



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE PEDIATRIA CENTRO MEDICO NACIONAL
SIGLO XXI
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

Frecuencia de las manifestaciones neurológicas en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita

**Tesis de posgrado
Para obtener la Subespecialidad en
Neurología Pediátrica**

Tesista:

Dr. Armando Gómez Ek
Médico Residente de Segundo año de Neurología Pediátrica

Tutores:

Dr. Gerardo Sánchez Vaca
Médico adscrito al servicio de Neurología del Hospital de Pediatría CMN SXXI.
Dra. Lydia Rodríguez Hernández
Jefe de servicio de Cardiología del Hospital de Pediatría CMN SXXI.

Asesor Metodológico:

M en CM. Dr. Leovigildo Mateos Sánchez
Adscrito a la unidad de investigación en Enfermedades Respiratorias

Lugar de realización:

Servicio de Neurología y Cardiología del Hospital de Pediatría CMN SXXI

Abril 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

INDICE

Resumen.....	3
Antecedentes.....	4
Justificación.....	8
Planteamiento del problema.....	9
Hipótesis.....	10
Objetivos.....	11
Material y métodos.....	12
Lugar de estudio.....	12
Diseño.....	12
Criterios de selección de la muestra.....	12
Criterios de inclusión.....	12
Criterios de exclusión.....	12
Criterios de eliminación.....	13
Población de estudio.....	13
Variable.....	14
Descripción general del estudio.....	17
Tamaño de la muestra.....	17
Análisis estadístico.....	18
Recursos.....	18
Aspectos éticos.....	18
Resultados.....	19
Discusión.....	21
Conclusiones.....	23
Bibliografía.....	24
Gráficas.....	26
Tablas.....	29
Anexo 1.....	35

RESUMEN

Objetivos: Determinar la frecuencia de las manifestaciones neurológicas en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita y describir cuales son la alteraciones neurológicas mas frecuentes.

Lugar de realización: Servicio de Neurología y Cardiología del Hospital de Pediatría, Centro Medico Nacional Siglo XXI del IMSS

Diseño: Observacional, Descriptivo, retrospectivo.

Material y métodos: Se incluyeron a 54 pacientes con el diagnostico de cardiopatía congénita valorados por el servicio de Cardiología de Enero a Diciembre del 2000, menores de un año que no tengan antecedente de asfixia perinatal ni prematuridad.

Resultados: La frecuencia de las manifestaciones neurológicas se presentaron en 14 pacientes que corresponde a un 25.9% siendo mas frecuente en las cardiopatías congénitas acianógenas en un 57.1% (n=8) y 42.8% (n=6) en las cianógenas. Estas complicaciones neurológicas se presentaron en 12 pacientes sometidos a un procedimiento quirúrgico correspondiendo a un 30% y el 14.2% (n=2) se presentaron en pacientes con tratamiento médico y vigilancia.

Las manifestación clínica que se presentó con mayor frecuencia fueron las crisis convulsivas en 13 pacientes de las cuales las crisis tónico clónicas generalizadas fueron las mas frecuentes en 10 pacientes que corresponde 71.4%, un paciente con crisis parciales complejas, uno con crisis parciales motoras del hemisferio izquierdo y uno con crisis parciales secundariamente generalizadas, en dos pacientes se encontraron datos clínicos de síndrome piramidal (14.2%) y en uno paraparesia (7.1%).

Conclusiones: La frecuencia de las manifestaciones neurológicas se presentaron en un 25.9% y las principales fueron las crisis convulsivas siendo mas frecuentes en las cardiopatías congénitas acianógenas

Las manifestaciones neurológicas en pacientes a los que se realiza cirugía son mas frecuentes en los que se someten a circulación con membrana extracorpórea.

ANTECEDENTES

El cerebro requiere un constante aporte de glucosa y oxígeno, ya que no es capaz de almacenar adecuadamente los productos que necesita para su metabolismo. La glucosa es el principal nutriente utilizado por el cerebro maduro para la producción de energía y para la síntesis de neurotransmisores. En la evolución de las enfermedades cardíacas el corazón no cumple de manera eficaz su función de hacer llegar los nutrientes necesarios (glucosa y oxígeno); durante los periodos de carencia de oxígeno, la glucosa y los cuerpos cetónicos no pueden oxidarse completamente a anhídrido carbónico y agua, por lo que la energía debe obtenerse a través de la glucólisis anaerobia con producción final del ácido láctico por consiguiente descenso del pH y aparición de acidosis metabólica, provocando disminución de ATP y secundariamente un cambio en el voltaje de la membrana plasmática que conlleva al aumento de calcio intracelular activando el receptor de NMDA que aumenta la producción de radicales libres originando necrosis neuronal.¹

Las cardiopatías congénitas constituyen una patología que se presenta en 8-10/1000 recién nacidos vivos, las acianógenas son la mas frecuentes y de estas es la comunicación interventricular, en cuanto a cardiopatías congénitas cianógenas la tetralogía de Fallot es la mas frecuente.^{2,3} En la etapa previa a la intervención quirúrgica se observó que 2.3 de cada 1000 nacidos vivos morían durante la lactancia por problemas cardíacos. Después de haber realizado medidas paliativas ó correctivas la mortalidad disminuyó a 0.8 de cada 1000 nacidos vivos. Más de la mitad de los pacientes con cardiopatía congénita van a requerir un tratamiento quirúrgico durante el primer año de vida y en estos las complicaciones neurológicas son más frecuentes. La prematurez y las anomalías no cardíacas asociadas influyen en la mortalidad y morbilidad de los pacientes.² De acuerdo a la literatura reportada a nivel mundial las complicaciones neurológicas de las cardiopatías no operadas ocurren alrededor del 25% de los

casos. Por otra parte el 7% se asocia con alguna malformación del sistema nervioso central.³

En las cardiopatías congénitas cianógenas las manifestaciones neurológicas son más comunes en presentación que en las acianógenas y las principales manifestaciones son crisis de cianosis, accidentes vasculares, crisis convulsivas y abscesos cerebrales; mientras que en las cardiopatías acianógenas tienen como complicaciones émbolos paradójicos, aneurismas del polígono de Willis, accidentes isquémicos transitorios, crisis convulsivas, síncope, migraña.⁴

Los abscesos cerebrales en niños con cardiopatía congénita se presentan entre los 4 y 7 años de edad, siendo excepcional en menores de 2 años de edad, los defectos cardíacos más frecuentemente asociados son la tetralogía de Fallot y transposición de grandes vasos; la mayoría de los abscesos cerebrales son supratentoriales, los de la fosa posterior menos frecuentes pero tiene mayor peligro ya que pueden ser asintomáticos hasta que se evidencia por un deterioro a causa de una herniación o compresión del tronco encefálico.⁵ Los síntomas principales de presentación del absceso cerebral en la infancia comprenden: cefalea (61%), vómitos (52%), edema de papila (47%), hemiparesia (44%), fiebre (35%) rigidez cervical (25%), convulsiones (22%), disartria (20%), parálisis de pares craneales (10%) ataxia (6%).⁶

Las disgenesias cerebrales se han encontrado como hallazgos en autopsias en un 10-20% de los niños con cardiopatía congénita y es especialmente frecuente en pacientes con hipoplasia de corazón izquierdo.⁷ Las crisis de hipoxia se manifiestan con episodios de disnea paroxística y cianosis que son impredecibles aunque suelen ocurrir asociados a enfermedad febril, defecación o alimentación se presentan desde la etapa neonatal siendo más frecuentes entre los 6 meses y los 3 años de edad presentando alteración en el nivel de conciencia y modificaciones del tono muscular y si son prolongadas convulsiones o hemiparesia.⁸

La etiología de la enfermedad vascular cerebral en la infancia secundaria a una enfermedad cardíaca es una complicación sobre todo de las cardiopatías congénitas cianógenas, el acontecimiento más frecuente es la trombosis venosa, por presencia de policitemia e hipoxia severa, y otros factores precipitantes como acidosis metabólica, deshidratación y fiebre, generalmente el niño suele tener menos de un año de edad y desarrollar de manera súbita hemiparesia, disminución progresiva de la conciencia, convulsiones focales, afasia o signos de hipertensión intracraneal.^{3,9} Los niños con cardiopatía congénita cianógena pueden desarrollar ictus embólicos, debido a que la comunicación derecha-izquierda ocasiona un cortocircuito en los pulmones que en condiciones normales son los que filtran los émbolos pequeños.⁹

Cardo y colaboradores¹⁰ reportaron un estudio sobre factores de riesgo en la enfermedad vascular cerebral en la infancia, encontrando que el principal factor etiológico de esta fueron las enfermedades cardiovasculares. El 40% de los pacientes con cardiopatías requieren de un tratamiento quirúrgico durante el primer año de vida.¹¹ y las complicaciones neurológicas son las más frecuentes de la cirugía cardíaca correspondiendo de un 2–25%, esto ocasionado por la interacción de varios factores de riesgo durante estos periodos como son la hipoxemia preoperatoria y el bajo gasto cardíaco durante la intervención quirúrgica, secuelas de bypass cardiopulmonar¹².

Las manifestaciones clínicas se relacionan con la localización de las lesiones en el SNC, si hay una afección de la sustancia gris cortical del encéfalo hay un cuadro de presentación caracterizado por convulsiones o coma, mientras que si hay afección de la sustancia gris profunda se presenta discinesias, si hay lesión en la sustancia blanca origina leucomalacia periventricular.¹ Las lesiones cerebrales previas a la cirugía son más frecuentes en pacientes con cardiopatías como la coartación de la aorta y defectos septales.¹³

Posterior a la intervención quirúrgica las complicaciones neurológicas tempranas se pueden presentar en forma transitoria en un 25% en cirugía abierta, siendo más frecuentes las crisis convulsivas, ceguera cortical transitoria, déficit motores focales, síndrome extrapiramidal, alteración de la conciencia, presentándose en los días inmediatos a la cirugía de corazón abierto y desapareciendo en un corto plazo, y los mecanismos reconocidos son: hipotermia, caída del flujo sanguíneo cerebral como consecuencia de periodos de hipotensión durante la cirugía con circulación de bomba extracorpórea y la embolización que puede ser aire o grasa.^{4,14,15} Aumentando la frecuencia a un 26% según el reporte del EEG cuando son sometidos a intervenciones con paro respiratorio e hipotermia.^{15,16}

El trastorno de movimiento descrito con mayor frecuencia después de la cirugía cardiaca es la coreoatetosis. La TAC y RM solo demuestran atrofia difusa. En el SPECT se observan defectos de la perfusión en regiones corticales y subcorticales. El EEG es normal. Su pronóstico depende de la intensidad inicial y los más graves se asocian con una elevada mortalidad (hasta un 40%) y con alta incidencia de trastornos del desarrollo como hipotonía, retraso psicomotor y afección del lenguaje.¹⁷

La lesión isquémica de la medula espinal es una complicación rara en los niños posterior a la cirugía cardiaca, y es más frecuente después de la corrección de una coartación de aorta.^{4,18}

Las complicaciones neurológicas posteriores al cateterismo son raras en los niños y corresponden al 1%.¹⁹ Se afectan con mayor frecuencia los vasos del territorio cerebral posterior, con infartos occipitales unilaterales o bilaterales. Las complicaciones neurológicas reversibles en los niños son las convulsiones y hemiplejía, en el primer año de vida estas complicaciones son atribuibles a hipernatremia por la sustancia de contraste y deshidratación.^{4,20}

JUSTIFICACION

Las cardiopatías congénitas constituyen una patología que se presenta en 8-10 por 1000 nacidos vivos y tienen una mortalidad previa al tratamiento quirúrgico de 2.3 de cada 1000 nacidos vivos durante la etapa del lactante. Después del procedimiento quirúrgico la mortalidad disminuye a 0.8 de cada 1000 nacidos vivos. La prematurez y las anomalías no cardíacas asociadas aumentan la mortalidad de estos pacientes.² Las complicaciones neurológicas de las cardiopatías congénitas con tratamiento médico ocurren alrededor de una cuarta parte de los casos entre las más frecuentes son los accidentes vascular cerebral de tipo isquémico y absceso cerebral, y en mayor proporción se presentan en las cardiopatías cianógenas.⁵

Por lo anterior es evidente que las manifestaciones neurológicas ocurren con frecuencia en los pacientes con cardiopatías congénitas; aumentando la morbilidad y mortalidad y secundariamente el tiempo de estancia hospitalaria y reingresos alterando la dinámica familiar e incrementando los costos en la unidad hospitalaria.

En un centro hospitalario de concentración como el Hospital de Pediatría del CMN SXXI se atienden pacientes con cardiopatías congénitas a los que se les realiza diferentes tipos de tratamiento tanto médico como quirúrgico pero no se ha realizado ningún estudio para determinar la frecuencia manifestaciones neurológicas en este grupo de pacientes y tratar de modificar dichas complicaciones.

Más de la mitad de los pacientes con cardiopatía congénita van a requerir un tratamiento quirúrgico durante el primer año de vida y en estos las complicaciones neurológicas son más frecuentes ²

Por lo tanto es de gran importancia conocer el comportamiento en este grupo de pacientes en nuestro hospital.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Es importante establecer la frecuencia de las manifestaciones neurológicas ya que en el Hospital de Pediatría de CMN SXXI y en nuestro país no existe un estudio relacionado a esto, se han descrito estudios en Europa y Estados Unidos reportando una frecuencia alrededor del 25 %, teniendo en cuenta que son países de primer mundo siendo las mas comunes crisis convulsivas y eventos vasculares cerebrales por lo que es importante establecer las principales manifestaciones en países en vías de desarrollo y conocer los factores de riesgo, proponer medidas para tratar de modificar la evolución de la enfermedad y por consiguiente las manifestaciones neurológicas reportadas.

Por otra parte se considera importante la prevención ya que disminuirá la morbilidad y mortalidad de los pacientes con cardiopatía congénita disminuyendo la estancia hospitalaria y reingresos por lo que surgen las siguientes preguntas:

¿Cuál es la frecuencia de las manifestaciones neurológicas en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita en el Hospital de Pediatría del CMN SXXI?

¿Cuáles son las manifestaciones neurológicas mas frecuentes en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita?

¿Cuál es la frecuencia de las manifestaciones neurológicas en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita sometidos a procedimientos quirúrgicos?

HIPOTESIS

La frecuencia de las manifestaciones neurológicas en los pacientes pediátricos con cardiopatía congénita se presentó en el 25.9 %.

OBJETIVOS

Objetivo General.

- Determinar la frecuencia de las manifestaciones neurológicas en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita.

Objetivos específicos:

- Describir cuales son las manifestaciones neurológicas mas frecuentes en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita
- Describir la frecuencia de las manifestaciones neurológicas en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita sometidos a procedimientos quirúrgicos.

MATERIAL Y METODOS

Lugar de realización. El estudio se realizó en la UMAE del Hospital de Pediatría, Centro Medico Nacional Siglo XXI del IMSS, que es un centro hospitalario de tercer nivel donde se refieren pacientes pediátricos con cardiopatía congénita de los hospitales generales de la zona del sur del Distrito Federal y de los estados: Chiapas, Guerrero, Morelos y Querétaro.

Diseño: Observacional, descriptivo, retrospectivo, longitudinal.

CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA

I. Criterios de inclusión

- Niños menores de 1 año
- Pacientes del sexo femenino y masculino
- Con diagnóstico de cardiopatía congénita sustentado en este hospital por el servicio de Cardiología
- Sin tratamiento quirúrgico previo
- Pacientes valorados por el Servicio de Neurología de este hospital con manifestaciones neurológicas.

II. Criterios de exclusión

- Asfixia perinatal
- Prematurez

III. Criterios de eliminación.

- Pacientes que no cuenten con el requerimiento mínimo de la información en el expediente clínico para el presente estudio.
- Tiempo de seguimiento menor de 6 meses

POBLACION DE ESTUDIO: Se estudiaron pacientes atendidos de primera vez por servicio de Cardiología en el Hospital de Pediatría del CMN SXXI de Enero a Diciembre del 2000, con el diagnóstico de cardiopatía congénita; menores de un año, que no tuvieron asfixia perinatal, ni prematuridad y sin evento quirúrgico previo, la base de datos se conformará de los pacientes registrados en la libreta de consulta externa del servicio y se revisaron los expedientes de todos ellos y se identificaron los pacientes que presentaron manifestaciones neurológicas

DEFINICIÓN OPERATIVA DE VARIABLES Y ESCALA DE MEDICIÓN

Variable	Definición Operacional	Escala de medición
Grupo de cardiopatía congénita	<p>Alteración anatómica del sistema cardiovascular de tipo congénito diagnosticada por exploración clínica, ecocardiograma y cateterismo; el tipo específico será de acuerdo con lo descrito por la nota del médico tratante.</p> <p>Acianógena: Persistencia de conducto arterioso, Comunicación interauricular, Comunicación interventricular, Estenosis Pulmonar, Coartación de Aorta, Estenosis aórtica</p> <p>Cianógenas Tetralogía de fallot, Transposición de grandes arterias, Atresia Tricuspídea, Enfermedad de Ebstein, Atresia pulmonar y Tronco Arterioso común.</p>	Cualitativa

Variable	Definición Operacional	Escala de medición
Manifestaciones neurológicas	<p>Alteración en la exploración neurológica del paciente en estudio secundaria a daño estructural o funcional del sistema nervios central y/ o periférico confirmada por estudios de neuroimagen y electrofisiológicos:</p> <p><i>Crisis convulsivas:</i> Presencia de una descarga excesiva y desordenada del sistema nervioso central sobre los músculos que puede originar perdida de la conciencia, alteraciones de la percepción trastornos de función psíquica, movimientos convulsivos o combinación de estos.²¹</p> <p><i>Paresia:</i> Perdida de los movimientos voluntarios a causa de una interrupción de una de las vías motoras en cualquier punto del cerebro.²²</p> <p><i>Evento vascular cerebral:</i> Enfermedad ocasionada por proceso resultante de los vasos sanguíneos ocasionada por oclusión de la luz por trombos o émbolos, rotura de un vaso y lesión o trastornos que alteran la permeabilidad de la pared vascular y aumento de la viscosidad u otros cambios en la sangre.²³</p> <p><i>Afasia:</i> Perturbación del lenguaje caracterizada por incapacidad de expresarse por medio de la palabra o de la escritura o de comprender la palabra o la escritura.²⁴</p> <p><i>Paraparesia:</i> Alteración manifestada con imposibilidad para el movimiento de ambas piernas en forma simétrica.²⁵</p>	Cualitativa
Género	Se registró si el paciente pertenecía al sexo masculino o femenino de acuerdo a las características de genitales externos	Dicotómica
Edad al diagnóstico de la cardiopatía	Se registró en meses que tenía el paciente al momento del diagnóstico de cardiopatía.	Cuantitativa
Cateterismo	Intervención mediante proceso invasivo por medio de un catéter a través de la arteria femoral con aplicación de medio de contraste	Dicotómica
Tratamiento quirúrgico	Proceso que se realiza en el paciente mediante intervención quirúrgica para tratamiento paliativo y correctivo.	Cualitativa
Tiempo de circulación con membrana extracorpórea	Especificado en minutos que se lleva al paciente a paro cardiaco mediante uso de solución cardiopléjica y se realiza perfusión mediante bomba circulatoria	Cuantitativa

Variable	Definición Operacional	Escala de medición
Localización de la lesión	De acuerdo con los hallazgos de la TAC, RMN y/o EEG se definirá el sitio anatómico que corresponda con las manifestaciones neurológicas.	Cualitativa
Prematurez	Pacientes que tengan menos de 38 semanas de gestación al momento del nacimiento	Cualitativa
Asfixia perinatal	Periodo de anoxia que puede presentarse antes, durante y después del parto que tiene repercusión multisistémica (incluyendo en SNC) valorado con Apgar menor de 3 a los 5 minutos.	Cualitativa

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

- Se estudiaron los pacientes con cardiopatía congénita menores de un año de edad atendidos de primera vez por el servicio de cardiología del HP CMN SXXI de enero a diciembre del 2000 con seguimiento mínimo de 6 meses incluyéndolos al estudio desde el momento en que se diagnosticó la cardiopatía congénita y se agruparon en pacientes con cardiopatía congénita cianógena y acianógena de acuerdo a lo descrito por el médico del servicio de Cardiología en el expediente y se describieron los eventos quirúrgicos realizados ya sean paliativos o correctivos, tiempo de circulación extracorpórea.
- Se revisó la libreta de registro de la consulta de dicho servicio para conformar la base de datos.
- Se revisaron todos los expedientes de los pacientes que conformaron dicha base de datos y se registraron en una hoja diseñada especialmente para el estudio (Anexo 1).
- Se identificaron los pacientes que presentaron manifestaciones neurológicas, los datos se tomaron de la nota del servicio de Neurología descrita en el expediente tras su valoración así como reportes de estudios paraclínicos realizados para su diagnóstico.
- Los datos recabados se vaciaron en un programa de computadora.
- La información se analizó con el programa SPSS v.13.

TAMAÑO DE MUESTRA

Se incluyeron a todos los pacientes que fueron valorados por primera vez, en el servicio de Cardiología menores de un año y que se realizó el diagnóstico de cardiopatía congénita mediante exploración clínica, ecocardiograma o cateterismo cardíaco, de enero a diciembre del 2000

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para este análisis se usó estadística descriptiva, para la descripción general de los pacientes, utilizando medidas de tendencia central y de dispersión se calculó la mediana e intervalo debido a que la distribución de la población no fue semejante a la normal. Para las variables cualitativas proporciones y porcentajes.

RECURSOS

Humanos. Participaron en el estudio médico (residente de neurología pediátrica), el tutor (médico adscrito) colaborador (médico jefe de servicio) y asesor metodológico.

Físicos. Se utilizaron los recursos con los que cuenta el hospital para la atención integral de los pacientes con cardiopatía congénita.

Financieros. Los gastos que se derivaron de la presente investigación fueron financiados por los investigadores.

ASPECTOS ETICOS

En este estudio no se realizó ninguna intervención, por lo que no se requirió carta de consentimiento informado solo se revisaron expedientes y la información fue confidencial.

Todos los procedimientos estuvieron de acuerdo con lo estipulado en el reglamento de la ley general de salud en materia de investigación en salud, título segundo, capítulo I, artículo 17, fracción 1 que la clasifica como investigación sin riesgo.²⁶

RESULTADOS

Durante el año 2000 el servicio de Cardiología del Hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI diagnosticó 62 pacientes con cardiopatía congénita en niños menores de un año; se eliminaron ocho pacientes ya que no contaban con el expediente clínico completo.

De los 54 casos que se analizaron, 28 fueron del sexo femenino que corresponde a 51.8 % y 26 fueron del sexo masculino que corresponde al 48.1% (Gráfica 1). La mediana de edad de los pacientes al momento del diagnóstico fue de 1.5 meses (intervalo 0 a 12 meses); de los cuales, lo menores de un mes fueron 37 (68.5%), Gráfica 2.

Como se muestra en la Gráfica 3 y en la Tabla 2, las cardiopatías congénitas que se presentaron con mayor frecuencia fueron las acianógenas con 37 casos (68.5%), éstas predominaron en el sexo femenino (19 casos, 51.3%); en los pacientes masculinos se presentaron en 18 casos (47.3%). Las cardiopatías congénitas cianógenas se presentaron en 17 casos (31.4%), las cuales fueron más frecuentes en mujeres que en hombres, 52.9% vs. 47%, respectivamente.

Dentro de las cardiopatías acianógenas ($n = 37$), las más frecuentes fueron los defectos septales correspondiendo a un 64.8% ($n = 24$) y, de éstas, 18 pacientes tuvieron comunicación interauricular. Dentro de las cardiopatías cianógenas la Tetralogía de Fallot fue la más frecuente ($n = 5$) (Tabla 2).

Durante el periodo de estudio (años 2000 – 2005), de los 54 pacientes ingresados al estudio el 74% ($n = 40$) fue sometido a algún procedimiento quirúrgico, mientras que el 25.9% ($n = 14$) sólo requirió tratamiento médico y vigilancia. Veintidós pacientes fueron sometidos a cateterismo (40%), de los cuales el 5% ($n = 3$) fueron diagnóstico-terapéuticos. (Tabla 1)

Las manifestaciones neurológicas se presentaron en 14 pacientes (25.9%), siendo más frecuente en los niños con cardiopatías acianógenas en un 57.1% ($n = 8$), y en 42.8% ($n = 6$) en los niños con cardiopatías cianógenas. De las manifestaciones neurológicas, la mayor parte correspondió a niños que presentaron crisis convulsivas (13 pacientes), las crisis tónico-clónicas

generalizadas se presentaron en 10 pacientes (Tabla 3). Además, dos pacientes tuvieron junto con las crisis, síndrome piramidal.

A todos los niños con crisis convulsivas se les realizó electroencefalograma, se reportó alguna alteración en nueve pacientes (69.2%), Tabla 4. En los 13 pacientes se les realizó TAC de cráneo; en siete se encontró atrofia cortico-subcortical, lo cual correspondió a un 53.8% (Tabla 5). La disgenesia cerebral se presentó en un sólo paciente, que correspondió a hipoplasia severa del cuerpo calloso.

De los 14 pacientes con alteraciones neurológicas, sólo uno presentó paraparesia flácida, con un nivel sensitivo T9-T10. Este niño de dos meses de edad tenía diagnóstico de coartación de aorta, y la complicación se presentó dentro de las primeras 72 horas después de la cirugía, la cual tuvo un tiempo de bomba de 45 minutos y paro cardiorrespiratorio de dos minutos. Se le realizaron potenciales evocados somatosensoriales, y se reportó degeneración axonal del asta anterior de la médula espinal (lesión medular anterior). En la resonancia magnética de columna se observó isquemia espinal, por lesión de la arteria de Adamkiewicz (Tabla 5).

De los pacientes sometidos algún procedimiento quirúrgico (n = 40), 12 (30%) presentaron manifestaciones neurológicas, en comparación a sólo dos (14.2%) de los 14 sin procedimiento quirúrgico. De los pacientes quirúrgicos con manifestación neurológica, nueve (22.5%) fueron sometidos a circulación con membrana extracorpórea variando el tiempo de 25 a 139 minutos (Tabla 6).

En cuanto al manejo de los pacientes con manifestaciones neurológicas, en 4/13 que presentaron crisis convulsivas se inició tratamiento anti-convulsivo (dos con difenilhidatoína y dos con carbamazepina), ya que tuvieron actividad paroxística en el electroencefalograma. La evolución fue satisfactoria y se suspendió el tratamiento dos años después, una vez que no volvieron a presentar nuevos eventos convulsivos. En los nueve restantes no se dio tratamiento anti-convulsivo, y solamente se siguieron de seis a 12 meses en la consulta externa de Neurología Pediátrica; no volvieron a presentar crisis. En el paciente con paraparesia secundaria a lesión medular isquémica se brindó tratamiento con terapia de

rehabilitación, y a los seis meses inició con movilidad espontánea en miembros inferiores y para los 18 meses de edad ya tenía deambulaci3n normal.

DISCUSIÓN

El porcentaje encontrado de cardiopatías congénitas es similar a lo reportado en la literatura en cuanto a la distribución de acuerdo al sexo. Las cardiopatías más frecuentes fueron las acianógenas y de estas las más frecuentes fueron los defectos septales como comunicación interauricular seguidos por la coartación de aorta, dentro de las cardiopatías cianógenas la más frecuente fue la tetralogía de Fallot a diferencia de la literatura, ya que la cardiopatía congénita acianógena más frecuente es la CIV.^{2,3}

Los pacientes sometidos a un procedimiento quirúrgico correspondieron al 74% a diferencia de lo reportado en la literatura.²

Las manifestaciones neurológicas se presentaron en un 25.9% similar a lo reportado en el estudio realizado por Steimberg y Frank. Pero, en este estudio se encontraron con mayor frecuencia en las cardiopatías congénitas acianógenas, contrario a lo reportado en la literatura en las que se presentan con mayor frecuencia en las cianógenas que se presentan en un 20-25%.⁴

En el presente estudio de las manifestaciones principales fueron las crisis convulsivas, seguidas de síndrome piramidal y lesión medular anterior, similar a lo reportado en la literatura ya que es la principal manifestación neurológica tras la cirugía a corazón abierto y suelen presentarse en los días inmediatos a la cirugía, las crisis se observan hasta en un 15% de los pacientes, el porcentaje se incrementa según se desprende de estudios practicados como registro con vídeo-EEG y en estos se refiere hasta un 26%,^{14,15,16}; es importante considerarlo para buscar factores asociados que intervienen en la aparición de crisis convulsivas.

De los pacientes sometidos a procedimiento quirúrgico en el 30% se presentaron manifestaciones neurológicas y nueve fueron sometidos a circulación con membrana extracorpórea que es un factor asociado para desarrollar estas manifestaciones.^{15, 16} Lo reportado en la literatura es del 25% de los niños sometidos a cirugía de corazón abierto y en general son transitorias, aunque pueden asociarse con evolución desfavorable a largo plazo.^{4, 14,15}

La manifestación neurológica por lesión en médula espinal se presentó en un paciente con el diagnóstico de coartación de aorta correspondiendo al 1.7% de todos los pacientes quirúrgicos y este estudio coincide con lo reportado en la literatura es del 1.2% y suele abarcar el territorio de la medula espinal anterior y es más frecuente en pacientes con coartación de aorta y los pacientes sometidos a circulación con membrana extracorpórea por el pinzamiento aórtico.^{4, 18}

Tres pacientes de los que tuvieron crisis convulsivas tenían un síndrome genético, dos con Síndrome de Down y uno con síndrome de Cornelia de Lange. En los primeros dos, la TAC de cráneo mostró atrofia temporal y parietal bilateral, sin reportar alteración de la migración neuronal o heterotopias, por lo que se descartó que las crisis convulsivas fueran originadas por alguna malformación a nivel cerebral. En el tercer paciente, la TAC de cráneo reveló la presencia de atrofia frontal y temporal bilateral con hipoplasia severa del cuerpo calloso, acompañándose de síndrome piramidal, por lo que las manifestaciones neurológicas no se consideraron que fueran secundarias a la hipoplasia.

La disgenesia cerebral solo se presentó en un paciente con cardiopatía congénita correspondiendo al 1.8% difiriendo de los estudios reportados en los cuales se puede presentar del siete al 20 %.^{3, 7} aunque en el presente estudio no se puede afirmar completamente ya que únicamente se realizó tomografía de cráneo a los pacientes que presentaron manifestaciones neurológicas.

Por último, es conveniente mencionar que de los 22 pacientes sometidos a cateterismo en el presente estudio, ninguno presentó manifestación neurológica; se reporta en la literatura que estas complicaciones son muy raras y, en algunos centros, corresponden al 1% de todos los cateterismos.¹⁹

A diferencia de otros estudios reportados en la literatura se encontró que las manifestaciones neurológicas se presentaron fueron más frecuentes en las cardiopatías congénitas acianógenas y en 12 pacientes se presentó posterior al evento quirúrgico todos durante las primeras 72 horas, y en 2 pacientes que presentaron manifestaciones neurológicas no se habían sometido a ningún tipo de procedimiento quirúrgico.

CONCLUSIONES

1. La frecuencia de las manifestaciones neurológicas se presentaron en un 25.9% y las principales fueron las crisis convulsivas siendo más frecuentes en las cardiopatías congénitas acianógenas
2. Las manifestaciones neurológicas en pacientes a los que se realiza cirugía son más frecuentes en los que se someten a circulación con membrana extracorpórea.
3. La evolución de los pacientes que presentaron manifestaciones neurológicas fue buena ya que ninguno de estos quedó con secuelas.
4. Las complicaciones por cateterismo cardiaco no se presentaron en este estudio.
5. La disgenesia cerebral del tipo hipoplasia severa de cuerpo calloso se presentó en 1.7%.

BIBLIOGRAFIA

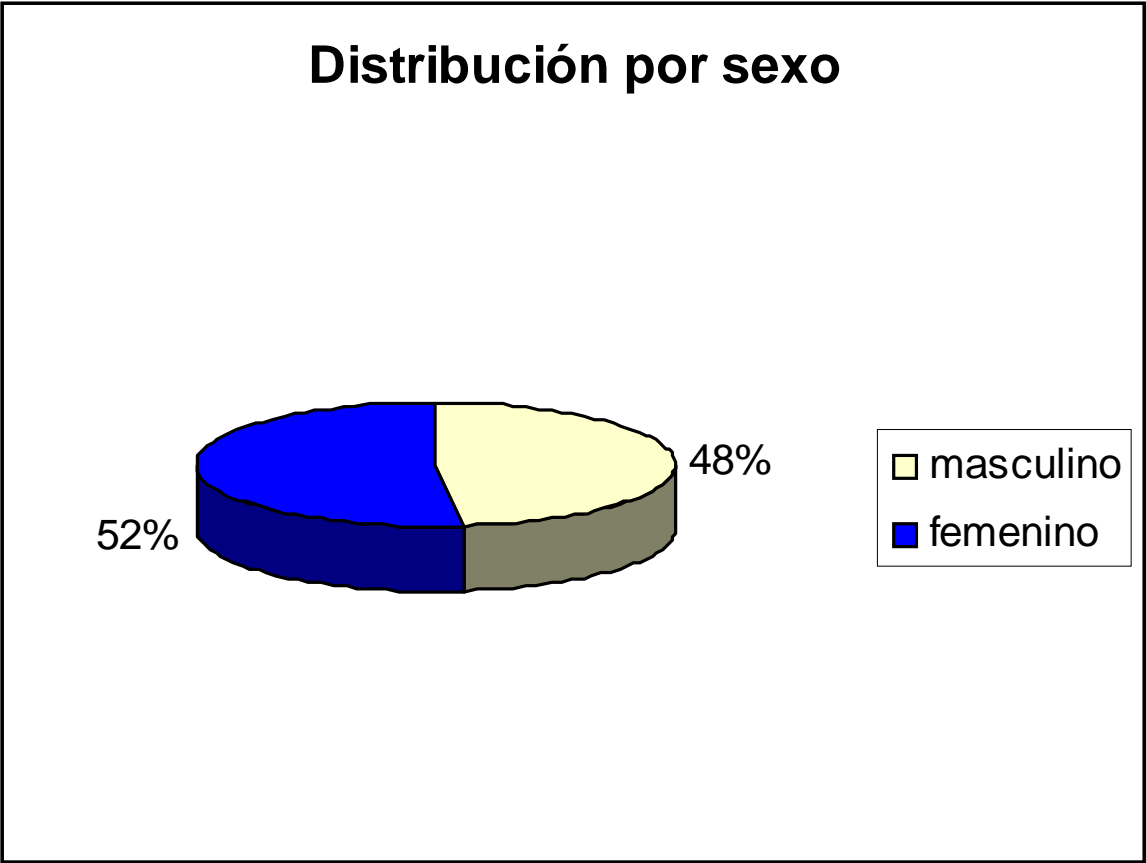
- 1.- Palencia R. Complicaciones neurológicas en pacientes con cardiopatía. Rev Neurol 2002; 35: 279-285.
- 2.- Flanagan F. Cardiopatías En Avery G, Fletcher M, MacDonald M. Neonatología. Fisiopatología y manejo del recién nacido 5ª ed. Washington: Panamericana, 2001: 580-684.
- 3.- Bernstein D. Cardiopatías congénitas. En Tratado de Pediatría Behrman R, Kliegman R, Arvin A. 16 ed. San Francisco: Mc Graw Hill.2000: 1490-1538
- 4.- Di Biasi AM. Manifestaciones neurológicas en enfermedades sistémicas. En Fejerman N, Fernández E. Neurología Pediátrica. 2ª ed. Buenos Aires. Panamericana 2001: 940-952
- 5.- Espinosa N, Osorio N, Rissech P, García A, Campistol J. Absceso cerebral secundario a cardiopatía congénita cianógena. Bol Pediatr 2004; 44:26-30
- 6.- Saéz-Llorens MD. Brain Abscess in children. Seminars in pediatric Infectious Diseases 2003; 14: 108-114
- 7.- Miller G, Voguel H, Structural evidence of injury or malformation in the brains of children with congenital heart disease. Sem Pediatric Neurol 1999; 85: 984-990
- 8.- Du Plessis AJ. Neurological disorders associated with cardiac disease. In Swaiman KF, Ashwall S. Pediatric Neurology. Principles and Practice, 3 ed. St Louis, Mosby 1999: 1385-1402.
- 9.- Golden GS, Enfermedad cerebrovascular, Swaiman KF, Ashwal S, Principios de Neurología Pediátrica 3 ed. Minneapolis: Mosby 1999, 805-821
- 10.- Cardo E., Pineda M, Vilaseca MA, Artuch R, Campistol J. Factores de riesgo en la enfermedad cerebrovascular en la infancia. Rev Neurol 2000; 30: 21-27
- 11.- Eskedal, Leif a, Hagemo d, meter S, Eskeild A, Séller K, Thaulow E. Survival after surgery for congenital heart defects: Does reduced early mortality predict improved long-term survival?. Acta Paediatrica 2005, 94: 438-443.
- 12.- Andropoulos DB. Neurological monitoring for congenital heart surgery. Anesth Analg 2004; 99: 1365-1375

- 13.- Petra SM, Sven D, Bley T, Kececioglu D. Coarctation of the aorta J Pediatr 2005; 146: 293-294.
- 14.- Ferry P. Neurologic sequelae of open heart surgery in children. Am J Dis Child 1990; 144: 369-373.
- 15.- Newburger J, Jonas R, Wernosky G, Kuban KC. A comparasion of the preoperatative neurologic effects of hypothermic circulatory arrest versus low flow cardiopulmonary bypass in infant heart surgery. N Engl J Med 1993; 329: 1057-1064.
- 16.- Shum dt, Derek M, Saito T, Laliberte CCP, Chen J. Low operative hematocrit increase cerebrovascular damage after hypothermic circulatory arrest. Pediatr Crit Care Med 2005; 6 : 319-326.
- 17.- Wog P. Barlow C, Hickely PR, Jonas RA, Castañeda AR, Farrel DM. Factors associated with choreoathetosis after cardiopulmonay bypass in children with congenital heart disease. Circulation 1994; 107: 1036-1043.
- 18.- Kalita J. Evoked potential changes in ischemic mielopathy. J Electromyogr Clin Neurophysiol 2003; 43: 211-215
- 19.- Liu XY, Wong V, Leung N, Neurologic complications due to catheterization. Pediatr Neurol 2001; 24: 270-275.
- 20.- Frey RE, Newburger JW, Nugent A, Sahin M. Focal Seizure and cerebral contrast retention after cardiac catheterization. Pediatr Neurol 2005; 32: 213-216.
- 21.- Víctor M, Romper A. Epilepsia y otros trastornos convulsivos En Adams R, Víctor M. Principios de Neurología 7^a ed. Boston: McGraw-Hill Interamericana, 2004:309-343
- 22.- Víctor M, Romper A. trastornos de la motilidad En Adams R, Víctor M. Principios de Neurología 7^a ed. Boston: McGraw-Hill Interamericana, 2004: 43-63
- 23.- Víctor M, Romper A. Enfermedades vasculares cerebrales En Adams R, Víctor M. Principios de Neurología 7^a ed. Boston: McGraw-Hill Interamericana, 2004: 770-865.
- 24.- Fustinoni O, Fustinoni J, Palabra y lenguaje, gnosias En Fustinoni O. Semiologia del sistema nervioso 13^{va} ed. Buenos Aires, El Ateneo; 1997: 264-274.

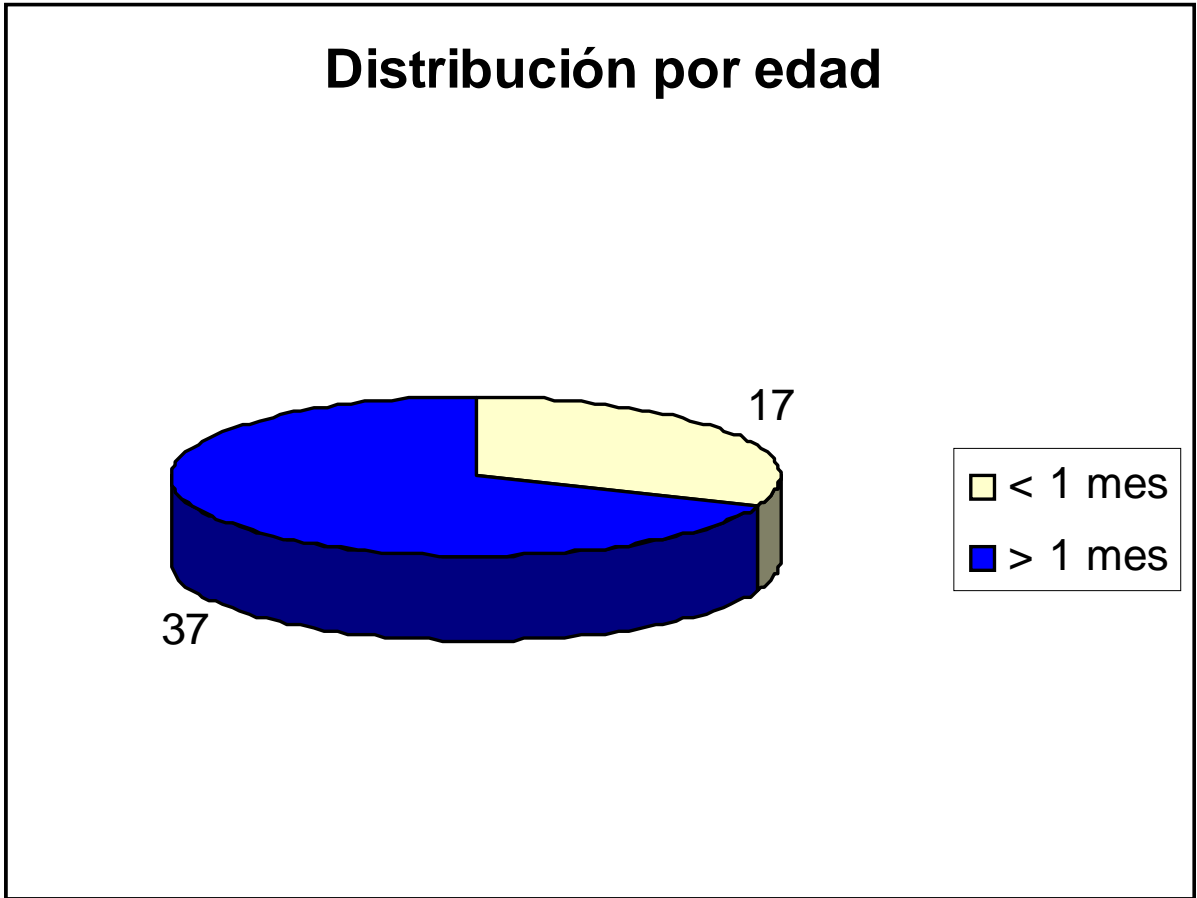
25.- Fustinoni O, Fustinoni J, Motilidad En Fustinoni O. Semiología del sistema nervioso 13^{va} ed. Buenos Aires, El Ateneo; 1997: 96-125.

26.- Reglamento de la ley general de salud en materia de investigación para la salud. 7 de febrero de 1984. Diario oficial de la federación.

GRAFICA 1



GRAFICA 2



GRAFICA 3

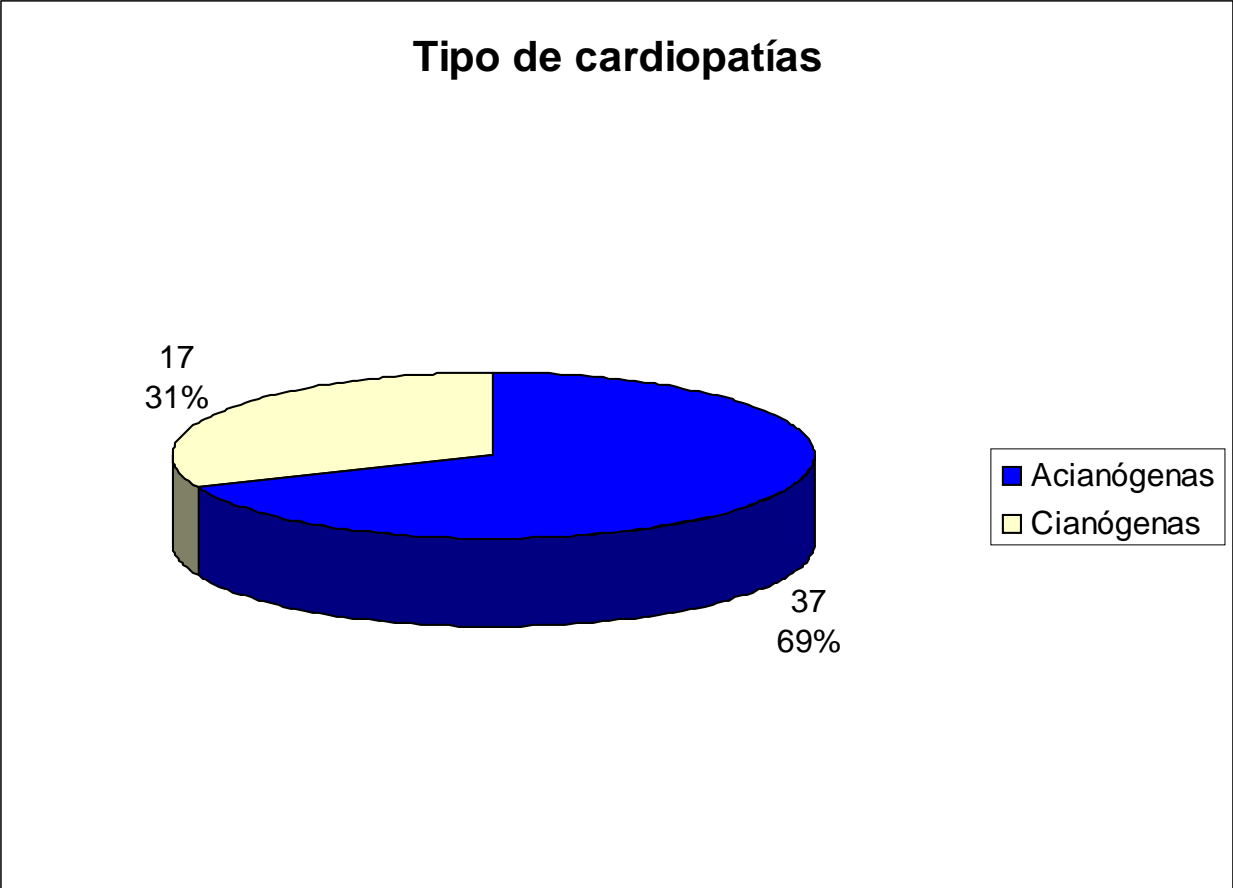


TABLA 1
Características de los sujetos incluidos

Variables	Mediana	Intervalo
Edad al diagnóstico (meses)	1.5	0–12
	Frecuencia	Porcentaje
Sexo		
Femenino	28	51.8
Masculino	26	48.1
Cardiopatía		
Acianógena	37	68.5
Cianónega	17	31.4
Manifestaciones neurológicas	14	25.9
Procedimientos quirúrgicos	40	74
Correctivos	26	48
Paliativos	14	25.9
Cateterismo	22	40
Diagnósticos	19	35
Diagnóstico- Terapéuticos	3	5
Membrana extracorpórea	9	22.5

TABLA 2**Tipo de cardiopatías en pacientes ingresados al estudio**

Cardiopatía	Frecuencia	Porcentaje
Acianógena	37	
*CIA	18	48.6
*CoAo	15	40.5
*PCA	14	37.8
*CIV	6	16.2
Cianógena	17	
Tetralogía de Fallot	5	29.4
DVSVD	3	17.6
TGV	2	11.7
Atresia tricuspidea	2	11.7
Atresia pulmonar	2	11.7
Canal AV completo	2	11.7
Ventrículo derecho hipoplasico	1	5.8

* Algunos pacientes presentaron dos o más tipos de cardiopatías

CIA: comunicación interauricular

CIV: comunicación interventricular

PCA: persistencia del conducto arterioso

CoAo: coartación de aorta

DVSVD: doble vía de salida de ventrículo derecho

TGV: transposición de grandes vasos

TABLA 3**Tipo de manifestaciones neurológicas en los pacientes estudiados**

Manifestaciones neurológicas	Frecuencia	Porcentaje
Tónico clónico generalizadas	10	71.4
Parciales secundariamente generalizadas	1	7.1
Crisis parciales complejas	1	7.1
Parciales motoras	1	7.1
**Síndrome Piramidal	2	14.2
Paraparesia flácida	1	7.1

**Dos pacientes además de crisis convulsivas presentaron síndrome piramidal

TABLA 4

Características del electroencefalograma de los pacientes con crisis convulsivas

Electroencefalograma	Frecuencia	Porcentaje
Lento generalizado	5	38.4
Punta onda lenta generalizada	2	15.3
Punta onda lenta lado derecho secundariamente generalizada	1	7.6
Puntas temporales derechas	1	7.6
Normal	4	30.7

TABLA 5

Características de la tomografía de cráneo y resonancia magnética de los pacientes con manifestaciones neurológicas.

Tomografía de cráneo	Frecuencia	Porcentaje
Atrofia corticosubcortical correspondiendo a un 58.3%,	7	53.8
Atrofia cortical generalizada,	2	15.3
Atrofia temporal bilateral,	1	7.6
Atrofia temporoparietal bilateral,	1	7.6
Atrofia frontotemporal bilateral	1	7.6
Edema cerebral moderado, isquemia cerebral severa, infarto parietal y occipital posterior bilateral.	1	7.6
RM de columna		
Hiperintensidad en T-9, Isquemia de la arteria de Adamkeiwicz	1	7.6

TABLA 6

Tipo y características de las cirugías y manifestaciones neurológicas de los pacientes sometidos a circulación con membrana extracorpórea

EDAD	CARDIOPATIA	CIRUGIA	TIEMPO DE BOMBA	MANIFESTACION NEUROLÓGICA
< 1 mes	Atresia Pulmonar, CIV, PCA	FSP, Cierre CIV	25 minutos	*CCTCG (PCR 3 minutos)
< 1 mes	DVSVD, CIV, CIA, PCA	FSP, Cierre de CIA	59 minutos	*CCTCG
< 1 mes	TGV, CIA	Corrección total	139 minutos	*CCTCG (PCR 1 minuto)
< 1 mes	CoAo severa, CIA, CIV, PCA	Aortoplastia, cierre de CIV, PCA	40 minutos	*CCTCG, Datos de piramidalismo (PCR 3 minutos)
5 meses	TGV, CIV, Estenosis valvular pulmonar	Corrección total	110 minutos	CCTCG
6 meses	Tetralogía de Fallot	Corrección total	113 minutos	CCTCG
2 meses	CoAo, Displasia valvular aortica, PCA	Aortoplastia,	45 minutos	Paraparesia flácida, Isquemia espinal (PCR 2 minutos)
1 mes	CoAo, CIV	Aortoplastia	40 minutos	Crisis parciales motoras hemicuerpo derecho (PCR transquirúrgico 2 minutos)
8 meses	CoAo	Aortoplastia	35 minutos	Crisis parciales complejas

* CCTCG: crisis convulsivas tónico clónico generalizadas

ANEXO 1

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Frecuencia de las manifestaciones neurológicas en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita

Nombre: _____

Afiliación: _____

Sexo: masculino () femenino ()

Edad gestacional: _____

Edad al diagnóstico: _____

Diagnóstico: _____

Cardiopatía acianógena () cardiopatía cianógena ()

Hallazgos de Ecocardiograma _____

Cateterismo Si () No ()

Tratamiento: _____ Médico () Cirugía sin ECMO ()

Cirugía con ECMO () Tiempo de bomba () Eventos quirúrgicos ()

Exploración neurológica: normal () anormal ()

Manifestaciones neurológicas: _____ si () no ()

Hallazgos en TAC normal () anormal () reporte

Hallazgos en EEG normal () anormal ()

reporte _____