencia autosómica dominante, recesiva y ligada al sexo. (3)

Existen estudios donde se ha comprobado que hijos de padres con CC tienen mayor riesgo de desarrollar la enfermedad.

y también se sabe la asociación de este daño con enfermedades maternas como: diabetes mellitus, lupus eritematoso, disfunción tiroidea, fenilcetonuria, epilepsia, consanguinidad y embarazos múltiples. (4)

B) FACTORES EXTRINSECOS: La importancia de su identificación, radica en la posibilidad de encontrar medidas para su prevención. Se han dividido en varios grupos.

1.- Enfermedades infecciosas: Está bien documentada que la rubeola produce PCA, estenosis pulmonar y CIV (5)

2.- Factores farmacológicos: Se ha reconocido el efecto teratogénico de la talidomida, trimetadiona, parametadiona, corticoesteroides, alcohol, ácido valproico, aspirina y benedictín. (6)

3.- Sustancias químicas como: metil-cloroformo, algunos metales como el plomo, arsénico, y mercurio.

4.- Factores físicos: Existen datos de que la altitud (arriba de 3000 pies sobre el nivel del mar) como factor de riesgo para la aparición de malformaciones del corazón. (7)

INCIDENCIA

La cardiopatía congénita (CC) constituye el tipo más frecuente de enfermedad cardíaca en la infancia, su frecuencia a nivel mundial varía de 2 a 10.2 por 1000 recién nacidos vivos, para el caso de México se estima una frecuencia de uno de cada 100 recién nacidos vivos. (8)

Sin embargo las CC al ser malformaciones internas y no visibles directamente no se conoce su incidencia exacta. En los países desarrollados de Europa, América y Japón donde se puede realizar el diagnóstico perinatal exacto en la mayor parte de las CC graves existe una alta frecuencia de dichas cardiopatías. En cambio en los países del tercer mundo con alta cifra de mortalidad infantil, la incidencia de este tipo de cardiopatías es considerablemente inferior. (9)

En los países de raza blanca son las CC más frecuentes y representan alrededor del 80% del total. Estas cardiopatías son: PCA, CIA, CIV, estenosis de válvula pulmonar, estenosis aórtica, complejo de Fallot, TGV y Coartación aórtica.

Se reporta que existen otras malformaciones asociadas a las CC en el 30% y una tercera parte de las muertes neonatales con CC se asocian a otra malformación. Las malformaciones estructurales asociadas son: gastrointestinales en el 25%, genitourinarias en 25% y a SNC en 25%. Una cuarta parte de los pacientes con atresia esofágica tienen una anomalía cardíaca. (10)

Landam reporta que el 90% de muertes en niños con CC ocurren en menores de un año y que el 86% en menores de 6 meses.

En Oregon 72% mueren en el primer año y el 43% en periodo neonatal. En los neonatos el 43% del diagnóstico se hizo en la primera semana y el 86% dentro del primer año. Supone que el 24% muere en la primera semana (11)

Las CC que presentan datos la primera semana son: PCA, TGV, VIH, Tetralogía de Fallot, y Atresia pulmonar.

Dos terceras partes de muertes neonatales con CC ocurren en la primera semana. Lambert menciona que hasta el 52%. (12)

COMPRESION ANATOMICA DEL ANALISIS SEGMENTARIO

El análisis segmentario es una metodología propuesta por Van Praagh en 1964 (1) y desarrollada en las 2 últimas décadas por otros autores. La esencia del análisis radica en comprender que el corazón está compuesto por 3 segmentos bien diferenciados: el auricular, el arterial y el ventricular. En condiciones normales cada segmento está constituido por un par de estructuras: 2 aurículas, 2 ventrículos y 2 grandes arterias. Ninguno de los 3 pares tiene igualdad anatómica; En condiciones normales existe un corazón derecho y otro izquierdo con sus 3 elementos correspondientes; esto tiene importancia tanto anatómica como funcional ya que el corazón derecho es la bomba de la circulación pulmonar y el izquierdo lo es de la sistémica.

FRONTERAS ENTRE LOS SEGMENTOS.

Los límites entre los 3 segmentos tienen una base embriológica y anatómica, y como entre éstos límites ocurren los cambios en las cardiopatías congénitas complejas, su conocimiento es fundamental para la comprensión de su comportamiento.

1.-SEGMENTO AURICULAR O ATRIAL.

Este segmento comprende a ambas aurículas y termina a nivel del anillo fibroso aurículoventricular que corresponde al surco aurículoventricular. Este límite solo es traspasado por el tejido especializado de conducción.

2.- SEGMENTO VENTRICULAR:

Se inicia a partir de las válvulas auriculoventriculares que forman parte del ventrículo correspondiente, la tricúspide en el derecho y la mitral en el izquierdo. Este segmento termina en el sitio de implantación del anillo fibroso de las válvulas sigmoideas pulmonar y aórtica.

3.- SEGMENTO ARTERIAL:

Parte del anillo fibroso de las válvulas sigmoideas, pulmonar y aórtica y termina en la emergencia de sus ramas principales.

CRITERIOS ANATOMICOS

1.-AURICULA DERECHA:

- a) Drejuela derecha.- Tiene una base ancha y es de forma triangular, su presencia constituye el criterio más sólido y constante para identificar a la aurícula derecha.
- b) Válvula de Eustaquio.- Pliegue en el piso de la aurícula derecha y va de la desembocadura de la vena inferior al septum primum.
- c) Vena cava inferior.-Es un vaso constante excepto en los casos de isomerismo izquierdo.
- d) Vena cava superior.- Su presencia es un dato no específico ya que puede acompañarse de vena cava superior izquierda.

2.- AURICULA IZQUIERDA:

- a) Drejuela izquierda.- Tiene una base angosta, alargada y festoneada. Su presencia constituye el criterio más sólido y constante para identificar a la aurícula izquierda.

b) Venas pulmonares.- Habitualmente son 4, 2 derechas y 2 izquierdas, su conexión con la aurícula puede ser incompleta o ausente, lo que es frecuente en casos de isomerismo derecho.

3.- VENTRICULO DERECHO:

a) Válvula tricúspide.- Válvula de 3 valvas

b) Cuerdas tendinosas de la válvula tricúspide con inserción al séptum.- Su presencia constituye el criterio más sólido y constante para identificarlo.

c) Banda muscular.- Separa la válvula tricúspide de la sigmoidea, este músculo en la salida del ventrículo, constituye el infundíbulo que sostiene a la válvula sigmoidea pulmonar.

d) Trabécula gruesa del séptum.- Los ventrículos poseen 3 porciones: una vía de entrada, una porción trabecular y una vía de salida. La porción trabecular es la más constante y definitiva de los ventrículos; en el derecho es gruesa.

4.- VENTRICULO IZQUIERDO:

a) Válvula mitral.- 2 valvas y forma de boca de pescado en diástole.

b) Músculos papilares.- Son 2, uno anterolateral y el otro posteromedial.

c) Válvula mitral.- Que está en continuidad con la sigmoidea. En el VI casi nunca hay músculo separando a las 2 válvulas.

d) Nivel de inserción de V.Mitral.- Es más lejano del ápex que la tricúspide. En presencia de comunicación interventricular en la vía de entrada, el nivel es igual.

e) Porción trabecular del séptum.- Es lisa y no tiene inserciones de cuerdas, lo que constituye el criterio más constante y específico para identificar al VI.

5.- ARTERIA PULMONAR:

Es un vaso que se bifurca tempranamente en 2 ramas, derecha e izquierda.

6.- AORTA:

En su raíz da origen a las arterias a las arterias coronarias; el tronco braquiocefálico, carotida y subclavia izquierdas se desprenden del arco aórtico.

Todo corazón independientemente de las diversas anomalías, conserva el orden de los 3 segmentos cardíacos: el atrial conectado al ventricular y éste con el arterial. Como las malformaciones complejas ocurren también por segmentos, el estudio del corazón debe realizarse mediante el análisis secuencial de éstos segmentos.

El concepto más importante de ésta metodología es el concepto de conexión, que nos dice la manera en que 2 estructuras están conectadas entre sí.

Cuando la aurícula morfológicamente derecha se conecta con el ventrículo morfológicamente derecho se denomina conexión CONCORDANTE. Se llegó a este concepto por comparación con corazones que no tenían ésta concordancia; éste es el concepto que constituye la piedra angular de la comprensión, clasificación y diagnóstico de las cardiopatías congénitas. Cuando se dan conexiones opuestas se denomina DISCORDANTE.

POSIBILIDADES DE ESTRUCTURACION CARDIACA

1.- SITUS SOLITUS: Es el situs normal, la aurícula morfológicamente derecha está a la derecha y la anatómicamente izquierda está a la izquierda.

2.- SITUS INVERSUS: Es la situación en espejo; la aurícula derecha anatómica está a la izquierda y la morfológicamente izquierda está a la derecha.

3.- SITUS AMBIGUO: Ocurre cuando existe simetría en las aurículas que por ser iguales originan 2 posibilidades: a) isomerismo derecho, si las 2 aurículas son derechas; se asocia a asplenia, b) isomerismo izquierdo cuando las 2 aurículas son morfológicamente izquierdas; se asocia a poliesplenia. Cuando se habla de situs ambiguo debe especificarse el tipo de isomerismo, por tener implicaciones diagnósticas y pronósticas.

CONEXIONES ATRIOVENTRICULARES:

A) CORAZONES BIVENTRICULARES:

1.- Conexión atrioventricular concordante.- Corresponde al corazón normal, la aurícula derecha anatómica se conecta con el ventrículo anatómicamente derecho y la AI con el VI.

2.- Conexión atrioventricular discordante.- Es la conexión opuesta, la aurícula morfológicamente derecha se conecta con el ventrículo anatómico izquierdo.

3.- Conexión atrioventricular ambigua.- Ocurre en presencia de situs ambiguo, sea con isomerismo derecho o izquierdo; las 2 aurículas se conectan con los ventrículos, independientemente como se encuentren éstos. Así el situs

auricular ambiguo determina que el tipo de conexión auriculoventricular sea también ambiguo.

B) CORAZONES UNIVENTRICULARES:

Cuando el vaciamiento auricular se realiza en su totalidad o en su mayoría hacia un solo ventrículo, el corazón se llama univentricular. Es necesario conocer la regla del 50% que tiene un carácter funcional: cuando una válvula auriculoventricular y más del 50% de la otra se vacía a una cavidad ventricular, el corazón es calificado como univentricular, esto significa que existe otra cavidad ventricular que es hipoplásica y recibe menos del 50% del vaciamiento de una válvula AV, a esta cavidad hipoplásica se le denomina cámara de salida si de ella emerge un vaso, de lo contrario se le consigna como bolsa trabeculada.

1.- Vía de entrada única: El vaciamiento auricular se da a través de una sola válvula AV, la otra está ausente. Existen 2 posibilidades: ausencia de la válvula derecha llamada atresia tricuspídea y ausencia de la válvula izquierda llamada atresia mitral. La vía de entrada única también se puede dar a través de una sola válvula AV, común a ambas aurículas, que se vacía a un solo ventrículo anatómicamente indeterminado en los corazones univentriculares, esta es la situación más rara y representa el extremo de espectro de la malformación llamada canal auriculoventricular completo.

2.- Doble vía de entrada.- Es la situación en la que una válvula AV y más del 50% de la otra (regla del 50) vacía su

contenido a un sólo ventrículo, que la mayoría de las veces es morfológicamente izquierdo.

CONEXIONES VENTRICULOARTERIALES:

A) CONCORDANTE: Es la conexión normal, el ventrículo derecho anatómico está conectado con la arteria pulmonar y el izquierdo con la aorta.

B) DISCORDANTE: Es la situación opuesta; el ventrículo derecho morfológico está conectado con la aorta y el VI con la arteria pulmonar. Esta situación de discordancia ventriculoarterial, con situs scditus y conexiones atrioventriculares concordantes, es con mucho la entidad cianogena cardiovascular más frecuente en etapa neonatal, es conocida comúnmente como "D" (dextro) transposición; este término aunque es más corto, no es recomendable por que no es específico.

C) DOBLE VIA DE SALIDA VENTRICULAR: Ocurre cuando se identifica un solo vaso emergiendo del corazón, existen 3 posibilidades: 1.- ATRESIA PULMONAR.- La pulmonar está atrésica y todo el flujo pulmonar sale por la aorta.

2.- ATRESIA AORTICA.- La aorta está atrésica y todo el flujo sale por la pulmonar.

3.- TRONCO COMUN.- Cuando un solo vaso da origen a las coronarias pulmonares y troncos supraabdominales.

REGLAS GENERALES DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS COMPLEJAS

1.- PRIMERA REGLA: Simetría en el primer segmento. Se pierde la asimetría normal y se presentan iguales.

- Isomerismo auricular derecho. Asociado a asplenia.
- Isomerismo auricular izquierdo. Asociado a poliesplenia

2.- SEGUNDA REGLA: Una conexión intersegmentaria discordante; consecuencia hemodinámica: circulaciones en paralelo .

- Discordancia Ventrículo arterial (transposición completa de grandes vasos)

es la causa más frecuente de cianosis en recién nacidos.

- Discordancia atrioventricular (inversión auricular aislada).

3.- TERCERA REGLA: Dos conexiones intersegmentarias discordantes; consecuencia hemodinámica: las circulaciones se corrigen

- Discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial
Transposición corregida de los grandes vasos.

4.- CUARTA REGLA: Ausencia o hipoplasia de uno de los elementos del segmento ventricular o arterial.

- Segmento ventricular: corazones univentriculares.
- Vía de entrada única mitral (atresia tricuspídea)
- Vía de entrada única tricuspídea (atresia mitral)

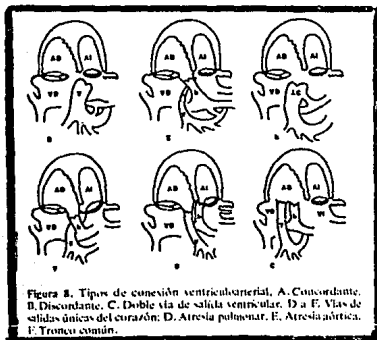
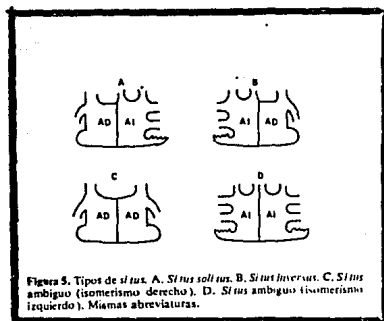
- Doble vía de entrada ventricular (las 2 válvulas AV que se abren a un ventrículo habitualmente con morfología de izquierdo).
- Vía de entrada común (una válvula común a un ventrículo indeterminado).
- Segmento arterial: corazones uni o biventriculares. Atresia pulmonar, atresia aórtica, tronco común.

5.- QUINTA REGLA: El par del segmento arterial esta unido a un solo ventrículo.

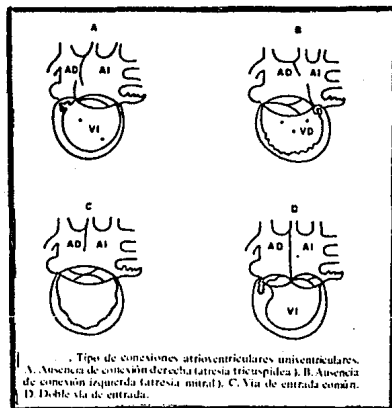
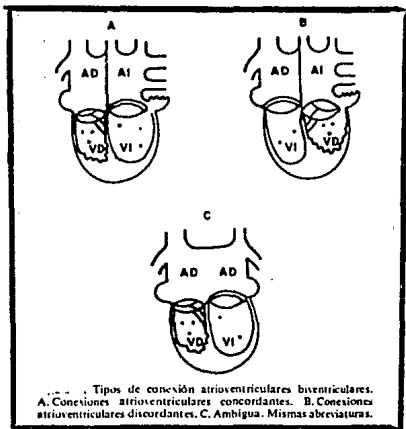
- Doble vía de salida del VD: Aorta y pulmonar emergen del ventrículo morfológico derecho.
- Doble vía de salida del VI: Aorta y pulmonar emergen del ventrículo anatómicamente izquierdo.

Estas 5 reglas están fundamentadas en el análisis segmentario, a fin de favorecer la comprensión de las cardiopatías congénitas complejas.(15)

COMPRESION ANATOMICA DEL ANALISIS SEGMENTARIO



COMPRESION ANATOMICA DEL ANALISIS SEGMENTARIO



CIRCULACION FETAL EN MALFORMACIONES CARDIOVASCULARES

La mayoría de las cardiopatías congénitas complejas llegan bien al término del embarazo con fetos eutróficos y sin grandes modificaciones del tamaño cardíaco. Ello se debe a que ambos ventrículos trabajan en paralelo con oxigenación y presión de perfusión uniformes.

Al nacer queda excluida la circulación umbilico-placentaria, hecho que en general agrava el problema circulatorio. En la circulación neonatal transicional, la persistencia de cortocircuitos fetales (conducto arterioso, foramen oval) pueden compensar parcialmente los problemas hemodinámicos, causados por la cardiopatía. El cierre de los cortocircuitos agrava severamente la condición circulatoria.

Las alteraciones de la circulación fetal pueden generar anomalías cardíacas estructurales. En la persistencia de la válvula derecha del seno venoso la sangre se dirige de la AD a la AI, orientada por las válvulas del seno venoso. Ello determina que sólo una parte del gasto cardíaco pase por el VD y la arteria pulmonar, con lo cual el desarrollo de la válvula tricúspide, VD, y arteria pulmonar está muy afectado.

En la génesis de la CoAo también se consideran cambios hemodinámicos prenatales y estas teorías están basadas en observaciones anatómicas, anjiocardiográficas y experimentales. (13)

Con poca frecuencia las cardiopatías congénitas dan insuficiencia cardíaca fetal. La hipoplasia izquierda puede

producir anasarca del feto, y la atresia pulmonar con insuficiencia tricuspídea puede determinar insuficiencia cardíaca en útero con gran cardiomegalia por dilatación de la AD y VD. Lo mismo puede suceder con la insuficiencia de la válvula pulmonar, enfermedad de Ebstein y la oclusión precoz del foramen oval. (14)

SEMILOGIA PARA EL DIAGNOSTICO CLINICO DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

La base metodológica para llegar al diagnóstico de una cardiopatía es la clínica; el instrumento esencial es la historia clínica, después el diagnóstico se fundamenta siguiendo una secuencia integradora de datos clínicos y paraclínicos que incluyen radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiografía, y cateterismo básicamente, existen otros métodos de diagnóstico menos utilizados.

HISTORIA CLINICA CARDIOLOGICA

- 1.- ANTECEDENTES FAMILIARES: Existen en la literatura excelentes ejemplos de recurrencias familiares en las malformaciones cardiacas congénitas, así mismo se reconocen determinados síndromes de aparición familiar que se presentan asociados a diversas formas de cardiopatías.
- 2.- ANTECEDENTES PRENATALES Y OBSTETRICOS: Se debe hacer especial énfasis en el antecedente de infección intrauterina, ingesta de medicamentos teratogénicos, radiaciones ya que es incuestionable su valor teratogénico como factores etiológicos.

MANIFESTACIONES CLINICAS

- | | |
|----------------------------|---------------------|
| 1.- CIANOSIS | 5.- DISNEA |
| 2.- INSUFICIENCIA CARDIACA | 6.- EDEMA |
| 3.- CRISIS HIPOXICAS | 7.- HIPERSUDORACION |
| 4.- CRISIS SINCOPALES | |

EXPLORACION FISICA

1.- INSPECCION.

En el estudio de un RN afecto de cardiopatía es esencial la observación del FENOTIPO. La gran frecuente asociación de cardiopatías con determinados síndromes permite hacer el diagnóstico en ocasiones, por simple inspección. Así por ejemplo se asocia a síndrome de Down al defecto de cojinetes endocárdicos y la tetralogía de Fallot entre las cianógenas; el Sx de Turner que se asocia a conducto arterioso y anomalía de Eibstein. En el Sx de Noonan se asocia a Estenosis pulmonar; las trisomías 13, 15 y 18 se asocian a defectos de tabicación; En el Sx de Williams se describen estenosis supraválvular (16).

2.- PALPACION.

Es necesaria la palpación del área precordial. El impulso pausado y sostenido, hiperdinámico, es característico de las cardiopatías con sobre carga de presión e hipertrofia ventricular. El corazón quieto es característico del Eibstein. La palpación de frémitos sirve de guía para la catalogación de los soplos.

La palpación de los pulsos es de absoluta importancia. La existencia de pulsos disminuidos o ausentes en extremidades inferiores es diagnóstica de coartación aórtica. Los pulsos

saltones se dan en escapes aórticas de algunas cardiopatías como conducto arterioso, ventana aortopulmonar, fistulas.

3.- DETERMINACION DE LA PRESION ARTERIAL

4.- AUSCULTACION.

SEMIOLOGIA AUSCULTATORIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

1.- SOPLOS SISTOLICOS DE EYECCION:

Estenosis pulmonar, estenosis aórtica, estenosis sub y supra valvular pulmonar y aórtica, coartación aórtica, tetralogía de Fallot, cardiopatías complejas con estenosis pulmonar, cardiopatías con hiperflujo pulmonar.

2.- SOPLOS SISTOLICOS DE REEGURGITACION

Insuficiencia tricuspídea, insuficiencia mitral, comunicación interventricular, persistencia de conducto arterioso con hipertensión pulmonar, cardiopatías complejas con CIV o insuficiencia auriculoventricular.

3.- SOPLOS DIASTOLICOS DE REGURGITACION

Insuficiencia aórtica, insuficiencia pulmonar.

4.- SOPLOS DIASTOLICOS DE LLENADO

Estenosis mitral orgánica, estenosis tricuspídea orgánica y funcional, cardiopatías con hiperflujo a través de las válvulas AV.

5.- SOPLOS CONTINUOS

Persistencia del conducto arterioso, ventana aortopulmonar, fístulas arteriovenosas, circulación sistémico-pulmonar en cardiopatías con atresia pulmonar, aneurisma del seno de Valsalva.

RADIOLOGIA

La radiografía simple de tórax es una exploración de gran importancia en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas ya que la mayoría producen cambios detectables en la placa simple de tórax. Debe reunir una serie de condiciones que permitan la identificación correcta de los diferentes signos radiológicos.

Radiográficamente la vascularización pulmonar puede mostrar normalidad, plétora, hipertensión venosa pulmonar o vascularización sistémica de los campos pulmonares, o hipoflujo. (14)

AGRUPACION SINDROMATICA DE LOS SIGNOS RADIOGRAFICOS

ESTADOS ACIANOTICOS

1.- CON PLETORA PULMONAR:

- a) Cortocircuito aortopulmonar: PCA
- b) Cortocircuitos cardiacos: CIA, CIV
- c) Fístula arteriovenosa periférica.

2.- CON VASCULARIZACION PULMONAR NORMAL Y VENTRICULO DERECHO AUMENTADO:

- a) Estenosis valvular pulmonar
- b) Estenosis valvular periférica.

3.- CON VASCULARIZACION PULMONAR NORMAL Y AUMENTO DE VENTRICULO IZQUIERDO:

- a) Estenosis aortica
- b) Coartacion de aorta.

ESTADOS CIANOTICOS

1.- CON PLETORA PULMONAR:

- a) Transposicion de grandes arterias
- b) Tronco arterial comun
- c) Drenaje venoso pulmonar anormal total
- d) Otras malformaciones con mezcla sanguineas

2.- CON VASCULARIZACION PULMONAR DISMINUIDA O NORMAL

- a) Tetralogia de Fallot
- b) Atresia pulmonar con CIV
- c) Atresia tricuspidea con grandes arterial normalmente relacionadas.

SINDROMES MIXTOS:

1.- AORTA ASCENDENTE FORMANDO EL CONTURNO MEDIASTINICO SUPERIOR IZQUIERDO:

- a) CON CIANOSIS:- Corazon univentricular izquierdo
 - Ventriculo derecho de doble salida
 - Ventriculo izquierdo de doble salida
 - Discordancia ventricular aislada
- b) SIN CIANOSIS:- Transposicion corregida
 - Malposicion corregida anatomicamente

2.- SILUETA CARDIACA CON PROMINENCIA EN SU CONTORNO MEDIO IZQUIERDO.

a) CON CIANOSIS:- Yuxtaposición de orejuelas auriculares

- Cámara de salida de corazón univentricular

b) SIN CIANOSIS:- Defecto pericárdico parcial

- Orejuela Izq. agrandada en estenosis

mitral.

DIAGNOSTICO ELECTROCARDIOGRAFICO EN LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

El registro de la actividad eléctrica del corazón en el recién nacido es fundamental en el diagnóstico oportuno de las cardiopatías congénitas. el EKG se considera como el mejor indicador de hipertrofia y sobrecargas de las aurículas y de los ventrículos. Es altamente específico en el diagnóstico de la atresia tricuspídea, atresia pulmonar, enfermedad de Ebstein y en los defectos de los cojinetes endocárdicos. (17)

Se expondrán en breve datos electrocardiográficos que ayudan a hacer el diagnóstico de algunas de las cardiopatías.

PCA.- Si el cortocircuito es pequeño el EKG es normal, pero si es importante se observa crecimiento de AI, Hipertrofia de VI por SD, con ondas Q profundas y R altas en V6; SS en VD.

CIV.- El EKG refleja la hemodinamia y sdo en CIV grande se observa hipertrofia ventricular por SD en VI y SS de VD, crecimiento de AI.

CIA.- Eje a la derecha, crecimiento de AD con P altas en V4R y VI ; Bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de His en el 75% de los casos; y crecimiento de VD por SD con rSR' en V4R y VI, con R altas en VI y S profundas en V6.

TGV.- Puede ser normal en RN. Se observa SS de VD manifestada por T positiva en VI-V2, con S en V5 y V6.

VII.- Eje eléctrico a la derecha, crecimiento de AD; qR en V1 y crecimiento de VD, con pocas fuerzas izquierdas. Trastornos de repolarización ventricular.

CoAo.- Eje a la derecha, HVD con SS con R altas en V4R y V1, depresión del segmento ST y ondas T invertidas en V5 y V6.

AP CON SEPTUM INTEGRU.- Eje entre +60 y +120, crecimiento de AD y V1 con rS y S profundas en V1 y QRS o RS en V6 con pocas fuerzas derechas.

ATRESIA TRICUSPIDEA.- Eje ala izquierda, crecimiento de AD; en aVL patrón qR; crecimiento de V1; onda T invertida en V4-V6.

E. EBSTEIN.- Eje a la derecha, crecimiento importante en AD, con ondas P altas y acuminadas hasta 7 mm; Bloqueo de rama derecha de HH; poco voltaje de R en V1; W-P-W tipo B en 20% de los casos y flutter auricular en el 25%.

VENTRICULO UNICO.- Eje variable, crecimiento de AD o AI; HVI o HVD; disociación entre el plano frontal y horizontal.

DVAT.- Eje a la derecha, crecimiento de AD, HVD importante; bloquen AV de primer grado, fuerzas izquierdas disminuídas, puede haber onda T negativa en precordiales izquierdas.

TETRALOGÍA DE FALLOT.- Eje a la derecha, crecimiento de AD en 25%, fuerte crecimiento de VD por SS, con R altas en V4R-V1, y cambio brusco en V1 a V2.

DIAGNOSTICO ECOCARDIOGRAFICO DE LA CARDIOPATIAS CONGENITAS

El trazo ecocardiográfico se obtiene cuando a través de un transductor colocado en la región precordial, se envía un haz de ultrasonido que al encontrarse con las estructuras cardíacas se refleja. Este reflejo o eco ultrasonico es nuevamente captado por el mismo transductor que lo convierte en señal eléctrica, lo amplifica y lo presenta en una pantalla osciloscópica.

La ecocardiografía es un técnica extremadamente importante en el diagnóstico de las CC. además permite el estudio de la función cardíaca. El método en modo M que produce la imagen del movimiento se utiliza para definir la estructura anatómica individual y las relaciones que guardan entre sí, así como para valorar la función cardíaca. El desarrollo de la sección transversal o ecocardiografía de 2 dimensiones ha aumentado enormemente las posibilidades de visualizar las relaciones espaciales entre las estructuras cardíacas. Los ecocardiogramas en modo M y bidimensionales son complementarios.

La ecocardiografía Doppler es una adaptación de los ultrasonidos capaz de identificar flujos en lugar de morfologías y esto es gracias a los cambios de frecuencia que produce el movimiento de los hematíes en una onda sonora. Los datos generados por Doppler se muestran como una desviación de frecuencias que puede traducirse en valores volumétricos, es decir mm/Hg. Los datos volumétricos permiten un cálculo no

invasivo del flujo sanguíneo sistémico y pulmonar; los barométricos permiten calcular los gradientes a través de las válvulas semilunares y auriculoventriculares.

La ecocardiografía facilita además una elección más rigurosa de los pacientes que han de ser sometidos a cateterismo y ayuda a elegir mejor el momento de los estudios hemodinámicos. En la actualidad es posible operar a un número cada vez mayor de pacientes con CC sin necesidad de hacer estudios invasivos.

Se puede hacer ecocardiografía de contraste al inyectar rápidamente líquido (sangre del enfermo, suero salino, etc) que produce microburbujas en el lugar de la inyección, que no son peligrosas. Esta embolada se manifiesta por una nube de ecos que pueden verse tanto en modo M como bidimensional.

Con el avance de la ecocardiografía se puede hacer diagnóstico prenatal. EL estudio del corazón humano en útero, comenzó con Robinson y cols. en Australia en 1969 y en estudios recientes se ha demostrado que estas ondas ultrasónicas no son perjudiciales y no producen efectos teratogénicos en los fetos.(20)

Los hallazgos ecocardiográficos que ayudan a realizar el diagnóstico de las siguientes cardiopatías son:

PCA.- Dilatación de AI, relación AI y Ao mayor de 1.2 a 1; SD de VI y movimiento exagerado de la pared libre y del septum interventricular.

CIV.- Los datos directos son la falta de ecos a nivel del septum en el sitio de la comunicación, y los indirectos

son la dilatación de las cavidades izquierdas por sobrecarga de volumen. El ECO no informa el grado de hipertensión pulmonar debido a los cambios en la arteria pulmonar.

CIA.- El dato directo es la visualización del defecto a nivel del septum interauricular en la posición de las 4 cámaras, los datos indirectos son la SD de VD como son: dilatación del VD y movimiento septal paradójico.

TGV.- Se identifican las grandes arterias, en donde el vaso anterior es la aorta originándose del VD y el posterior es la arteria pulmonar con origen en VI.

VIH.- Es diagnóstico y se observa en la toma de 4 cámaras, apical: 1) VI pequeño. 2) Arco aórtico disminuido. 3) AM. 4) Atresia aórtica o mitral. 5) Dilatación importante de VD y arteria pulmonar.

TETRALOGIA DE FALLOI.- El signo fundamental es el acabalgamiento de la aorta sobre el septum interventricular, el cual puede observarse en el eje mayor del corazón. Hay discontinuidad de los ecos del septum interventricular (CIV) y estenosis de la arteria pulmonar.

CoAo.- El VD se observa dilatado, la AP dilatada, con datos de hipertensión pulmonar. Las dimensiones de VI están en límites inferiores normales. En la toma supraesternal se puede observar la zona de coartación.

AP CON SEPTUM INTEGRO.- Se observa la válvula pulmonar atrética, el VD pequeño en el 85-90% de los casos, la regurgitación a través de la tricúspide, la dilatación de AD, AI y VI. Los grandes vasos están normalmente relacionados.

ATRESIA TRICUSPIDEA.- Se observa la atresia de la válvula auriculoventricular derecha, el VD pequeño, la CIA, el VI dilatado al igual que la AO. Se observa la CIV el VD y la AP pequeña.

E EBSTEIN.- En la toma apical o subxifoidea de 4 cámaras se observa dilatación importante de AD, con implantación baja de valva septal de la tricuspide.

VENTRICULO UNICO.- Se observa una sola cavidad ventricular, ya sea principalmente I b D. Se ve los datos de EP, o de la hipertensión pulmonar, así como el origen de la Ao y la AP.

DVAT.- Mostrará dilatación de AD, VD, tronco de la AP, con presencia de CIA, las cavidades izquierdas pequeñas y el tronco colector retroauricular izquierdo.

(17)

CATETERISMO CARDIACO

El cateterismo es un conjunto de técnicas especializadas de exploración basadas en la introducción de un catéter en los diversos vasos y cavidades cardíacas por lo cual se pueden obtener datos fundamentales para conseguir un diagnóstico de precisión de las cardiopatías, y en la actualidad es un método de tratamiento. Está indicado siempre que se precise un diagnóstico anatómico y fisiológico del cual se derive un beneficio para el paciente.

Es frecuente en recién nacidos indicar cateterismo de urgencia sobre la base de una cianosis persistente o crisis cianóticas de causa cardíaca o dudosa entre pulmonar y cardíaca.

En determinadas cardiopatías como la TGV, DVAT, atresia pulmonar con séptum íntegro, atresia mitral, la práctica de una septostomía puede salvar la vida del paciente y mejorar el estado general con vistas a la cirugía cardíaca. (18)

El cateterismo es un método de diagnóstico invasivo que conlleva riesgos y complicaciones, entre las cuales se encuentran paro cardíaco, fibrilación ventricular, perforación cardíaca, anudamientos y roturas del catéter, accidentes vasculares cerebrales, aunque la mayoría de las complicaciones del cateterismo son de tipo menor en donde se incluye los trastornos del ritmo fáciles de tratar. El riesgo de muerte durante la exploración se sitúa en el 1 al 6% en los niños menores de 2 meses de edad, éstas complicaciones

están más relacionadas con la complejidad de la cardiopatía que con complicaciones de la técnica. En los neonatos es importante evitar la hipotermia, hipoglicemia, pérdidas excesivas de sangre, pérdidas de equilibrio ácido base, etc.

Con los grandes avances en el estudio de la ecocardiografía se ha podido llegar a un diagnóstico más exacto evitando así el riesgo por el cateterismo, sin embargo cuando el diagnóstico anatómico y funcional es dudoso, estará indicado el estudio del cateterismo. (19)

TRATAMIENTO DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

El tratamiento de las CC constituye toda una serie de medidas con las que se propone mejorar las condiciones hemodinámicas y corregir los defectos estructurales que condicionan el deterioro y mortalidad elevada en los RN con CC. El tratamiento puede dividirse en tratamiento médico y quirúrgico, éste último puede ser paliativo correctivo.

Dentro del tratamiento médico se incluyen las medidas generales que proporcionan un mejoramiento de la función cardíaca, así como prevenir adecuada oxigenación, evitar una sobrecarga del corazón y evitar y controlar la insuficiencia cardíaca a la que conllevan la gran mayoría de las CC.

Dentro de los medicamentos utilizados en cardiología neonatal para mejorar el funcionamiento cardíaco se clasifican en agentes inotrópicos como: digital, aminor simpaticomiméticas, adrenalina, noradrenalina, dopamina e isoproterenol; dentro de los agentes antihipertensivos y vasodilatadores se utilizan: diuréticos como el furosemid, clorotiacida; vasodilatadores directos: hidralacina y nitroglicerato; bloqueadores alfa adrenérgicos como tolazolina y prazosina, bloqueadores beta adrenérgicos como propranolol; y bloqueadores de los canales del calcio como nifedipina y verapamil. Dentro de los agentes antiarrítmicos se pueden utilizar: amiodarona, digoxina, lidocaina, DFH, propranolol, verapamil etc. Todos estos medicamentos coadyuvan

a mejorar las condiciones generales del paciente con CC sin ser correctivos.

Dentro de los medicamentos correctivos se utiliza la indometacina que provoca el cierre del conducto arterioso y corrige la PCA.

Algunas cardiopatías para sobrevivir es necesario que mantengan un conducto arterioso permeable como única vía por la cual la sangre puede lograr su oxigenación al llegar a los pulmones, y ya oxigenada pasar a la circulación general, esto se puede lograr con la utilización de prostaglandina E₂ que mantiene permeable el conducto.

Desde que en 1938, Gross y Hubbard realizaron con éxito la primera ligadura de un conducto arterioso, la cirugía de las CC han continuado avanzando con notable mejoría. Dentro de los factores que contribuyen a este espectacular progreso se encuentran: Diagnóstico más precoz y exacto de las CC, desarrollo y perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas, trabajo en equipo multidisciplinario y mejores cuidados postoperatorios. Todo esto requiere de disponer de centros especializados en hospitales pediátricos, y contar con el equipo técnico y personal especializado para poder lograr con éxito el control y tratamiento del RN con CC. (21)

Cada diferente tipo de cardiopatía requiere de un tratamiento médico y quirúrgico específico, así como el pronóstico de cada uno de ellos es diferente. Así que se expone en breve el tratamiento específico a cada cardiopatía .

PCA. El tratamiento inicialmente es mediante vigilancia, restricción de líquidos, uso de diuréticos y digitalización. Si no hay respuesta se utiliza Indometacina a 0.2mg/kg/dosis con máximo de 3 dosis cada 8 hrs. si no hay respuesta se procede al cierre quirúrgico. Su pronóstico es variable y depende de la patología de fondo. Se considera que la mortalidad por PCA es menor al 10%

CIV.- Se digitaliza si hay insuficiencia cardíaca. La evolución es hacia el cierre espontáneo en el 25%. Si persiste la CIV y hay gran repercusión hemodinámica se requiere de cierre quirúrgico entre el primer y 2do año de vida.

CIA.- Manejo de la IC y el quirúrgico a los 4 o 6 años de persistir el defecto.

TGV.- Se inicia con digital, diurético, bicarbonato, al hacer cateterismo se practica septostomía auricular con cateter de Raskind si el paciente es menor de 3 meses, y posteriormente se efectúa la operación de Senning o Mustard, que permite la inversión de flujo a nivel auricular.

VII.- Se practica septostomía de Rashkind durante el cateterismo. En algunos casos está indicado prostaglandina tipo E para mantener permeable el conducto. Su pronóstico es fatal a corto plazo.

TF.- Medidas generales, sedar al paciente para disminuir los requerimientos de O₂. Si la cianosis es severa debe cateterizarse con la intención de practicar fístula sistémico-pulmonar tipo Blalock-Taussing o Waterson. La

corrección quirúrgica definitiva consiste en el cierre de la CIV, liberación de la estenosis infundibular, y valvular pulmonar, que se contempla después del año de vida. El pronóstico es malo si hay cianosis importante y no se detecta soplo de eyección que traduce severidad de la EP.

CoAo.- Requiere de prostaglandina E2 para mantener el conducto permeable y estabilizado el paciente se practica cateterismo para confirmar el DX y llevar a la resolución quirúrgica mediante plastia de la arteria subclavia izquierda, con corrección de la coartación, cierre del conducto y bandaje de la arteria pulmonar. La mortalidad es alta (18-45%) con o sin manejo OX.

AP con SEPTUM INTEGRO.- Se aborda a la crisis de hipoxia, sedación, alcalinos. Se realiza cateterismo urgente y se practica septostomía auricular con balón de Rashkind. Posteriormente a la estabilización se aconseja la fístula sistémico pulmonar. Su pronóstico es malo a corto plazo.

ATRESIA TRICUSPIDEA.- Se hace cateterismo de urgencia, se efectúa septostomía auricular con balón. En los mayores de 5 años se utiliza la operación de Fontan que es la conexión de la AD con la ArP. Su pronóstico es malo a corto plazo sin IX. Con manejo médico y quirúrgico el 50% de los casos pueden llegar a edad escolar.

DVAT.- Manejo médico de la IC, se debe cateterizar para realizar septostomía con balón de Rashkind. El manejo quirúrgico consiste en la anastomosis del tronco venoso colector a la AI y el cierre de la CIA. Su pronóstico es malo

sin tratamiento. Pero con el adecuado más del 75% llegan a la edad escolar.

**CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL NEÓNATO
HOSPITAL INFANTIL PRIVADO**

OBJETIVO

ANALIZAR: La incidencia de los diferentes tipos de cardiopatías congénitas, sus antecedentes, evolución clínica, tratamiento médico y quirúrgico así como su sobrevida en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil Privado

MATERIAL Y METODO

Se realizó un estudio retrospectivo, transversal, observacional y de relación, revisando los archivos del departamento de bioestadística del Hospital Infantil Privado.

Se revisaron los expedientes de los recién nacidos que ingresaron en el transcurso de 3 años, 1990, 91 y 92, de los cuales 141 recién nacidos cursaron con el diagnóstico de alguna cardiopatía congénita.

Se analizaron antecedentes maternos como la edad, antecedentes prenatales como abortos previos, hipertensión, diabetes, ingesta de medicamentos como esteroides, exposición a radiaciones, o antecedente de TORCH. Si el RN nació de parto o cesárea, su peso, edad gestacional, enfermedad asociada como enfermedades pulmonares, ECN, EHI, sepsis hemorragia intracraneana, su sintomatología, los métodos diagnósticos realizados como valoración clínica, RX de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, cateterismo, el tratamiento médico y el tratamiento quirúrgico realizado, así mismo se analizaron las condiciones de egreso.

RESULTADOS

* Durante los 3 años: 1990, 91 y 92 ingresaron un total de 1246 pacientes al servicio de neonatal y de ellos 141 pacientes cursaron con alguna cardiopatía (11.4%).

* Fueron 67 femeninos (47,5%) y 74 masculinos (52.4).

* En antecedentes maternos se encontró Fueron menores de 18 años 4(2,8%), entre 18 y 35 años, 126(89.3%), y mayores de 35 años 11(7.8%). El número total de madres con antecedentes de abortos fueron 34 (24.1%) y con dismorfias 6 (17.6%). De las madres mayores de 35 años presentaron dismorfias 4 (36.3%) y con Sx de Down 3 (27.2%). Los RN que se obtuvieron por parto fueron 46 (32.6%) y por cesárea 95 (67.3%) Las madres que cursaron con antecedentes de aborto 34 (24%), con HTA fueron 17 (12%), tabaquismo positivo 13 (9.2%), diabéticas 3 (2.1%), Exposición a RX 2 (1.4%), alcohol 1 (0.7%), esteroides 1 (0.7%), Lupus eritematoso 1 (0.7%), TORCH 1 (0.7%)

* El peso al nacer del recién nacido fue: peso adecuado 122 pacientes (86.5%), peso bajo 13 (9.2%) y peso alto 6 (4.2%)

* En cuanto a la edad gestacional se encontró En pacientes con PCA fueron prematuros 74 (79.5%) y el resto de las cardiopatías fueron de término 46 (95.8%) y prematuros 2 (4%).

* La edad del recién nacido al hacer el diagnóstico fue: de 0 a 7 días se diagnosticó la cardiopatía en 111 RN (78.7%); entre 7 y 14 días fueron 13 pacientes (9.2%) y de 15 a 23 días fueron 8 pacientes (5.6%).

* La incidencia de las diferentes cardiopatías encontradas fueron: PCA 93 RN (65.5%), VIH B (5.6%), CoAo 7 (4.9%), IGV 7 (4.9%), CIV 7 (4.9%), CIA 4 (2.8%), Estenosis pulmonar con CIV 3 (2.12%), Drenaje venoso anómalo de venas pulmonares 2 (1.4%), estenosis pulmonar con PCA 1 (0.7%), Estenosis pulmonar con PCA y estenosis aórtica 1 (0.7%), Estenosis pulmonar más enfermedad de Eibstein 1 (0.7%), Atresia pulmonar con septum íntegro más PCA 1 (0.7%), Tetralogía de Fallot 1 (0.7%), Interrupción del arco aórtico tipo B con CIV 1 (0.7%), Interrupción de arco aórtico tipo I Ac 1 (0.7%), Hipoplasia de cavidades derechas más PCA y estenosis pulmonar 1 paciente (0.7%), aurícula y ventrículo único con PCA y atresia pulmonar 1 (0.7%).

* 19 de los RN con cardiopatía congénita se acompañó con otras malformaciones (13.4%).

* Las enfermedades asociadas fueron: enfermedad pulmonar 100 (70.9%), hemorragia intracraneana 21 RN (14.8%), sepsis 19 (13.4%), enterocolitis necrotizante 13 (9.2%), y encefalopatía hipóxica isquémica se encontraron en 11 pacientes ((7.8%).

* Los datos clínicos encontrados fueron: soplo en 114 RN (80.8%), pulsos ausentes en 10, disminuidos en 8, normales en 22 y aumentados en 48; hepatomegalia en 75 RN (53%), cianosis en 53 (37.5%), taquicardia 52 (36%), palidez 12 (8.5%), y apneas 7 (4.9%).

* En la valoración radiográfica se encontraron Pacientes con cardiopatías simples (PCA, CIA, CIV) cardiomegalia grado 1, 26 RN 25%, cardiomegalia grado 2, 73 (70%), grado 3, 9 (8.6%)

y cardiomegalia grado 4 1 paciente (0.96%); En cuanto a las cardiopatías congénitas complejas se encontro cardiomegalia grado 1, 2 RN (5.4%); grado 2, 6 RN (16.2%); grado 3, 16 RN (43%), y grado 4 13 RN (35%).

* Se realizo EKG en 59% de los pacientes con PCA y en 51% de los pacientes con otra cardiopatía.

* Se realizo Ecocardiografía en el 82% de los pacientes con PCA y en el 100% de los RN con otra cardiopatía.

* Se realizo cateterismo en 2 de los pacientes con PCA y en el 33% del resto de las cardiopatías o sea en 18 RN.* Se practicó septostomía auricular con catéter de Raskind en 3 pacientes y una complicación por perforación a nivel auricular que ocasionó la muerte de un RN.

* El tratamiento médico utilizado fue restricción hídrica en 141 pacientes (100%), furosemid en 128 (90%), ventilación asistida en 72 (51%), digoxina 52 (36%), dobutamina 51 (36%), dopamina 33 (23%), indometacina 49 (34%), prostaglandinas 14 (51%).

* Hubo cierre del conducto arterioso utilizando solamente líquidos bajos y diurético en 18 RN (19%), con indometacina 36 RN (38%), y TX quirúrgico en 8 (8.6%); Sdo un paciente no cerró el conducto con indometacina; Y 4 pacientes reabrieron con el uso de indometacina (4.3%). De los 8 que se operaron 3 fallecieron (37.5%), 2 por broncoaspiración y uno por choque cardiogénico..

* Se realizaron un total de 24 cirugías, de las cuales 11 tenían estudio previo de cateterismo (45%) y 13 no contaban

con estudio previo de cateterismo. Se realizaron 19 cirugías de tipo correctivas y 5 de tipo paliativas. La mortalidad por la cirugía en las cardiopatías complejas fueron 11 (29.7%) de ellos 3 tenían TGV y la muerte fué en el trans o postoperatorio inmediato y 2 con VIH, 2 con EP más Ebstein.

* La condición de egreso de las cardiopatías complejas (37) fué: alta por mejoría 8 (21%), trasladados 11 (29%), sometidos a cirugía 16 (43.2), de éstos fallecen 11 (29.7%), fallecen sin cirugía previa 8 (21%), mortalidad 19 (51%).

* Condiciones de egreso de manera global: se trasladaron 18 pacientes (12.7%), se dieron de alta por mejoría 75 (53%), y fallecieron 48 (34%).

DISCUSION

* La incidencia de las cardiopatías congénitas en nuestro hospital coincide con la incidencia reportada en la literatura que corresponde entre 3 a 8 por 1000 RN vivos.

* No hubo diferencias significativas en cuanto al sexo de los pacientes y esto también concuerda con lo reportado en la literatura.

* La edad materna mayor a los 35 años no fué significativo como factor etiológico, de los antecedentes maternos el único con relevancia fué el antecedente de aborto previo, pues se encontró en el 24%, el resto de los antecedentes no tuvieron índice significativo como factor etiológico.

* En cuanto a edad gestacional es bien sabido que el RN con cardiopatía congénita nace eutrófico y de término y esto es gracias a los cortocircuitos que hay durante la circulación fetal. Sólo la prematuridad aumenta el riesgo para la persistencia del conducto arterioso; esto concuerda con nuestros resultados ya que fueron prematuros los pacientes de PCA, y el resto de las cardiopatías fueron de término y eutróficos.

* Las 5 cardiopatías más frecuentes que fueron PCA, VIH, TGV, CUAD, Estenosis pulmonar y CIV y corresponden a las cardiopatías más frecuentes reportadas.

* La asociación con otra malformación congénita se presentó en el 13% y es semejante al reportado en la literatura.

* Sigue siendo la valoración clínica la pauta para hacer el diagnóstico de una cardiopatía y los hallazgos clínicos están dados básicamente por la presencia o ausencia de cianosis, presencia o ausencia de insuficiencia cardíaca, y valoración de soplos, pulsos, básicamente.

* Casi en el 80% de los RN con cardiopatía se llegó al diagnóstico en la primera semana de vida, esto está influenciado por la agudeza clínica, así como la existencia de cardiopatías complejas que presentan sintomatología casi al nacimiento por su misma gravedad, se realizó el diagnóstico en el 100% de los pacientes en la primera semana en los pacientes que cursaron con: IGV, Estenosis pulmonar, interrupción del arco aórtico, tetralogía de Fallot y aurícula y ventrículo único.

* Se encontró que las cardiopatías simples presentan cardiomegalia grados 1 y 2 en el 95% y en cambio las cardiopatías complejas presentan cardiomegalia grado 3 y 4 en el 78%; esto nos confirma que mientras más compleja es la cardiopatía mayor es el compromiso hemodinámico y se refleja en una mayor cardiomegalia.

* Idealmente se debe realizar el estudio de electrocardiograma como método básico en el diagnóstico de las cardiopatías, y aunque en nuestro estudio sólo se realizó entre el 51 y 59% se pudo llegar al diagnóstico por la valoración clínica y ecocardiográfica básicamente.

* El estudio de Ecocardiografía es básico para el diagnóstico de una cardiopatía y se realizó sólo en el 82% de los

pacientes con PCA, no realizándose en el 18% ya que en estos pacientes por los datos clínicos muy específicos el médico tratante inició tratamiento obteniendo también resultados favorables. El estudio de ecocardiografía fué realizado en el 100% de las cardiopatías complejas siendo la piedra angular en el diagnóstico de las mismas, dándole éste gran valor, el 55% de éstos pacientes fueron llevados directamente a tratamiento quirúrgico.

* A diferencia de otros hospitales en donde antes de hacer el tratamiento quirúrgico los pacientes siempre son sometidos a cateterismo, en nuestro hospital sdo fué en el 45%. Esto es debido al gran valor del diagnóstico clínico y ecocardiográfico, así mismo se disminuye el riesgo que conlleva la realización de cateterismos en los pacientes, por ser una técnica invasiva.

* El tratamiento médico sigue siendo un conjunto de medidas que coadyuvan a mantener buena oxigenación, buen trabajo del corazón evitando o disminuyendo una sobrecarga para asegurar buena perfusión de los tejidos y esta dado básicamente por diuréticos, aminos, ventilación asistida y entre los medicamentos específicos se encuentra la indometacina para el cierre del conducto arterioso, y las prostaglandinas para los pacientes dependientes de conducto.

* El tratamiento quirúrgico debe realizarse siempre que este indicado y estando el paciente en las mejores condiciones posibles, la ligadura del conducto arterioso es una técnica sencilla en manos expertas tiene una mortalidad menor al 10%

y aunque la mortalidad en nuestro reporte fué del casi 30%, el 20% fué de causas ajenas a la propia cirugía.

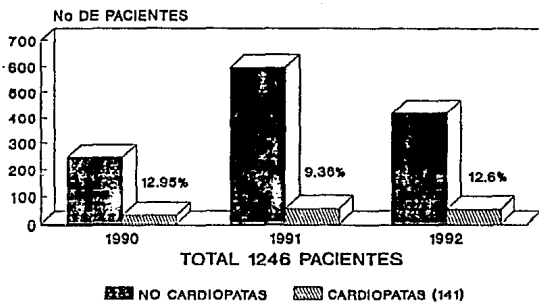
* El tratamiento quirúrgico de las cardiopatías complejas varía de acuerdo a cada patología, así algunas ameritan ser de tipo paliativa como en los casos de TGV en donde se deba practicar septostomía con catéter de Raskind y posteriormente se efectúa la operación de Senning o de Mustard; o como en el caso de CoAo con cianosis severa debe realizarse de primera intención una fístula sistémica pulmonar tipo Blalock Taussing o Waterson y posteriormente una corrección definitiva. En nuestro reporte encontramos que se realizaron 19 cirugías de tipo correctiva y 5 de tipo paliativa.

* La mortalidad presentada en este reporte engloba a todas las cardiopatías desde las más simples hasta las más complejas y conociendo que cada diferente cardiopatía tiene una incidencia diferente en cuanto a pronóstico y mortalidad, éste porcentaje debe de tomarse con ciertas reservas.

CONCLUSIONES

- 1.- La incidencia de las cardiopatías congénitas en el HIP es del 11%.
- 2.- La cardiopatía congénitas más frecuente es PCA.
- 3.- Las cardiopatías estructurales más frecuentes diagnosticadas en la primera semana fueron: VIH, EP y TGV.
- 4.- Como hallazgo de correlación, el antecedente de aborto previo se encontraron el 24%.
- 5.- El diagnóstico de las cardiopatías se realizó en el 80% en la primera semana de vida.
- 6.- El estudio de ecocardiografía fue definitivo en el 54% para tomar una decisión quirúrgica.
- 7.- La mortalidad quirúrgica en el neonato fue del 29%.
- 8.- Sugerimos que ante la sospecha clínica de cardiopatía congénita se debe realizar una valoración cardiológica completa con los estudios de diagnóstico precisos como RX, EKG, ECD y cateterismo cuando éste sea necesario.

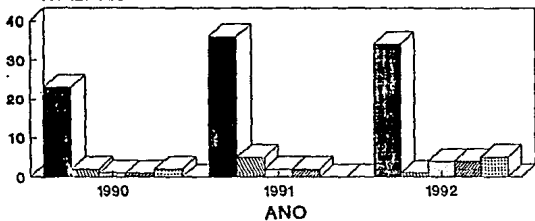
CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL RECIEN NACIDO



H.P.

CARDIOPATIAS CONGENITAS INCIDENCIA POR ALTERACION

PACIENTES



PCA 93 (65.8%)

VIH 8 (5.8%)

CoAo 7 (4.9%)

TGV 7 (4.8%)

CIV 7 (4.8%)

H.I.P

CARDIOPATIAS CONGENITAS .

INCIDENCIA POR ALTERACION

<u>CARDIOPATIA</u>	<u># PACIENTES</u>	<u>%</u>
CIA	4	2.8%
EP + CIV	3	2.2%
EP + PCA	1	0.7%
EP + PCA + EA	1	0.7%
EP + EEB	1	0.7%
AP con SI + PCA	1	0.7%
T.F.	1	0.7%
IntAo(B) + CIV	1	0.7%
INTAo(Ac)	1	0.7%
HIPOPLAS CD + EP	1	0.7%
AVU + PCA + AP	1	0.7%
H.I.PDVA + PCA + CIA	2	1.4%

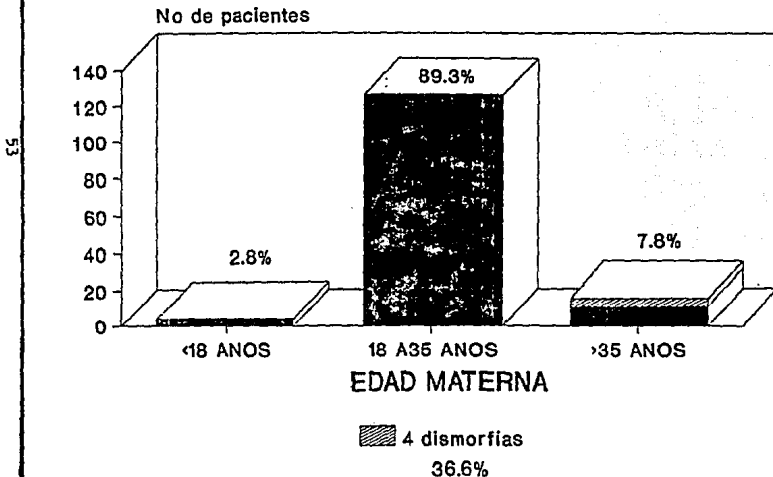
**CARDIOPATIAS CONGENITAS
ASOCIADAS A DISMORFIAS**

<u>ALTERACION MORFOLOGICA</u>	<u>CARDIOPATIA</u>
SX DOWN (3)	PCA + CIA
SX DOWN (2)	PCA + CIV
SX DOWN (1)	PCA + CIA + CIV
SX DISMORFICO (1)	IntAo(1AC)
SX DISMORFICO (1)	CIV SUBAo
SX DISMORFICO (1)	PCA + CIV + CIA
SX DISMORFICO (1)	TGV
ASOCIACION BATTER (1)	CIVSubAo
HIPOPLASIA PULMONAR (2)	CIA
HERNIA BOCHDALECK (1)	PCA
ATRESIA DUODENAL (1)	TGV
ATRESIA DUODENAL (1)	PCA + CIA
MALFORMACION RECTO (1)	TGV
TORCH (1)	PCA + CIV

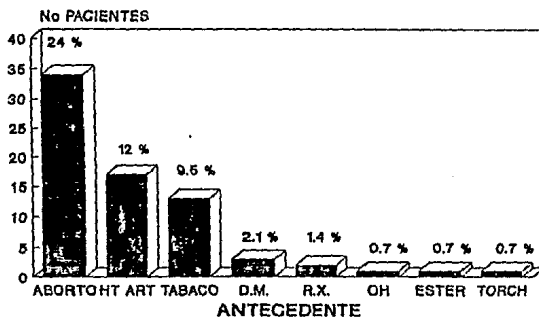
19 PACIENTES (13.4%)

H.I.P

CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL RECIEN NACIDO

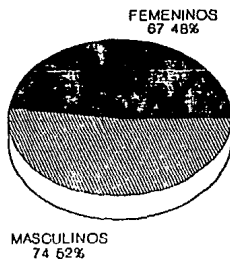


CARDIOPATIAS CONGENITAS ANTECEDENTES MATERNOS



H.L.P

CARDIOPATIAS CONGENITAS INCIDENCIA POR SEXO



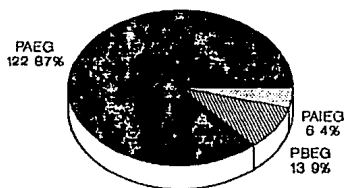
H.I.P

CARDIOPATIAS CONGENITAS
INCIDENCIA POR EDAD GESTACIONAL

<u>S.E.G</u>	<u>P.C.A</u>	<u>%</u>	<u>OTRAS C.C. %</u>	
39-40	0	0	3	6.25
37-38	19	20	43	90
35-36	28	30	1	2
33-34	17	18	0	0
31-32	11	11	1	2
29-30	10	10	0	0
27-28	6	6	0	0
25-26	2	2	0	0
TOTAL 93			TOTAL 48	
PREMATURO 80%			TERMINO 95.5%	

H.I.P

CARDIOPATIAS CONGENITAS PESO AL NACIMIENTO



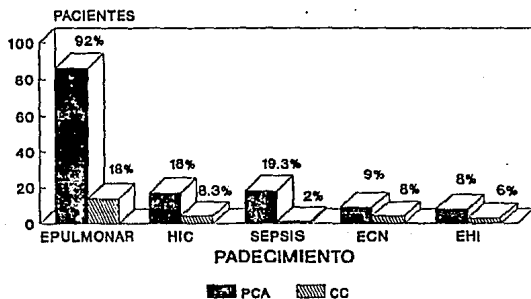
TOTAL 141 PACIENTES

H.I.P

FRECUENCIA DIAGNOSTICA DE MALFORMACIONES CONGENITAS EN
 NEONATOS DE 0 A 23 DIAS

MALFORMACION	0-7 DIAS		7-14 DIAS		15-23 DIAS	
	NUM.	%	NUM.	%	NUM.	%
PCA	81	87%	9	9%	5	3%
VIH	7	87%	1	14%		
TGV	7	100%				
CoAo	2	28%	2	28%	3	42%
CIV	4	57%	1	14%	2	28%
E P	6	100%				
Int AD	2	100%				
T F	1	100%				
AyVu	1	100%				
TOTAL	111	80%	13	9.2%	8	5.6%

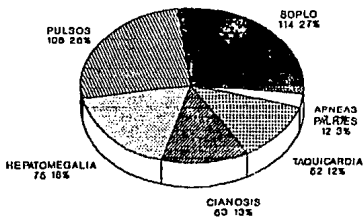
CARDIOPATIAS CONGENITAS ENFERMEDADES ASOCIADAS



H.I.P

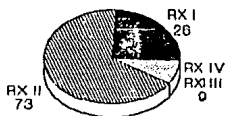
CARDIOPATIAS CONGENITAS

DATOS CLINICOS

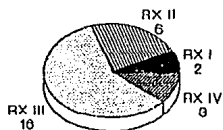


H.J.P

CARDIOPATIAS CONGENITAS ESTUDIO RADIOLOGICO

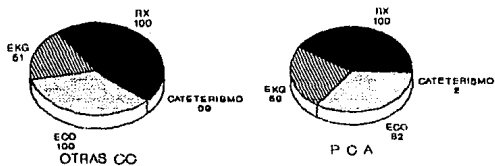


PCA CIV CIA
RX I-II 95%



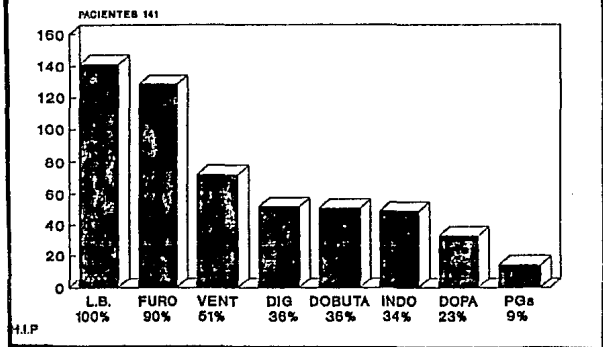
OTRAS C.C
RX III IV 76%

CARDIOPATIAS CONGENITAS METODOS DIAGNOSTICOS

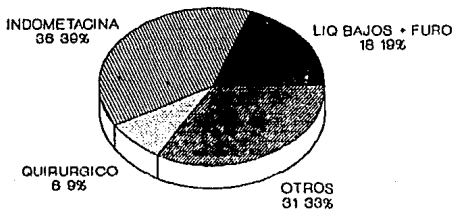


HLP

CARDIOPATIAS CONGENITAS TRATAMIENTO MEDICO



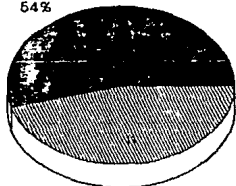
CARDIOPATIAS CONGENITAS TRATAMIENTO EFECTIVO PCA



TOTAL 93 PACIENTES

CARDIOPATIAS CONGENITAS TRATAMIENTO QUIRURGICO

SIN CATETERISMO
54%



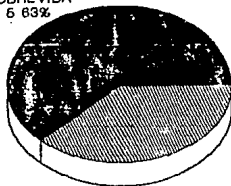
CON CATETERISMO
46%

TOTAL CIRUGIAS 24
(17%)

H.L.P.

CARDIOPATIA CONGENITA TRATAMIENTO QX EN PCA

SOBREVIDA
6 63%



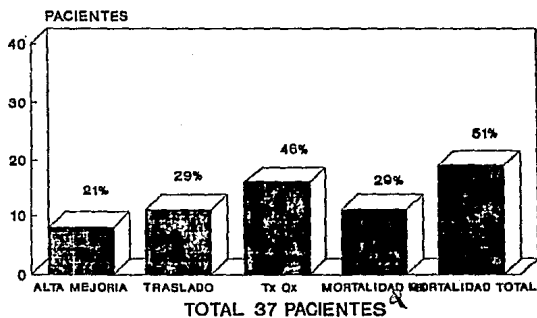
FALLECEN
3 38%

TOTAL 8 PACIENTES
8.6%

H.I.P

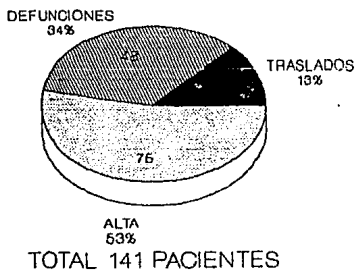
CARDIOPATIAS CONGENITAS

CARDIOPATIAS COMPLEJAS



H.J.P

CARDIOPATIAS CONGENITAS CONDICIONES DE EGRESO



H.I.P

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Van Praach R. Terminology of congenital heart disease: Glossary and comentary. Circulation 1977; 56: 139-143.
- 2.-Anderson RH. Macarty FJ y cols. Definitions of cardiac Chambers: Anderson RH. Shinebourne EA. Pediatric Cardiology 1977; Edinburg: Churchil livistone, 1978;5-15.
- 3.-Jones K L. Smiths Recognizable patterns of human malformations. 4a Ed. Philadelphia: WB Saunders CO, 1988.
- 4.-Clavert J, Gabriel Bobez, RKramer O: The effects on mouse gestation and embryo development of an injection of viper. Acta Anat 1974;88:11.
- 5.-De la Cruz MV, Campillo C, Muñoz A y cols. Congénital heart disease and other malformations produced by influenza virus on allantoid fluid in the chick embryo. Circ Res 1963; 13:572.
- 6.-Jones K L, Lacro RV, Johnson KA y Col. Pattern of malformations in children of women trated with carbamazepine during pregnancy. N England J Med 1989;30: 1661-66.
- 7.- Di Carlo FJ. Cardiovascular defects induced by cooper. Teratology 1980; 21:89.
- 8.-Arch Inst Cardiol Mex 1971; 41: 373-386.
- 9.- Mc Keow T, Mc Mahon B, Parsons CG. The familial incidence of congenital malformations of the heart. Bo Heart J 1953; 15: 273-278
- 10.-Sissman N J. Developmental Landmarcks in cardiac morphogenesis. Comparative chronology. AM Cardiol 1970;25:141.

- 11.- Myrheadom. Report on perinatal and infant mortality in Massachusetts Medical Society, Boston, MA. Garson A, Bricken JT, Mc Namara OG. Pediatric Cardiology. Pennsylvania. Lea an Febiger 1990: 671.
- 12.- Hoffman JF, Christianson R. Congenital heart disease in cohort of 19, 502 Briths with Long Term Follow up. Am J Cardiol 1978; 42: 641-647.
- 13.- Baas DA, Rowe RD. Patent ductus arteriosus as a complicating factor in infants with other cardiac malformation Circulation 37 (Suppl VI) 1968; VI:38-42.
- 14.- Sánchez PA, ed. Cardiología Peiátrica Clinica y cirugía Barcelona: Salvat Editores, 1986.
- 15.- Alva-Espinoza C, Ibarra Pérez C. Comprensión y diagnóstico de las cardiopatías congénitas complejas. I Bol Med Hosp Infant Mex 1992; 49: 39-47.
- 16.- Velazco R, Santamaría H, Gómez M, Jiménez S y col. Cardípatías congénitas y síndromes genéticos. Bol Med Hosp Infant Mex 1987; 44: 332-336.
- 17.- Santamaría H, Gómez-Gómez M. Cardiología Neonatal. México, 1986.
- 18.- Huhta JC, Glasow P, Murphy OJ y Cols. Surgery without catteterización for congénital heard defect: Management of 100 patients. J Am Coll Cardiol 1987; 9:823-829.
- 19.- Alva C, Jiménez S, Martínez A, Cirugía de las cardiopatías congénitas sin cateterismo 1991;2: 121-124

I N D I C E

CARDIOPATIAS CONGENITAS ANTECEDENTES CIENTIFICOS:

DEFINICION.....	1
ETIOLOGIA.....	1
INCIDENCIA.....	3
COMPRESION ANATOMICA DEL ANALISIS SEGMENTARIO.....	5
CIRCULACION FETAL EN MALFORMACION CARDIOVASCULAR.....	16
SEMIOLOGIA PARA EL DIAGNOSTICO CLINICO.....	18
SEMIOLOGIA AUSCULTATORIA.....	20
AGRUPACION SINDROMATICO DE SIGNOS RADIOLOGICOS.....	22
DIAGNOSTICO ELECTROCARDIOGRAFICO.....	25
CATERERISMO CARDIACO.....	31
TRATAMIENTO.....	33

CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL H.I.P.

OBJETIVO.....	38
MATERIAL Y METODO.....	39
RESULTADOS.....	40
DISCUSION.....	44
CONCLUSIONES.....	48
GRAFICAS.....	49