



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**“CRITERIOS DE SOSPECHA PARA EL DIAGNÓSTICO DE  
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE  
PEDIATRÍA”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
**ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

PRESENTA:

**DRA. ROBERTA GÓMEZ DÍAZ BARREIRO**

TUTOR:

**DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ**

ASESOR METODOLÓGICO:

**DRA. PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA**

**FÍSICO MATEMÁTICO FERNANDO GALVÁN CASTILLO**





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

## ÍNDICE

<b>1. Resumen.....</b>	<b>3</b>
<b>2. Antecedentes .....</b>	<b>4</b>
<b>3. Planteamiento del Problema.....</b>	<b>21</b>
<b>4. Justificación.....</b>	<b>21</b>
<b>5. Objetivo General y Específicos .....</b>	<b>22</b>
<b>6. Material y Métodos.....</b>	<b>22</b>
<b>7. Resultados .....</b>	<b>26</b>
<b>8. Discusión.....</b>	<b>35</b>
<b>9. Conclusión.....</b>	<b>39</b>
<b>10. Bibliografía .....</b>	<b>40</b>
<b>11. Anexos .....</b>	<b>42</b>
<b>12. Hoja de firmas.....</b>	<b>43</b>

COMPONENTES DE LA TESIS.	Descripción
TITULO DE TESIS	Criterios de sospecha para el diagnóstico de Cardiopatías Congénitas en el Instituto Nacional de Pediatría.
AUTOR Y TUTOR	Autor: Roberta Gómez Díaz Barreiro
INTRODUCCIÓN	Tutor: Moisés Mier Martínez
JUSTIFICACIÓN	<p>Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes en los recién nacidos y son una de las principales causas de mortalidad infantil. La prevalencia varía desde 8 a 10 casos por cada 1,000 recién nacidos, y de estos, aproximadamente la mitad presentarán síntomas en el periodo neonatal. Por ello, la importancia de hacer un diagnóstico temprano clínico y con apoyo de auxiliares de gabinete para iniciar el abordaje terapéutico oportuno brindando a los pacientes un mejor pronóstico disminuyendo el número de complicaciones a corto y a largo plazo.</p> <p>Existe evidencia internacional y nacional que solo 60% y 20%, respectivamente, de los nacidos vivos con cardiopatía congénita son diagnosticados al nacimiento, secundario a una deficiente exploración clínica neonatal. En este estudio se establecen las herramientas suficientes para la sensibilización con los signos y síntomas más frecuentes para poder realizar un diagnóstico temprano de las cardiopatías congénitas.</p>
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	<p>Aún cuando se desconoce la incidencia de las cardiopatías congénitas en México, se ha estimado que cada año, nacen en nuestro país entre 18,000 a 21,000 niños con algún tipo de malformación cardíaca y de estos, el 25% de ellos tendría una cardiopatía congénita crítica, teniendo estos pacientes un alto riesgo de fallecer en el primer año de vida, si no son diagnosticados y atendidos de manera oportuna. Es por ello importante determinar la frecuencia de cardiopatías congénitas diagnosticadas de forma temprana y mediante que instrumentos se hizo el diagnóstico para identificar los criterios de sospecha de las cardiopatías congénitas.</p>
OBJETIVO GENERAL Y ESPECÍFICOS	<p><b>General</b>  Determinar los criterios de sospecha diagnóstica más utilizados para hacer el diagnóstico temprano y oportuno de las cardiopatías congénitas, atendidas en el servicio de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo 2018-2019.</p> <p><b>Específicos</b>  Determinar frecuencia de cardiopatías congénitas diagnosticadas de manera prenatal, temprana y tardía.  Determinar frecuencia de cardiopatías congénitas críticas y no críticas.  Determinar frecuencia de cardiopatías congénitas aisladas y sindromáticas  Establecer el diagnóstico de cardiopatías congénitas con base en criterios clínicos y de gabinete.</p>
TIPO DE ESTUDIO	<p>Se realiza un diseño de tipo observacional, retrospectivo, retrolectivo y analítico, en donde participaron 489 niños de 0 a 216 meses que acudieron a consulta médica del servicio de cardiología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo 2018-2019, en donde se realizó el diagnóstico de alguna cardiopatía congénita.</p>
CRITERIOS DE SELECCIÓN	<p>Criterios de inclusión: los expedientes de los pacientes que cumplieron con el diagnóstico de alguna cardiopatía congénita, del periodo de 2018-2019. Edad de recién nacido a 18 años, población masculina y femenina.</p> <p>Criterios de exclusión: los expedientes tuvieron menos del 80% los datos requeridos, que estuvieron fuera del rango de edad o que no tuvieron el diagnóstico de cardiopatía congénita.</p>
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	<p>Se elaboró una base de datos en el programa Excel la cual posteriormente se transportó al programa estadístico SPSS VERSION 21, a través del cual se realizó el análisis de la información mediante tablas y gráficos y se utilizó el módulo del SPSS para realizar el análisis.</p>

## 1. Antecedentes

La historia de la cardiología pediátrica se remonta a 1930, cuando Robert Gross realizó la primera ligadura quirúrgica en un conducto arterioso permeable, e inició una nueva era en el tratamiento de las cardiopatías congénitas (CC). Helen Taussig en 1940, empezó a entrenar a pediatras en el nuevo campo de la cardiología pediátrica, volviéndose la primera subespecialidad en pediatría en 1961. La sección de Cardiología en la Academia Americana de Pediatría se formó en 1955.<sup>1</sup>

Las CC son las malformaciones más frecuentes en los recién nacidos (RN).<sup>2</sup> La prevalencia varía por métodos diagnósticos distintos, diagnóstico prenatal, temprano y tardío, nomenclatura, así como registro de la patología. Su prevalencia varía desde 8 a 10 casos por cada 1,000 RN, y de estos, aproximadamente la mitad presentarán síntomas en el periodo neonatal. Hay un ligero predominio del sexo masculino.<sup>3</sup> Las CC son una de las principales causas de mortalidad infantil, representan el 6-10% de todas las muertes en edad pediátrica y del 20-40 % de todas las muertes secundarias a malformaciones congénitas.<sup>4</sup>

En el año 2000, en México las CC causaron la muerte de 2,596 niños menores de 1 año, representando el 6.7% de muertes en ese grupo de edad y para el año 2008, incrementó a 2,848 casos, representando el 9.6% del total de las muertes en niños menores de 1 año de edad.<sup>5</sup> En México, la mortalidad secundaria a CC en los menores de 1 año de edad ha aumentado de 114.4 por cada 100,000 RN vivos en el año 1998 a 146.4 por cada 100,000 RN vivos en el año 2013, es decir, de 1998 al 2013, México ha experimentado un incremento del 24.8% en la tasa de mortalidad secundaria a CC en niños menores de un año de edad.<sup>5</sup> La mortalidad secundaria a CC reportada en México es 3.5 veces mayor a la mortalidad reportada en Estados Unidos. Según la asociación americana del corazón, aproximadamente 35,000 bebés nacen cada año con algún tipo de malformación congénita.<sup>3</sup>

El 85% de los nacidos vivos con una CC alcanza la vida adulta.<sup>6</sup> En Estados Unidos de Norteamérica la prevalencia de adolescentes y adultos portadores de una CC es mayor que la prevalencia de niños con esta anomalía. Existen más de un millón de personas con CC, a los que se suman 50 mil cada año. En México existen aproximadamente 300 mil adolescentes y adultos con una CC a los que se agregan 15, 000 pacientes cada año.<sup>6</sup>

En el pasado más de la tercera parte de los pacientes con CC morían en la primera semana de vida y sólo la mitad llegaban a ser examinados por un cardiólogo. Ahora, con los nuevos métodos diagnósticos no invasivos, las nuevas técnicas de cuidado intensivo neonatal y los avances en el tratamiento médico y quirúrgico la mortalidad de estos RN se ha reducido a una cifra próxima al 10%.<sup>7</sup>

La herramienta principal para hacer el diagnóstico inicial de una CC es clínico. El médico de primer contacto debe saber diagnosticar de forma temprana una CC para dar el tratamiento adecuado.<sup>8</sup> Existe evidencia internacional que solo 60% de los nacidos vivos

con CC son diagnosticados al nacimiento. Se estima que en 20% de ellos el diagnóstico se omite probablemente por una deficiente exploración clínica neonatal.<sup>6</sup> En otra literatura, el diagnóstico se obtiene la primer semana de vida en el 40-50% y durante el primer mes en un 50-60%.<sup>3</sup> Esta cifra es alarmante, y dado a que no hay registro de esto en México, en esta tesis se establecerán las herramientas suficientes para la sensibilización con los signos y síntomas más frecuentes para poder realizar un diagnóstico temprano y se reportará la incidencia de CC en el Instituto Nacional de Pediatría.

Sin embargo, es importante mencionar que cuando el defecto no es severo como en algunas CC, es complicado hacer el diagnóstico por la falta de sintomatología en el periodo neonatal y manifestarse en edad escolar.<sup>6</sup>

### **Definiciones:**

Cardiopatía Congénita: Malformaciones cardiacas o de sus grandes vasos presentes al nacimiento y que se originan en las primeras semanas de gestación por factores que actúan alterando o deteniendo el desarrollo embriológico del sistema cardiovascular.<sup>6</sup>

Diagnóstico temprano: antes del primer egreso hospitalario.

Diagnóstico tardío: después del egreso hospitalario.

### **Fisiopatología y diagnóstico**

Existen herramientas en la historia clínica para incrementar la detección de las CC. En el interrogatorio de antecedentes familiares se deberá indagar sobre historia de CC, fiebre reumática, muerte súbita, diabetes mellitus, aterosclerosis, hipertensión arterial sistémica y dislipidemias.

La etiología de las CC es compleja e involucra factores genéticos y ambientales como los siguientes; alteraciones cromosómicas numéricas, estructurales, mutaciones de un solo gen o un par de genes y la interacción de factores genéticos y ambientales en interacción.<sup>4</sup> Existen síndromes asociados a ciertas CC; el síndrome de Marfan se asocia a aneurismas aórticos o a insuficiencia mitral, el síndrome Holt-oram se asocia con comunicación interauricular, el síndrome de Noonan se asocia a estenosis pulmonar etc.<sup>9</sup>

La incidencia de CC aumenta del 1% de la población general hasta 15% si la madre tiene una CC, aunque este corregida. El riesgo de recurrencia si un hermano tiene un CC es de 3%, en comparación con el 1% de la población general y varía de acuerdo con la CC; mientras más frecuente sea la CC, más riesgo de recurrencia.<sup>9</sup>

Se deben interrogar antecedentes prenatales; enfermedades o exposiciones maternas (edad materna avanzada, raza hispánica, diabetes por el riesgo de cardiomiopatías y defectos cardiacos como trasposición de grandes vasos, defectos septales interventriculares y persistencia del conducto arterioso, enfermedad de la colágena, fenilcetonuria y exposición a teratógenos.<sup>10</sup> Infecciones como rubeola congénita, citomegalovirus, herpes y coxackie B especialmente en el primer trimestre el embarazo están relacionados a defectos cardiacos. A continuación se describen algunos

teratógenos. Las anfetaminas están asociadas con defectos en el septum interventricular e interauricular, persistencia del conducto arterioso y trasposición de grandes vasos. Los anticonvulsivantes como la fenitoina está asociada a estenosis pulmonar y aórtica, coartación de aorta y persistencia de conducto arterioso, la trimetadiona esta asociada a tetralogía de Fallot y a síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y el ácido valpróico está asociado a defectos en septum interauricular e interventricular, estenosis aórtica, atresia pulmonar y coartación aórtica. Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y los antagonistas del receptor de angiotensina II tomados durante el primer trimestre están relacionados a múltiples defectos; defectos en septum interauricular e interventricular, persistencia del conducto arterioso y estenosis pulmonar. El litio esta asociado a la anomalía de Ebstein, el ácido retinóico causa defectos conotruncales. Los estrógenos y la progesterona causan defectos del septum interventricular, tetralogía de Fallot y trasposición de grandes vasos. El síndrome alcohólico fetal esta asociado a defectos del septum ventricular.<sup>9</sup>

Algunos antecedentes perinatales y postnatales como el peso al nacimiento, la ganancia de peso y talla durante los siguientes años y características de como es la alimentación son fundamentales como apoyo diagnóstico para las CC. El peso al nacimiento revela la CC; en un RN con peso bajo para la edad gestacional, puede indicar infecciones intrauterinas o uso de teratógenos (como la rubeola y síndrome alcohólico fetal), a diferencia de un peso alto al nacimiento, el cual se ha relacionado a diabetes gestacional y a su vez a trasposición de grandes vasos. El aumento de peso y de neurodesarrollo puede estar retrasado en lactantes con insuficiencia cardiaca, así como fatiga y disnea a la alimentación.<sup>9</sup>

Es importante interrogar antecedentes personales patológicos, como el ser portador de alguna cromosomopatía, malformaciones congénitas y sobre todo, signos y síntomas específicos de patología cardiaca como la cianosis, el encunclillamiento, taquipnea, disnea, infección de vías aéreas inferiores de repetición, intolerancia al ejercicio, soplo cardiaco, dolor precordial, síncope, palpitaciones y fatiga a la alimentación.

Los cambios fisiológicos en la circulación después del nacimiento enmascaran la presentación de algunas CC. Antes, en 1981 el tiempo de hospitalización en recién nacidos sanos era de 2.9 días, reduciéndose a 2 días en 1990, aumentando el riesgo de no realizar un diagnóstico temprano de una CC.<sup>11</sup> Hoy en día, el tiempo incluso puede ser menor a 24 horas.

Las alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón se llevan a cabo principalmente en la tercera y décima semanas de gestación. El proceso de formación de las estructuras cardiacas inicia en la tercera semana de vida intrauterina y finaliza posteriormente al nacimiento. El periodo vulnerable comienza a los 14 días de la concepción y se puede extender hasta los 60 días.<sup>3</sup> Entre la segunda y tercera semana, se forma un tubo cardiaco vertical, para construir el bulbo arterial, el ventrículo primitivo, la aurícula primitiva y el seno venoso. En la quinta semana, se forma el tronco arterioso y el seno venoso forma dos astas, y se inicia la división interna mediante la formación de tabiques. Entre la sexta y octava semanas, un tabique divide el conducto atrioventricular común y

se forman las válvulas tricúspide y mitral. El conducto auricular se divide por el septum primum. Este tabique presenta dos orificios: el inferior u ostium primum que desaparece y el superior que se convertirá en el foramen oval. De las crestas endocárdicas, se desarrolla el tabique del bulbo arterial y divide tronco arterioso en los troncos aórtico y pulmonar. Entre la sexta y octava semanas, comienzan a formarse seis pares de arcos aórticos. El tercero, cuarto y sexto participan en el desarrollo de los vasos permanentes, los demás desaparecen. El tercer arco forma la porción ascendente de la aorta. El cuarto arco derecho forma el tronco braquiocefálico y la primera porción de la arteria subclavia derecha. Las arterias pulmonares se forman por el sexto par de arcos. El lado derecho del sexto arco (arteria pulmonar derecha) se separa de la aorta, mientras el izquierdo continúa unido para establecer la comunicación entre la arteria pulmonar izquierda y la aorta (conducto arterioso). El asta izquierda pierde sus conexiones y se transforma en el seno coronario. El asta derecha forma las porciones terminales de las venas cavas inferior y superior. En la octava semana, esta completa la formación del corazón.<sup>3</sup>

La circulación fetal difiere a la circulación del adulto en diferentes maneras. La principal diferencia es secundaria al intercambio de gas; en los adultos el intercambio de gas es a nivel pulmonar y en el feto es en la placenta. Hay cuatro cortocircuitos en el feto; en la placenta, el ducto venoso, el foramen oval, y el conducto arterioso. La placenta recibe el volumen del ventrículo derecho e izquierdo y tiene la menor resistencia vascular en el feto. La vena cava superior drena la parte superior de cuerpo y la vena cava inferior drena la parte inferior. Al momento del nacimiento, el retiro de la placenta aumenta la resistencia vascular sistémica, se suspende el flujo de la vena umbilical, dando lugar al cierre del ductus venoso y hay expansión pulmonar por reducción de la resistencia vascular pulmonar, aumento del flujo pulmonar y la caída de la presión de la arteria pulmonar. Se cierra el foramen ovale de forma fisiológica secundario al aumento en la presión en la aurícula izquierda, y cae la presión en la aurícula derecha. Se cierra el conducto arterioso como resultado de el aumento de saturación arterial dentro de las primeras 10-15 horas del nacimiento, y el cierre anatómico ocurre a las 2-3 semanas.<sup>9</sup> Las cardiopatías ductus dependientes para mantener flujo pulmonar se hacen más cianóticas en la medida que se cierra el conducto arterioso. Las que lo necesitan para mantener flujo sistémico a veces no manifiestan sintomatología, hasta que se cierra el conducto arterioso.<sup>3</sup>

En el prematuro la resistencia vascular pulmonar tarda menos en disminuir y el conducto arterioso tarda más en cerrarse porque el músculo liso del conducto en el prematuro no tiene la respuesta constrictora a oxígeno tan desarrollada. Aunado a esto, los prematuros tienden a tener los niveles de PGE2 persistentemente elevados, por una degradación disminuida en los pulmones.<sup>9</sup>

Algunos factores de riesgo para que se haga un diagnóstico tardío incluyen falta de soplo cardíaco, hipoxemia leve, poca experiencia laboral y un egreso prematuro. Un retraso en el diagnóstico esta asociado a un aumento importante en la morbilidad y mortalidad.<sup>12</sup> Métodos utilizados para diagnóstico de CC son el ultrasonido del segundo trimestre y el examen físico del recién nacido, los cuales tienen un bajo nivel de detección, y muchos niños son egresados sin el diagnóstico oportuno. Más de la mitad de los recién nacidos

con alguna CC no son diagnosticados con el examen físico y más de un tercio a las 6 semanas de nacimiento.<sup>13</sup>

El ultrasonido puede tener ciertas limitantes como el costo, la falta de personal y ser operador dependiente. El tamiz cardiológico a través de la oximetría de pulso ha disminuido el diagnóstico tardío de las CC críticas en algunos países. Detecta niveles de hipoxemia que no puede ser detectada por el examen físico.<sup>14,15</sup> Hay otros métodos de apoyo como el EKG y el ecocardiograma que confirman o excluyen el diagnóstico.<sup>15</sup>

El diagnóstico tardío, en muchos casos, resulta en una elevada morbimortalidad, por lo que se han desarrollado diferentes estrategias para mejorar el diagnóstico de las CC. Entre ellas, el diagnóstico prenatal, que permite programar el nacimiento cerca o en un centro especializado y anticipar el soporte específico que necesitará el niño al nacer, como prostaglandinas, septostomía o cirugía de urgencia.<sup>14</sup>

La clínica de una CC depende del tipo y gravedad del defecto, así como de las resistencias pulmonares y del cierre del conducto arterioso.<sup>7</sup> Algunos autores describen cuatro grupos de signos y síntomas principales ante la sospecha de una CC; soplo, insuficiencia cardíaca, alteraciones en el ritmo y la presencia de cianosis.<sup>8</sup>

Los soplos cardíacos son de los principales indicadores de una CC. Un soplo es un fenómeno acústico generado por la turbulencia de la sangre al pasar a través de una estructura cardíaca o vascular, al que se le tiene que evaluar el tono, la intensidad, la irradiación, acompañantes, el foco en el que se ausculta, el tiempo en el ciclo cardíaco en el que está, o si se modifica con la respiración.<sup>8,9</sup> Existe una clasificación descrita por Levine, en donde clasificó los soplos de acuerdo con su intensidad en seis grados; grado I: soplo muy tenue, apenas audible para oídos expertos, requiere varios latidos para auscultarlo. Grado II; soplo más intenso que el anterior, fácilmente identificable. Grado III; soplo intenso sin frémito. Grado IV soplo intenso acompañado de frémito. Grado V; soplo intenso con frémito más intenso que el anterior, audible a través de estructuras sólidas y audible al colocar el borde del estetoscopio. Grado VI; soplo intenso, con frémito y audible incluso sin colocar el estetoscopio en el tórax. Existen soplos inocentes o funcionales y soplos patológicos, y es importante saber diferenciarlos. El soplo inocente o funcional es un hallazgo frecuente en el paciente pediátrico, ya que 60-90% pueden presentarlo.<sup>8</sup> Los soplos inocentes cumplen con las siguientes características. Son sistólicos, no holosistólicos, y no tienen un componente diastólico, a excepción del soplo venoso. Son de baja intensidad, igual o menor al grado II. Son modificables con maniobras; los cambios de posición, maniobras o actividad física disminuyen la intensidad del soplo e incluso hacerlo desaparecer. No se acompañan de otros síntomas, son asintomáticos y la radiografía y el EKG son normales.<sup>8</sup> Hay cuatro tipos de soplos inocentes; el del recién nacido, soplo vibratorio o de Still, el soplo venoso y de eyección pulmonar. El del recién nacido es un soplo sistólico corto en borde esternal izquierdo, usualmente grado II o III, que se irradia a ambas axilas y desaparece a los 3 meses de edad. Es secundario a la división de la arteria pulmonar, generando turbulencia en las arterias pulmonares periféricas por la estenosis de las mismas en el recién nacido y suele desaparecer durante el primer año de vida, lo que lo diferencia de la estenosis

pulmonar.<sup>8,16</sup> El soplo venoso, es secundario a la unión de la yugular, subclavia o innominada a la vena cava, es de grado II continuo en la línea paraesternal derecha, y se presenta entre los 2 a 7 años de edad, y tiende a desaparecer al estar en supino.<sup>8,16</sup> El soplo vibratorio o de Still es secundario a la unión del ventrículo izquierdo a la aorta. Es sistólico y se ausculta en mesocardio, muy cerca del ápex y es el más común y musical de los soplos.<sup>8</sup> El soplo supraclavicular o carotideo es secundario a la turbulencia en los grandes vasos del cuello, por lo que desaparece con la compresión de estos, y aumenta con la gravedad, aumentando el flujo hacia la aurícula derecha. Es de grado II a III en intensidad y es durante la sístole y la diástole. Se ausculta mejor en el área derecha supra esternal, y es más intenso cuando el paciente está sentado y desaparece cuando se comprimen los vasos del cuello del mismo lado. El soplo de eyección pulmonar es secundario a la turbulencia de la salida del ventrículo derecho por la unión del ventrículo derecho al tronco de la pulmonar. Es sistólico de grado II y se encuentra al lado izquierdo supra esternal, de las mismas características que el de una comunicación interauricular o estenosis pulmonar.<sup>8,16</sup>

Un soplo auscultado dentro de las primeras horas del nacimiento normalmente indica una estenosis valvular (estenosis aórtica o pulmonar), una insuficiencia valvular (insuficiencia mitral o tricuspídea) o un defecto pequeño con cortocircuito de izquierda a derecha como los defectos septales ventriculares o la persistencia del conducto arterioso. Sin embargo, el soplo de un defecto grande de un cortocircuito de izquierda a derecha puede presentarse posteriormente por la regresión lenta de la resistencia vascular pulmonar. La mayoría de los soplos presentes en el nacimiento usualmente son secundarios a una estenosis pulmonar o aórtica.<sup>16</sup> En el caso de lesiones estenóticas, la aparición del soplo no se ve afectada por las resistencias pulmonares, por lo que normalmente se auscultan al nacimiento. Es importante mencionar que un soplo que es auscultado por primera vez en una consulta de revisión de un niño previamente sano es muy probable que sea fisiológico.

Los soplos cardiacos son inocentes la mayoría de las veces, sin embargo, los soplos patológicos están presentes durante el primer mes de vida con excepción de la comunicación interauricular. El tiempo de aparición del soplo, depende de la naturaleza del defecto cardiaco; los soplos secundarios a lesiones estenóticas como la estenosis aórtica o pulmonar y los secundarios a insuficiencia de válvulas auriculoventriculares son audibles inmediatamente después del nacimiento y persisten porque no se ven afectados por el grado de las resistencias vasculares periféricas. Los soplos secundarios a defectos del septum ventricular pueden no ser audible hasta la primera o segunda semana de vida, cuando las resistencias vasculares periféricas disminuyen y permiten el cortocircuito. Normalmente, la presión arterial pulmonar y la presión arterial sistémica son muy similares al nacimiento; por lo que el cortocircuito en una cardiopatía acianógena es muy pequeño y en muchas ocasiones no produce soplo.<sup>8,16</sup> El soplo de una comunicación interauricular aparece después del año o dos años de vida, cuando la complianza del ventrículo derecho mejora, y permite el cortocircuito interauricular. A pesar de la ausencia de un soplo cardiaco, pueden existir CC severas que requieren atención inmediata como la trasposición de grandes vasos o la atresia pulmonar con un cierre de conducto arterioso. El soplo de la comunicación interauricular aparece de

manera tardía por la poca complianza del ventrículo derecho en el RN, empieza a ser audible aproximadamente al año de vida.<sup>16</sup>

La insuficiencia cardiaca es un espectro amplio de manifestaciones clínicas con distintas etiologías. En los niños la causa principal de insuficiencia cardiaca son las CC, y en menores de un año, 90% de los casos de insuficiencia cardiaca son secundarias a CC.<sup>8</sup> En la insuficiencia cardiaca, los distintos factores determinantes del gasto cardiaco están afectados; precarga, postcarga, integridad del músculo cardiaco, frecuencia cardiaca y factores neurohumorales. Es importante tener en cuenta los diagnósticos diferenciales como hepatopatías, nefropatías, neumopatías etc.<sup>8</sup> La falta de ganancia de peso es una de las manifestaciones de insuficiencia cardiaca crónica. Se afecta de manera más significativa el peso que la talla. La fatiga y la disnea de aparición súbita ante la alimentación es un signo temprano de la insuficiencia cardiaca congestiva.<sup>9</sup> Hay una clasificación modificada para la insuficiencia cardiaca en niños descrita por Ross; Grado I, asintomático, grado II, disnea o diaforesis leve durante la alimentación en lactantes y disnea leve con actividad física en niños, grado III, disnea o diaforesis marcadas durante la alimentación en lactantes y disnea marcada con actividad física en niños, con un tiempo de alimentación prolongado o falta de crecimiento, grado IV con síntomas como polipnea, diaforesis o dificultad respiratoria aun en reposo.<sup>8</sup> La taquipnea y la disnea pueden ser signos de la insuficiencia cardiaca congestiva. La insuficiencia cardiaca izquierda produce taquipnea con o sin disnea, y empeora con la alimentación resultando en una alimentación pobre y en un inadecuado crecimiento ponderal. Del mismo modo, la tos persistente o las sibilancias nocturnas pueden ser signos de insuficiencia cardiaca congestiva.<sup>9</sup> La intolerancia al ejercicio puede ser secundaria a insuficiencia cardiaca congestiva por cortocircuitos grandes de izquierda a derecha, estenosis o insuficiencia valvular y arritmias.<sup>9</sup>

Los trastornos del ritmo pueden ser primarios o secundarios; pueden asociarse a síncope lo que obliga a descartar una CC en el paciente pediátrico.<sup>8</sup> Las alteraciones en el pulso, el dolor precordial y el síncope son la forma más frecuente de presentación.<sup>8</sup>

El síncope es una pérdida de conciencia transitoria y de tono muscular, resultante de una perfusión cerebral insuficiente. El mareo es el pródromo más frecuente del síncope.<sup>9</sup> Esta descrito que hasta el 15% de la población sufre un evento de síncope antes de la adolescencia.<sup>8</sup> Puede ser de distintas etiologías como el vasovagal, neurológico y metabólico. Sin embargo, si es de origen cardiogénico se debe abordar ya que puede ser secundario a arritmias, particularmente ventriculares. Si es provocado por ejercicio, acompañado de dolor precordial con antecedente de enfermedad cardiaca, se debe sospechar de un origen cardiogénico. Si ocurre en reposo, se debe de sospechar alguna arritmia. Si ocurre durante estar mucho tiempo parado, sugiere una etiología vagal y normalmente se asocia a deshidratación y es el síncope más frecuente en los niños.<sup>9</sup>

Las alteraciones en el ritmo pueden dividirse en: bradiarritmias, taquiarritmias, preexcitación y bloqueos.<sup>8</sup> Las palpitaciones son un síntoma, que son el resultado de una taquicardia sinusal. Hay otras arritmias como la taquicardia supraventricular que son causas de palpitaciones, como en la anomalía de Ebstein.<sup>8</sup> Es frecuente que los niños con hipertiroidismo o prolapso de la válvula mitral acudan al médico por presentar palpitaciones.<sup>9</sup>

Las palpitations visibles supraesternales pueden ser secundarias a la insuficiencia y estenosis aórtica o a la persistencia del conducto arterioso. La ausencia o disminución de pulsos es un dato característico de la coartación aórtica, sin embargo debe ser palpable en ambas extremidades superiores y una inferior. Si el sitio de constricción es antes del origen de la arteria subclavia izquierda, el pulso va a ser normal en el brazo derecho pero disminuido en el brazo izquierdo, si es por debajo el pulso solo se verá afectado solamente en el brazo derecho. Se han reportado palpitations hepáticas, son extremadamente raras pero pueden sugerir una estenosis pulmonar o atresia tricuspídea.<sup>16</sup>

El dolor precordial es un síntoma alarmante para los padres. El médico debe interrogar si se asocia con alguna actividad o si aparece en reposo, la duración, el tipo de dolor, su irradiación y si se modifica con la respiración. Sólo el 1-5% son de origen cardiaco, asociado principalmente al prolapso de la válvula mitral, la cual está asociada a palpitations pero no está muy bien descrito en niños, estenosis aórtica, asociada al ejercicio, hipertensión pulmonar, pericarditis viral o miocarditis.<sup>8,9</sup> El dolor torácico con origen cardiaco no es agudo, es profundo con una sensación de compresión, como si se estuvieran ahogando o los estuvieran comprimiendo. Usualmente es desencadenado por el ejercicio y no es afectado por la respiración. Sin embargo, es importante señalar que en los niños el dolor precordial la mayoría de las veces no es de origen cardiaco. Las 3 causas principales del dolor torácico son osteocondritis, trauma o enfermedades respiratorias asociadas a tos (bronquitis, neumonía, asma o pleuritis.) Otras causas frecuentes del dolor torácico en niños es el reflujo gastroesofágico y el asma inducida por ejercicio, la cual ocurre 5-10min al iniciar el ejercicio.<sup>9</sup>

La cianosis es la coloración azul de tegumentos y es una manifestación clínica de más de 5 gramos de hemoglobina reducida.<sup>8</sup> Puede ser de distintas etiologías. Se debe interrogar si es desde el nacimiento o apareció después, la severidad, si es permanente o paroxística, si es en partes del cuerpo específicas como los dedos y labios, y si empeora con la alimentación. Hay que recordar que la acrocianosis es normal en los neonatos. Sin embargo, las crisis hipoxémicas son muy frecuentes en la tetralogía de Fallot, y requieren de atención inmediata, aunque cada vez son menos frecuentes por la corrección quirúrgica durante la infancia.<sup>9</sup>

La cianosis se divide en central y periférica; la periférica involucra los labios, dedos y ocurre con el frío, la ansiedad, la enfermedad o la fatiga. Una clave para diferenciarla de la central es que nunca involucra las mucosas. La cianosis central puede ser de origen cardiaco o pulmonar. La pulmonar disminuye o desaparece con la administración de oxígeno o prueba de hiperoxia, en donde se somete al paciente a un flujo continuo de oxígeno al 100% por tres minutos; si la saturación periférica, la coloración y la presión parcial de oxígeno mejoran ( $PO_2 > 300\text{mmHg}$ ), se considera un problema de origen pulmonar.<sup>8</sup> La saturación debe medirse en las cuatro extremidades, y con una disminución en la saturación de las extremidades inferiores en el neonato, se debe sospechar de conducto arterioso reveso, secundario a hipertensión arterial pulmonar o en CC ducto dependientes.<sup>8</sup> La de origen cardiaco no recupera con la administración de oxígeno y empeora con el llanto, aumentando la presión intratorácica y cardiaca, y a su vez, aumentando el cortocircuito. La cianosis es clínicamente visible con una saturación

de oxígeno menor a 80-85%.<sup>16</sup> El tiempo de presentación de la cianosis varía dependiendo de la patología; se ha reportado que 54% de los pacientes con transposición de grandes vasos se presentan con cianosis en el primer día de vida, a diferencia de la tetralogía de Fallot, quienes pueden presentar cianosis desde el nacimiento hasta meses después.<sup>16</sup> En el foramen oval permeable y resistencias pulmonares elevadas, como en el neonato, pueden presentar cianosis intermitente asociada al llanto o el esfuerzo, por el incremento en la presión intratorácica ocasionada por el llanto, lo que condiciona un cortocircuito transitoriamente de derecha a izquierda por el foramen oval.<sup>8</sup> Se ha descrito un precursor de la cianosis que consiste en eritema en las puntas los dedos de las manos y pies, se dice que la saturación de oxígeno es de aproximadamente 90%.<sup>16</sup>

Otros síntomas sugestivos de patología cardíaca se mencionan a continuación. El edema palpebral o de las extremidades inferiores son signos de congestión venosa sistémica. Sin embargo, el edema maleolar que es frecuente en los adultos no está presente en los niños.<sup>9</sup> Las infecciones de vías aéreas de repetición son secundarias a CC con defectos grandes con cortocircuito de izquierda a derecha, ya que aumentan el flujo pulmonar y predispone a infecciones respiratorias inferiores. Las infecciones de vías aéreas superiores no están relacionadas a CC.<sup>9</sup> Al dolor articular se debe interrogar el número de articulaciones asociadas, la duración del mismo y si el dolor es migratorio. La artritis de la fiebre reumática usualmente involucra articulaciones grandes, de manera simultánea o en sucesión, característicamente migratorio y es tan severo que los niños se rehúsan a caminar. Se debe interrogar el antecedente de una infección de vías aéreas superiores o un exantema sugestivo de escarlatina.<sup>9</sup> Síntomas neurológicos como el antecedente de un evento vascular cerebral puede ser secundario a una CC cianógena o asociado a policitemia o endocarditis infecciosa.

El examen físico debe ser individualizado para cada paciente y dirigido para cada patología. La posición predilecta es en prono supino pero puede variar si el paciente lo desea, especialmente en lactantes de 1-3 años que prefieren estar sentados en las piernas de su mamá.<sup>9</sup>

Es importante que en la consulta de revisión se percentile el peso y la talla del paciente, ya que es frecuente la falla de medro en pacientes cardiopatas. Hay diferentes alteraciones en los patrones de crecimiento en pacientes cardiopatas; los pacientes con cardiopatías cianógenas tienen alteración en el peso y la talla, las cardiopatías ácyanógenas, especialmente aquellos con cortocircuitos grandes de izquierda a derecha tienden a tener más afectado el peso, el defecto del cortocircuito es directamente proporcional a la falla de medro. En cardiopatías acianógenas con defectos con sobrecarga de presión sin cortocircuitos intracardiacos, el crecimiento es normal. Una vez corregida a cardiopatía, debe corregirse el crecimiento. En caso de no ser así, se deberá valorar un síndrome o alguna etiología genética o una ingesta baja de kcal.<sup>9</sup>

El examen físico orienta hacia diferentes patologías. La inspección debe incluir la apariencia general y el estado nutricional, y cualquier fenotipo evidente como síndromes específicos así como signos relacionados con cardiopatías como cianosis, dedos en

palillo de tambor, taquipnea, disnea, sudoración o datos de dificultad respiratoria como retracción xifoidea, aleteo nasal entre otros.

Es importante saber que hay signos normales y anormales en el recién nacido, secundarios a la dominancia del ventrículo derecho y a las resistencias vasculares elevadas pulmonares, las cuales son normal en el periodo neonatal. Los prematuros tienen en general menos dominancia del ventrículo derecho y menores resistencias vasculares pulmonares a diferencia de los recién nacidos de término. Los siguientes son características normales en el recién nacido. La frecuencia cardiaca es mayor que en cualquier etapa de la vida, puede haber acrocianosis, una leve desaturación arterial con una PO<sub>2</sub> de hasta 60mmHg secundario a un cortocircuito intrapulmonar o interauricular. El ventrículo derecho es hiperactivo, con un punto de máximo impulso en el borde esternal inferior izquierdo, en vez de en el ápex. El segundo ruido puede ser único en los primeros días de vida. Es común escuchar un clic de eyección, representando hipertensión pulmonar, en las primeras horas de vida. Puede haber soplos inocentes, los más comunes son el soplo por flujo pulmonar que es el más común, un soplo sistólico transitorio por la persistencia del conducto arterioso, soplo sistólico transitorio por insuficiencia tricuspídea por resistencias pulmonares elevadas por lo que es más frecuente en el recién nacido con antecedente de sufrimiento fetal o asfixia neonatal porque tienden a mantener resistencias pulmonares elevadas durante más tiempo. Los pulsos suelen ser fácilmente palpables ya que principalmente los prematuros tienen falta de tejido celular subcutáneo. Los siguientes signos son anormales en el RN y sugieren una malformación cardiaca; la hepatomegalia, la cianosis, particularmente cuando no mejora tras la administración de oxígeno. La disminución o ausencia de pulsos y extremidades inferiores sugieren una coartación aórtica. Los pulsos débiles sugieren un síndrome de corazón izquierdo hipoplásico o choque circulatorio y los pulsos saltones sugieren persistencia del conducto arterioso. Taquipnea mayor a 60 respiraciones por minuto con o sin retracción sugieren una patología cardiaca.<sup>9</sup>

Las CC tienen múltiples clasificaciones, entre ellas cianógenas ductus dependientes, cardiopatías con bajo gasto casi siempre ductus dependientes y las cardiopatías con aumento del flujo pulmonar.<sup>7</sup> Otra clasificación es dependiendo de el situs, el tipo de conexión atrioventricular, el tipo de conexión ventriculoarterial, el modo de conexión y particularidades adicionales.<sup>4</sup>

Las cianógenas se pueden dividir en cuatro grupos; con cortocircuito de derecha a izquierda y obstrucción del tracto de salida ventricular derecho, en donde predomina la cianosis, no tienen cardiomegalia y la vasculatura pulmonar esta disminuida, como en la Tetralogía de Fallot. Con cardiomegalia y vasculatura pulmonar disminuida, con cianosis importante con insuficiencia cardiaca, como en la anomalía de Ebstein. Con cortocircuito mixto, en donde predomina la insuficiencia cardiaca y se asocia a cianosis, como en la transposición de los grandes vasos y conexión anómala de venas pulmonares. Con corto circuito mixto y obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, con cianosis grave, cardiomegalia y vasculatura pulmonar disminuida, como en las transposición de grandes vasos con estenosis pulmonar o doble salida ventricular derecha con estenosis pulmonar.<sup>8</sup>

Las CC acianógenas se pueden clasificar en dos grupos: con cortocircuito de izquierda a derecha, en donde predomina la insuficiencia cardíaca, la vasculatura pulmonar esta aumentada y generalmente tienen cardiomegalia, como en defectos septales o conducto arterioso. Sin cortocircuito, la vasculatura pulmonar es normal en etapas tempranas y en casos leves. Conforme aumenta la severidad, hay dilatación de aurícula derecha o del arco pulmonar en obstrucción del ventrículo derecho, como en la estenosis pulmonar y tricuspídea y congestión venocapilar pulmonar en casos de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, como en la estenosis mitral, aórtica y coartación aórtica.<sup>8</sup>

En las cianógenas generalmente ductus dependientes, se caracterizan por tener dificultad respiratoria, cianosis secundaria a una desaturación inferior a 75% y con radiografía de tórax en la que puede haber: flujo pulmonar disminuido, secundario a una obstrucción al flujo pulmonar en donde están las siguientes cardiopatías: tetralogía de Fallot, atresia tricuspídea, atresia pulmonar, estenosis pulmonar, ventrículo derecho de donde sale con estenosis pulmonar, anomalía de Ebstein.

Cuando hay un flujo pulmonar aumentado o normal puede ser secundario a una transposición de grandes arterias o una transposición con un defecto asociado. En las cardiopatías con aumento del flujo pulmonar, se presentan con dificultad respiratoria con aumento de la vasculatura pulmonar en la radiografía de tórax.<sup>9</sup> El cuadro clínico suele ser tardío a partir de las dos semanas, coincidiendo con la caída de las resistencias pulmonares. Puede haber rechazo de la alimentación y falla de medro, aunado a la dificultad respiratoria.<sup>7</sup>

En la radiografía de tórax se debe evaluar la silueta cardíaca y vascularidad pulmonar. La radiografía encuentra información útil no visible por el ecocardiograma, como la información del parénquima, vía aérea y estructuras vasculares conectadas al corazón.<sup>9</sup> Las proyecciones de rutina son anteroposterior y lateral; en la anteroposterior se debe valorar el índice cardiorácico, que es la distancia entre el diámetro transversal de la silueta cardíaca y el diámetro interno del tórax, siendo 60% en neonatos y 50% en niños.<sup>17</sup> Se debe evaluar el situs anatómico; el situs solitus se refiere a cuando las estructuras abdominales están donde deberían de estar. El situs bronquial se establece con base en las diferencias anatómicas entre los bronquios en una radiografía, y anomalías en el situs anatómico puede asociarse a cardiopatías complejas.<sup>8</sup> En la silueta cardíaca se debe analizar su forma y tamaño. El perfil derecho consta de dos arcos formados por la vena cava superior y la aurícula derecha. El perfil izquierdo está formado por cuatro arcos: el aórtico, la arteria pulmonar, la aurícula y el ventrículo izquierdos. El índice cardiorácico determina si hay o no cardiomegalia, con un límite normal para el neonato de 0.6 y para un niño de 0.5.<sup>8</sup> La vasculatura pulmonar puede estar aumentada, disminuida o normal. El flujo de la arteria pulmonar depende del gasto cardíaco derecho, mientras que el flujo sistémico depende del gasto cardíaco izquierdo. En un cortocircuito de izquierda a derecha, habrá un flujo pulmonar aumentado y generalmente tiene cardiomegalia, mientras que el cortocircuito de derecha a izquierda habrá cianosis y flujo pulmonar disminuido.<sup>8</sup> En el flujo pulmonar normal, no sobrepasa más de 2/3 del parénquima pulmonar.

El electrocardiograma (EKG) es útil en el diagnóstico de las CC, y que es un método no invasivo, es una prueba simple y económica. La capacidad del EKG en la identificación de defectos cardiacos específicos durante el periodo neonatal es menos conocida. No obstante, su utilidad y eficacia durante la niñez y la etapa neonatal continúan siendo controversiales. Sin han descrito múltiples hallazgos, entre ellos la hipertrofia tanto ventriculares como atriales y las alteraciones en la conducción ventricular son las dos alteraciones más frecuentes. Otros hallazgos importantes como alteración en la conducción atrioventricular, arritmias y alteraciones en el segmento ST y ondas T.<sup>9</sup>

## **Diagnóstico**

El diagnóstico prenatal ha sido posible desde hace 25 años. Aproximadamente el día 20 de vida intrauterina, las células progenitoras del mesodermo se destinan para la formación cardiaca. La mayoría de las malformaciones cardiacas funcionan en armonía con la circulación fetal, el problema es en el momento del nacimiento, cuando sufren cambios circulatorios drásticos.<sup>19</sup>

El diagnóstico prenatal de las CC es muy pobre aún en algunos países, solamente 27% detectados mediante este método.<sup>20</sup> La importancia del tamizaje prenatal para las CC influye directamente en el pronóstico del paciente, permitiendo tener una detección presintomática e intervención temprana y efectiva.<sup>20</sup> El diagnóstico prenatal de las CC permite un mejor desenlace perinatal, facilitando cambios en el tratamiento tanto obstétrico como neonatal reduciendo la morbilidad y la mortalidad.<sup>21</sup> Sin embargo, los ultrasonidos prenatales tienen una sensibilidad variable, por ser operador dependiente, depende de la semana de gestación en la cual se realice, la posición fetal y el tipo de defecto cardiaco, por lo que no se diagnosticarán todas las CC.<sup>22</sup>

Las técnicas de diagnóstico como el ecocardiograma, tomografía o resonancia magnética, además de no tener un alto índice de detección, no están disponibles en muchas regiones. El ecocardiograma dará el diagnóstico definitivo, con una sensibilidad global del 84% una especificidad arriba del 85%, y se deberá realizar ante la presencia de datos clínicos asociados a una alteración en la radiografía de tórax y en el EKG.<sup>8</sup> La angiotomografía multiplanar de corazón y grandes vasos sirve para estimar a función ventricular cuando el ecocardiograma no demuestre satisfactoriamente las alteraciones. La angiorresonancia magnética tiene características similares a la tomografía multiplanar, con ausencia de radiación.<sup>8</sup>

## **Diagnósticos diferenciales:**

El principal diagnóstico diferencial se hace con procesos respiratorios entre ellos la bronconeumonía, el síndrome de distrés respiratorio. Una forma de hacer el diagnóstico de una patología respiratoria es por los antecedentes de asfixia neonatal, aspiración meconial, la radiografía de tórax, cianosis menos importante, una mayor dificultad respiratoria.<sup>7</sup> Otros diagnósticos diferenciales de la cianosis son una depresión del

sistema nervioso central, una inadecuada ventilación u obstrucción de la vía aérea, debilidad de músculos respiratorios, metahemoglobinemia congénita etc.

#### Comunicación interauricular

La dirección del cortocircuito en una comunicación interauricular es de izquierda a derecha y la magnitud de este depende del tamaño del defecto interauricular y de la complianza relativa del ventrículo derecho, por esto, el cortocircuito es de izquierda a derecha. Las cavidades izquierdas no están aumentadas de tamaño porque todo el flujo pasa inmediatamente a la aurícula derecha y sucesivamente a pulmón, dando lugar a un flujo pulmonar aumentado. El crecimiento del ventrículo derecho prolonga el tiempo de despolarización, produciendo un bloqueo de rama derecha completo o incompleto. El soplo no es secundario al cortocircuito interauricular, ya que la diferencia de gradiente entre las dos aurículas es tan pequeño, y este cortocircuito ocurre durante la sístole y la diástole, es silencioso. El soplo se origina en la válvula pulmonar por el aumento de flujo, creando una estenosis pulmonar relativa, por eso el soplo es durante la sístole y es más intenso en el foco pulmonar. Cuando el cortocircuito es grande, hay aumento de flujo en la válvula tricuspídea, resultando en una estenosis de la válvula tricuspídea, produciendo un soplo diastólico leve. Es raro que en pacientes con comunicación interauricular haya sintomatología antes de los 3-4 años. Esto es porque la complianza en el ventrículo derecho compensa el cortocircuito y no es evidente, hasta esta edad. Es rara la insuficiencia cardiaca congestiva ya que las arterias pulmonares son capaces de manejar mucho flujo sin desarrollar hipertensión arterial pulmonar o falla cardiaca en etapas tempranas, sin embargo tienden a desarrollarla entre la 3era y 4ta década de la vida si el defecto es grande.<sup>9</sup>

#### Comunicación interventricular

El cortocircuito en defectos ventriculares es de izquierda a derecha, y la magnitud de este es determinado por el tamaño del defecto y el grado de resistencia vascular pulmonar; si es pequeño el defecto hay más resistencia para el cortocircuito, y no depende de las resistencias vasculares pulmonares, pero si el defecto es grande, la resistencia del defecto es mínima y el cortocircuito de izquierda a derecha depende de las resistencias vasculares pulmonares. En una comunicación interventricular moderada, las cavidades izquierdas aumentan de tamaño, ya que el cortocircuito es principalmente durante la sístole cuando el ventrículo derecho también se contrae, y por lo mismo el volumen va directo a la arteria pulmonar, por lo que no hay crecimiento del ventrículo derecho. El crecimiento de cavidades depende del tamaño del defecto. Si un defecto grande del septum interventricular no es tratado, hay cambios irreversibles en las arteriolas pulmonares, produciendo obstrucción vascular pulmonar o síndrome de Eisenmenger. Puede tardar años en desarrollarse esta condición, en donde la resistencia vascular pulmonar es similar a la sistémica y disminuye el cortocircuito, disminuyendo el flujo en cavidades izquierdas, disminuyendo su tamaño.<sup>9</sup>

#### Persistencia del conducto arterioso

La magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha está determinado por la resistencia impartida por el ductus si es pequeño (el tamaño, la longitud la tortuosidad etc.), y por las resistencias vasculares pulmonares cuando el defecto es grande. En la persistencia

del conducto arterioso hay crecimiento de las mismas cavidades que en la comunicación interventricular, aunado a un ensanchamiento de la aorta. En las persistencias del conducto arterioso pequeñas, el crecimiento del ventrículo izquierdo es mínimo, por lo que el EKG y la radiografía de tórax son similares a lo normal. Dado a que hay una diferencia de gradiente significativa entre la aorta y la persistencia del conducto arterioso en sístole y diástole, el soplo es continuo. Puede estar presente el soplo desde las primeras 6 horas de nacimiento y se ausculta mejor en el segundo espacio intercostal.<sup>16</sup> En una persistencia del conducto arterioso pequeña, la intensidad de S2 es normal porque la presión es normal. En una persistencia del conducto arterioso moderada, hay cardiomegalia con aumento del flujo pulmonar y crecimiento de la aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y arteria pulmonar. El EKG reporta hipertrofia de ventrículo izquierdo y leve. En una persistencia del conducto arterioso grande hay cardiomegalia marcada y aumento del flujo pulmonar. El crecimiento de cavidades es en ventrículo izquierdo, aurícula izquierda, que ocasiona una hipertrofia de ventrículo izquierdo y en ocasiones hipertrofia de aurícula izquierda en el EKG. Generalmente hay hipertensión arterial pulmonar, y puede dar lugar a una hipertrofia del ventrículo derecho en el EKG. En caso de una persistencia del conducto arterioso grande no tratada puede producir una enfermedad obstructiva vascular pulmonar, resultando en un cortocircuito de izquierda a derecha o derecha a izquierda. Esto puede generar cianosis en el hemicuerpo inferior.<sup>9</sup>

#### Estenosis de válvula aórtica y pulmonar

El soplo de ambas patologías es mejor auscultado sobre el área distal a la obstrucción, por ende el soplo de la estenosis aórtica es más audible sobre la aorta ascendente, en el sitio de la válvula aórtica, y el soplo de la estenosis pulmonar es más fuerte sobre la arteria pulmonar, en la localización del foco pulmonar. La intensidad del soplo en la estenosis de las válvulas semilunares aislada es directamente proporcional a la severidad de la estenosis; en una estenosis leve el soplo es de baja intensidad (grado I-II) y ocurre en la sístole temprana, conforme es mayor el tamaño de la estenosis, el soplo se vuelve más largo e intenso. Habrá hipertrofia del ventrículo correspondiente, el cual se verá reflejado en el EKG. El gasto cardiaco es normal, a menos que ocurra una falla cardiaca, en casos severos, en donde el tamaño del corazón permanecerá normal.<sup>9</sup>

#### Coartación de aorta

La coartación de aorta en escolares se presenta con un soplo sistólico audible sobre la aorta distal al sitio de coartación. La mayoría de estos niños tienen la válvula aórtica con algún tipo de valvulopatía aórtica, como la válvula aórtica bicúspide, dando lugar a un soplo de baja intensidad de estenosis aórtica. Los pulsos femorales pueden estar disminuidos o ausente, dependiendo del tamaño de la obstrucción. En la radiografía la dilatación de la aorta descendente distal al sitio de la estenosis produce la figura del número 3 o de la letra E en el esofagograma con bario. En el EKG habrá hipertrofia del ventrículo izquierdo, en los recién nacidos y lactantes menores puede haber un bloqueo de rama derecha, al estar asociados a otros defectos que sobrecarguen el ventrículo derecho. La coartación la mayoría de las veces es yuxtaductal. Hay dos presentaciones de la coartación aórtica; la sintomática o la asintomática. En la sintomática, la mayoría de las veces están asociados a otros defectos como defectos septales ventriculares o lesiones ventriculares obstructivas. Con el cierre del conducto arterioso, disminuye la

perfusión de la aorta descendente, resultando en falla renal, y sobrecarga pulmonar. La coartación asintomática, es la que no esta asociada a otros defectos lo que da lugar a un gradiente de presión entre los segmentos superior e inferior a la coartación y estimula el desarrollo de circulación colateral entre ellos.<sup>9</sup>

#### Estenosis de las válvulas auriculo ventriculares

La estenosis de las válvulas auriculoventriculares produce obstrucción del retorno venoso pulmonar o sistémico. La estenosis mitral es la mayoría de las veces secundaria a la fiebre reumática. Produce un gradiente en diástole entre la aurícula y el ventrículo izquierdos, generando cambios estructurales en la aurícula izquierda, las venas pulmonares, la arteria pulmonar y el ventrículo derecho, generando edema o congestión pulmonar. El soplo es a mesodiastólico, mejor auscultado en el foco mitral. Los cambios en la radiografía son de congestión pulmonar y crecimiento de la aurícula izquierda. El aumento de la presión capilar pulmonar resulta en un reflejo de constricción arteriolar, resultando en hipertensión arterial pulmonar y eventualmente hipertrofia del ventrículo derecho.<sup>9</sup>

La estenosis tricuspídea es menos frecuente, usualmente congénita. Produce una dilatación e hipertrofia de la aurícula derecha, lo cual es visible en la radiografía y en el EKG. El aumento de presión en la circulación venosa sistémica produce hepatomegalia e ingurgitación yugular. El soplo es mesodiastólico, y por la contracción prolongada de la aurícula derecha puede haber un soplo pre sistólico.<sup>9</sup>

#### Insuficiencias vasculares

En la insuficiencia mitral hay regurgitación del ventrículo izquierdo a la aurícula izquierda, dando lugar a un soplo sistólico, si es severa, habrá un retumbo en la diástole, por una estenosis relativa por el volumen excesivo pasando del ventrículo izquierdo a la aurícula izquierda.

En la insuficiencia tricuspídea hay crecimiento de la aurícula y ventrículos derechos. El soplo es diastólico, con un S3 intenso, en el foco tricuspídeo.

En la insuficiencia aórtica hay sobrecarga de volumen en el ventrículo izquierdo, generando un crecimiento del mismo en la radiografía y en el EKG. La presión diastólica es menor por el flujo continuo regresando al ventrículo izquierdo en diástole, resultando en una presión de pulso amplia y pulsos saltones. El soplo es de tono alto, decreciendo diastólico, audible en el ápex y en el tercer espacio intercostal izquierdo. El flujo de la insuficiencia aórtica coincide con el flujo normal de la aurícula izquierda, produciendo un flutter en la válvula mitral, produciendo el soplo de Austin-Flint, en diástole.<sup>9</sup>

La insuficiencia pulmonar, se dilata el ventrículo derecho, así como la arteria pulmonar.

#### Trasposición de grandes vasos

Es la cardiopatía cianógena más frecuente en el RN. En esta cardiopatía la aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. Como resultado, la relación normal anteroposterior de las arterias está invertida, quedando la aorta anterior a la arteria pulmonar, pero se mantiene a la derecha de la arteria pulmonar generando una dextro posición. En levo transposición, la aorta es anterior y a la izquierda de la arteria pulmonar. La fisiopatología de esta cardiopatía consiste en que el retorno venoso sistémico, al desembocar en la aurícula derecha, sale por la aorta a la circulación

sistémica sin ser oxigenada en los pulmones, generando una perfusión sistémica desoxigenada. En contraste con la sangre oxigenada, llega a la aurícula izquierda, sale por la arteria pulmonar y vuelve a regresar a la aurícula izquierda. Esto genera dos circuitos completamente separados, por lo que es incompatible con la vida a menos que sea corregido, generando una comunicación entre los mismos. El RN nace cianótico, con una saturación arterial de 30-50%, con una PO<sub>2</sub> de 20-30 mmHg, generando glucólisis anaerobia, resultando en una acidosis metabólica. La disminución fisiológica de la resistencia vascular pulmonar en el periodo postnatal resulta en un aumento del flujo pulmonar y sobrecarga de volumen en la aurícula ventrículo izquierdo. La acidosis e hipoxia tan importantes disminuyen la función miocárdica generando falla cardíaca desde la primer semana de vida. Si no se corrige, la hipoxia estimula a los quimiorreceptores en las carótidas y cerebrales, creando una hiperventilación y una disminución de PCO<sub>2</sub> en la circulación pulmonar. Por otro lado puede haber hipoglucemia secundaria a hipertrofia e hiperinsulinismo pancreático. La radiografía va a tener cardiomegalia y aumento en el flujo pulmonar. El EKG reporta hipertrofia ventricular derecha, la cual es difícil de diagnosticar en los primeros días de vida por la dominancia fisiológica el ventrículo derecho en el recién nacido. Normalmente no hay un soplo en el neonato con esta CC. El S<sub>2</sub> es sencillo y casi inaudible, porque la válvula pulmonar esta lejos de la pared torácica. En la trasposición de grandes vasos en dextro posición en ocasiones hay una comunicación interauricular por un foramen oval permeable, no siendo tan frecuente. En ellos puede haber una saturación adecuada de oxígeno, por lo que no presentarán hipoxia o acidosis metabólica, sin embargo si presentan falla cardíaca por la sobrecarga de volumen en cavidades izquierdas. En los casos de trasposición de grandes vasos con comunicación interventricular, solamente hay una mínima desaturación, y pueden cursar acianógenas, sin presentar acidosis pero sí falla cardíaca izquierda. El EKG demuestra hipertrofia biventricular y habrá un soplo de comunicación interventricular con el S<sub>2</sub> sencillo.<sup>9</sup>

#### Tetralogía de Fallot

La tetralogía de Fallot incluye 4 anomalías; hipertrofia ventricular derecha, cabalgamiento de la aorta, estenosis pulmonar y comunicación interauricular. La hipertrofia del ventrículo derecho es secundaria a la estenosis pulmonar. El cabalgamiento de la aorta es muy variable y no esta presente siempre. La obstrucción de salida del ventrículo derecho determina la dirección y magnitud del cortocircuito en la comunicación interventricular. Con estenosis leve, el corto circuito es de izquierda a derecha, a lo que se llama un "Fallot rosado". Con una estenosis más severa el corto circuito es de derecha a izquierda, resultando en un tetralogía de Fallot cianógena. En cualquier caso, la presión sistólica del ventrículo derecho iguala a la del ventrículo izquierdo y a la aorta. El soplo es secundario a la estenosis de la pulmonar y de la comunicación interventricular, siendo más audible en el lado izquierdo del esternón, en la parte medio-inferior.<sup>9</sup>

#### Atresia tricuspídea

En la atresia tricuspídea, la válvula tricuspídea y una porción del ventrículo derecho no existen. Como no hay comunicación entre la aurícula y el ventrículo derechos, tiene que haber una comunicación interauricular. Es común que además haya una comunicación

interventricular o una persistencia del conducto arterioso para que las arterias pulmonares reciban flujo. La presión de la aurícula derecha es muy elevada en comparación con la aurícula izquierda, revelando en el EKG hipertrofia de la aurícula derecha y crecimiento de la misma en la radiografía de tórax. Las cavidades izquierdas reciben flujo pulmonar y sistémico, por lo que se dilatan, revelando esta imagen en la radiografía de tórax. En el EKG habrá hipertrofia del ventrículo izquierdo y de la aurícula derecha por sobrecarga de volumen. También se encontrará un superior QRS axis en el EKG característico de la atresia tricuspídea. Se puede asociar a una trasposición de grandes vasos en un 30% de los casos. La saturación de oxígeno es igual en la aorta que en la arteria pulmonar, ya que hay una mezcla de sangre oxigenada y desoxigenada en el ventrículo izquierdo, por eso el grado de cianosis es variable. El soplo es secundario a la estenosis de la pulmonar.<sup>9</sup>

#### Atresia pulmonar

No hay comunicación entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. La persistencia del conducto arterioso es el medio por el cual hay flujo en los pulmones. El flujo sistémico llega a la aurícula derecha y debe cruzar a la aurícula izquierda a través de una comunicación interauricular o un foramen oval permeable. La aurícula derecha de hipertrofia, reflejando esto en el EKG y en la radiografía de tórax. El ventrículo derecho generalmente es hipoplásico y en ocasiones puede ser de tamaño normal. Hay sobrecarga de cavidades izquierdas, reflejándose en el EKG. Usualmente hay insuficiencia tricuspídea. La clínica es cianosis y un S2 único porque solamente hay una válvula semilunar que cierra, y es acompañado del soplo de un conducto arterioso persistente.<sup>9</sup>

#### Conexión anómala de venas pulmonares

En la conexión anómala de venas pulmonares, estas drenan de forma anormal a la aurícula derecha, directa o indirectamente. Usualmente hay una comunicación interauricular, para enviar flujo a las cavidades izquierdas del corazón. Se clasifica en 3 tipos; supracardiaca, en donde la vena pulmonar común drena a la vena cava superior a través de la vena vertical y la innominada izquierda. La cardiaca; las venas pulmonares drenan a la aurícula derecha directa o indirectamente a través de el seno coronario. La infracardiaca o subdiafragmática, la vena pulmonar común atraviesa el diafragma y drena a la vena porta, hepática o vena cava inferior. La conexión anómala de venas pulmonares se puede dividir en dos, dependiendo en la presencia o ausencia de obstrucción del retorno venoso pulmonar; obstructiva y no obstructiva. La infracardiaca usualmente es obstructiva y la mayoría de las cardíacas y supracardiacas son no obstructivas. En las no obstructivas, la cantidad de sangre que pasa por la comunicación interauricular a la aurícula izquierda en vez de al ventrículo derecho, es determinada por el tamaño de la comunicación interauricular por la complianza relativa de los ventrículos. Al nacimiento aumenta la complianza del ventrículo derecho, caen las resistencias vasculares pulmonares y la comunicación puede ser inadecuada en tamaño, entra más volumen al ventrículo derecho que a la aurícula izquierda. Por ende, hay crecimiento de cavidades derechas, reflejadas en el EKG incluso con bloqueo de rama derecha. Habrá un soplo de estenosis pulmonar y de estenosis tricuspídea, por la sobrecarga de volumen. El S2 con un desdoblamiento como en una comunicación interauricular, con S3 y S4 presentes.

En las lesiones obstructivas, hay hipertensión venosa pulmonar y en la arteria pulmonar y ventrículo derecho. El ventrículo derecho se mantiene pequeño, porque la hipertensión del mismo impide la que incrementa la complianza. En la radiografía va a verse un corazón pequeño, con congestión pulmonar. El EKG refleja una hipertrofia del ventrículo derecho, y el cuadro clínico es cianosis importante e insuficiencia respiratoria. Secundario a la hipertensión pulmonar, hay un S2 único.<sup>9</sup>

### **Pronóstico:**

La edad en los pacientes puede ayudar a hacer un diagnóstico diferencial. El pronóstico es dependiente de múltiples circunstancias, entre ellas el tipo de CC, el tiempo de evolución etc. Por ejemplo en la transposición de grandes vasos, sin reparación quirúrgica, es infrecuente la sobrevida durante el primer año de vida; sin tratamiento, 30% se mueren en la primera semana, 50% en el primer mes, 70% en los primeros 6 meses y 90% en el primer año de vida. En contraste con la tetralogía de Fallot, sin atresia pulmonar, en donde 75% de los pacientes sin tratamiento tienden a sobrevivir durante el primer año de vida, 60% los primeros 3 años de vida y 30% 10 años de vida.<sup>16</sup>

### **Tratamiento:**

En las CC cianógenas inicialmente el tratamiento es a base de prostaglandinas para la apertura y/o mantenimiento de la permeabilidad del ductus arterioso.<sup>7</sup> Cada CC debe individualizarse para determinar si amerita tratamiento médico o quirúrgico.

### **3. Planteamiento del problema**

Aún cuando se desconoce la incidencia de las CC en México, se ha estimado que cada año, nacen en nuestro país entre 18, 000 a 21, 000 niños con algún tipo de malformación cardíaca <sup>26</sup>, si asumimos el hecho, de que en nuestro país nacen anualmente entre 18 000 a 21 000 niños con algún tipo de cardiopatía, y que según las estimaciones de la literatura mundial, el 25 % de ellos tendría una CC crítica <sup>6</sup>, estaríamos en condición de decir, que anualmente nacen en nuestro país aproximadamente 5000 niños con alguna CC crítica, teniendo estos pacientes un alto riesgo de fallecer en el primer año de vida, si no son diagnosticados y atendidos de manera oportuna. Es por ello importante responder a la siguiente pregunta de investigación.

### **Pregunta de Investigación**

¿Cuál es la frecuencia de CC diagnosticadas de forma temprana y mediante que instrumentos?

### **4. Justificación**

Los retos a los que se enfrenta México al igual que el resto de los países en vías de desarrollo con respecto al manejo de las CC incluyen el establecer un diagnóstico temprano de las mismas, la transportación del RN enfermo hacia un centro de atención especializada así como la disponibilidad limitada de centros altamente especializados para la atención de estas enfermedades.

El establecer en México los signos y síntomas más frecuentes para la detección de la CC como un método rutinario de exploración del RN, podría incrementar el diagnóstico de éstas haciendo el diagnóstico temprano y oportuno, brindando a los pacientes un mejor pronóstico lo que posiblemente ayude a disminuir el número de complicaciones a corto y a largo plazo secundaria a CC.

La mayoría de las CC son diagnosticadas después del egreso, lo que equivale a un diagnóstico tardío. En este estudio, se espera ver el número de diagnósticos tempranos y tardíos que se realizan respecto a las CC que son atendidas en el Instituto Nacional de Pediatría y ver cuáles son los instrumentos más utilizados para hacer el diagnóstico. Se espera que la clínica sea el instrumento más utilizado, seguido por estudios de gabinete; es así como el propósito de este estudio es identificar cuales son los signos y síntomas más característicos de cada CC para poder identificarlos de manera temprana y evitar complicaciones a corto y a largo plazo.

## **5. Objetivos**

Generales:

Determinar los criterios de sospecha diagnóstica más utilizados para hacer el diagnóstico de las CC, atendidas en el servicio de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo 2018-2019.

Objetivos Específicos:

- Determinar frecuencia de las CC diagnosticadas de manera prenatal, temprana y tardía.
- Determinar frecuencia de las CC críticas y no críticas.
- Determinar frecuencia de las CC aisladas y sindromáticas
- Establecer el diagnóstico de las CC con base en criterios clínicos y de gabinete.

## **6. Materiales y Métodos**

- a. Clasificación de la investigación: Se propone un diseño de tipo observacional, retrospectivo, retrolectivo y analítico.
- b. Universo de estudio:
  - a. Criterios de inclusión: los expedientes de los pacientes que cumplan con el diagnóstico de alguna CC, del periodo de 2018-2019. Edad de recién nacido a 18 años, población masculina y femenina.
  - b. Criterios de exclusión: los expedientes tengan menos del 80% los datos requeridos, que estén fuera del rango de edad y que no tengan el diagnóstico de una CC.
- c. Explicación de selección de los sujetos que participarán en la investigación: todos los expedientes de los niños de 0 a 216 meses que acudieron a consulta médica del servicio de cardiología del Instituto Nacional de Pediatría en donde se realizó el diagnóstico de alguna CC.

Variables a investigar

Las variables que se incluyeron en el presente estudio se enumeran a continuación:

Nombre de la Variable	Definición Conceptual	Tipo de Variable	Medición de la Variable
<b>Oportunidad Diagnóstica</b>	<p>Del griego <i>diag</i> que significa a través de, <i>gnosis</i> sinónimo de conocimiento y el sufijo <i>tico</i> que es relativo a.</p> <p>Es el procedimiento por el cual se identifica una enfermedad, recabando datos clínicos, de imagen y laboratorio para interpretarlos y llegar a una conclusión.</p>	Nominal	<p>1=Diagnóstico prenatal                      2= Diagnóstico temprano                      3= Diagnóstico tardío</p>
<b>Edad al momento del diagnóstico</b>	Edad del paciente al momento de hacer el diagnóstico de la cardiopatía congénita	Intervalo	Meses
<b>Sexo</b>	Estará acorde a los genitales externos del paciente. Ésta variable es importante para determinar la frecuencia en el género	Nominal	<p>1= Femenino                      2= Masculino</p>

<p><b>Dato clínico o radiológico que orientó al diagnóstico</b></p>	<p>Se refiere al signo o síntoma clínico o auxiliar de gabinete que orientó al diagnóstico de la cardiopatía congénita.</p>	<p>Nominal</p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1.- Soplo</li> <li>2.- Palpitaciones</li> <li>3.-Cianosis</li> <li>4.- IVAI</li> <li>5.- Falla de medro</li> <li>6.- Síncope</li> <li>7.- Edema</li> <li>8.- Diaforesis o dificultad con la alimentación</li> <li>9. Disnea</li> <li>10. Hepatomegalia</li> <li>11.-Alteraciones en radiografía</li> <li>12.-Alteraciones en EKG</li> <li>13.Tamiz cardiológico</li> </ol>
<p><b>Tipo de cardiopatía congénita</b></p>	<p>Se refiere al tipo de cardiopatía congénita diagnosticada.</p>	<p>Nominal</p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1.-CIA</li> <li>2.-CIV</li> <li>3.-PCA</li> <li>4.-Canal AV</li> <li>5.-Tetralogía de Fallot</li> <li>6.-EoAo</li> <li>7.-EoPulm</li> <li>8. EoPulm crítica</li> <li>9.-CoAo</li> </ol>

			<p>10.-L-TGA</p> <p>11.-D-TGA</p> <p>12.-Atresia tricuspídea</p> <p>13.- Atresia pulmonar</p> <p>14.- Conexión anómala total de venas pulmonares</p> <p>15. Conexión anómala parcial de venas pulmonares</p> <p>16. Doble entrada del ventrículo izquierdo</p> <p>17. Doble salida del ventrículo derecho.</p> <p>18.- Anomalía de Ebstein</p> <p>19.-Tronco arterioso</p> <p>20. Ventrículo izquierdo hipoplásico</p> <p>21. Válvula pulmonar ausente</p>
--	--	--	--

			22. Hipoplasia aórtica
<b>Sindromático o no sindromático</b>	Se refiere a si la cardiopatía congénita es parte de un síndrome o se presentó de forma aislada. Un síndrome es un conjunto de signos y síntomas que se presentan juntos y son característicos de una enfermedad.	Nominal	1= Sindromático 2= No sindromático

### Tamaño de la muestra

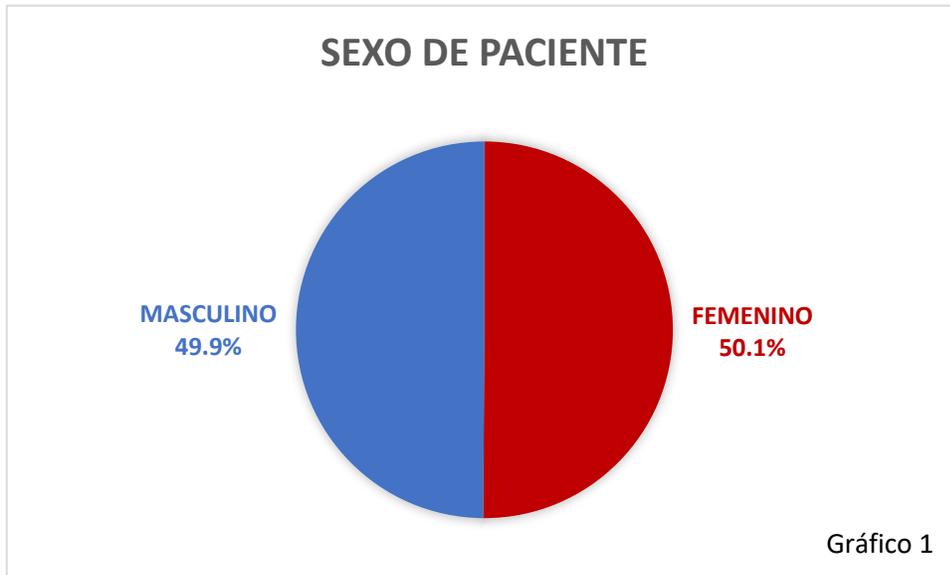
Se realizará un muestreo por conveniencia que abarca 489 pacientes en el periodo de recolección de enero 2018 a enero 2019.

### Análisis estadístico

En la primera fase de elaborará una base de datos en el programa Excel la cual posteriormente será transportada al programa estadístico SPSS VERSION 21, a través del cual se realizará el análisis de la información mediante tablas, cuadros y gráficos y se utilizará el modulo del SPSS para realizar el análisis.

## 7. Resultados

Se incluyó en el estudio a 489 sujetos, 245 femeninos (50.1%) y 244 masculinos (49.9%). (Gráfico 1) Con respecto a la edad al momento del diagnóstico de la CC, se obtuvo un promedio de 1 mes, media de 8 meses, con una DE 20.2. En la muestra, el 53% fue diagnosticado de 0 al primer mes de vida, 23.7% fue diagnosticado del primer mes de vida a los 5 meses y el 23.3% fue diagnosticado después de los 5 meses de vida. (Tabla 1)

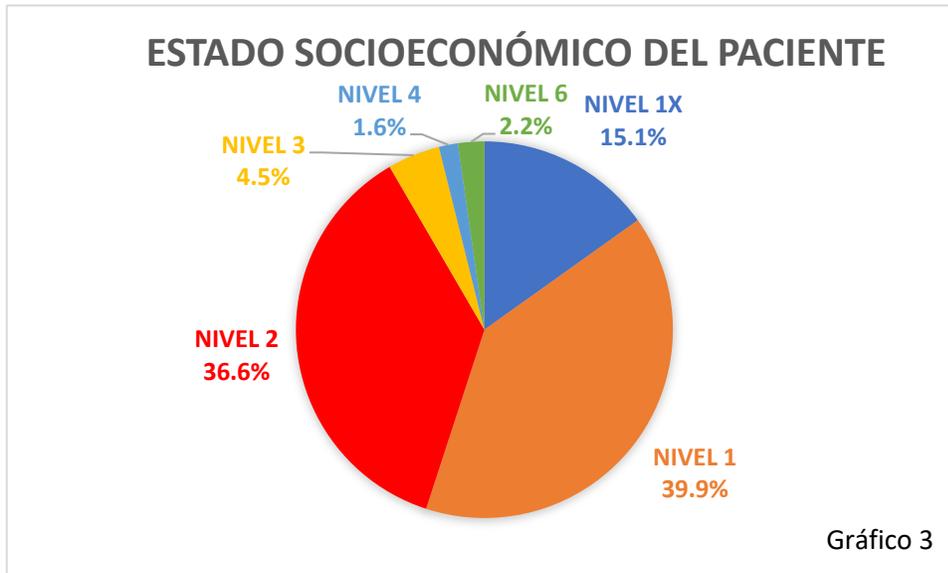


EDAD DEL PACIENTE EN MESES AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO DE LA CC

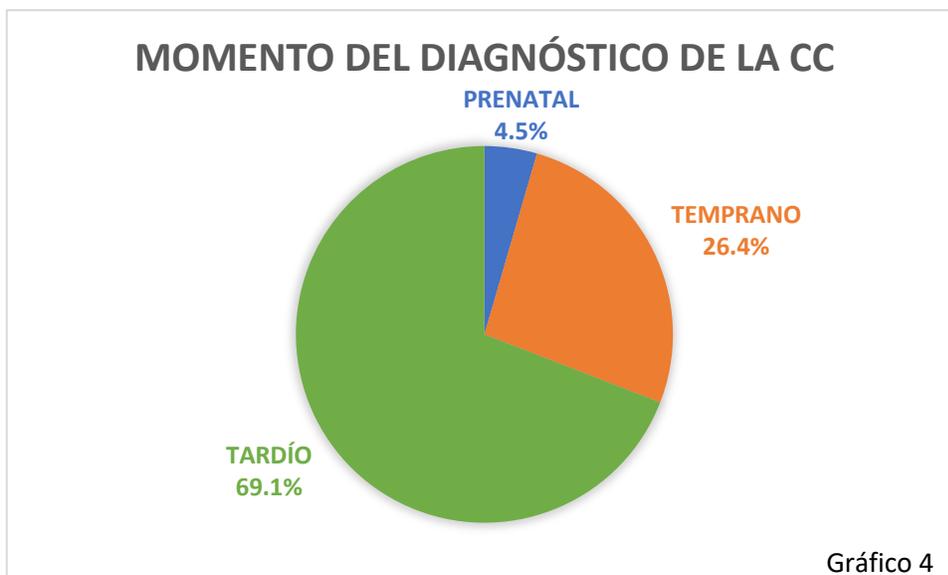
N	Válidos	489
Media		8.258159
Error típ. de la media		0.916589
Mediana		1
Moda		0.03
Desv. típ.		20.26884
Varianza		410.826
Asimetría		3.929
Error típ. de asimetría		0.11
Curtosis		17.3
Error típ. de curtosis		0.22
Rango		156
Mínimo		0
Máximo		156
	25	0.13
Percentiles	50	1
	75	5

Tabla 1

Se analizó el estado socioeconómico de los pacientes, en donde se encontró que 15.1% pertenece al nivel 1X, siendo el nivel más bajo, 39.9% nivel 1, 36.6% nivel 2, 4.5% nivel 3, 1.6% nivel 4 y 2.2% nivel 6, siendo el nivel más alto. (Gráfico 3)



El momento del diagnóstico de la CC se determinó como prenatal, temprano (diagnosticado antes del primer egreso hospitalario) y tardío (diagnosticado después del primer egreso hospitalario). El diagnóstico prenatal de las CC ocurrió en el 4.5%, el temprano en el 26.4% y 69.1% en el tardío. (Gráfico 4)



Se documentó una asociación del momento del diagnóstico de la CC con el estado socioeconómico. Se encontró que en el nivel 1X el 78.1% son diagnósticos tardíos, y en

nivel 6 54.5% son diagnósticos tardíos. Mientras que el cuanto al diagnóstico prenatal, en el nivel 1X, no hubo diagnósticos prenatales y en el nivel 6 el 36.4% fueron diagnosticados de forma prenatal. ( $\chi^2=35.4$  ,  $p=0.000105$ )

Los datos clínicos que presentaron los pacientes con CC se describen en la tabla 2.

SIGNOS Y SÍNTOMAS EN PACIENTES CON CC
Soplo cardiaco
Cianosis
Síntomas de insuficiencia cardiaca:
○ Edema
○ Infección de vías aéreas inferiores
○ Falla de medro
○ Diaforesis a la alimentación
○ Disnea
○ Hepatomegalia
Otros:
○ Palpitaciones
○ Síncope

Tabla 2

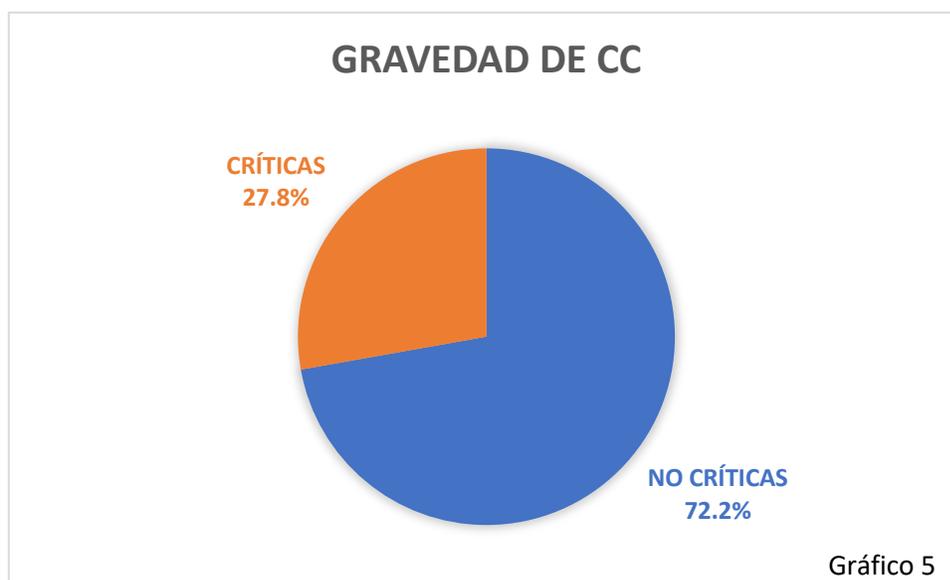
En los pacientes con diagnóstico temprano, 87.6% presentaron soplo, 46.5% cianosis, 44.2% diaforesis a la alimentación, 34.9% disnea, 20.2% falla de medro, 14.7% hepatomegalia, 9.3% infección de vías aéreas inferiores (IVAI), 3.1% edema, 3.1% palpitaciones y 0% síncope. En los pacientes con diagnóstico tardío 92.9% presentaron soplo, 55.6% diaforesis a la alimentación, 50.6% cianosis, 49.6% disnea, 27.5% falla de medro, 19.2% IVAI, 10.1% hepatomegalia, 9.2% palpitaciones, 2.7% síncope y 0.9% edema.

Las CC más frecuentes en los pacientes están descritas a continuación: persistencia de conducto arterioso 20%, comunicación interauricular 19%, comunicación interventricular 11.5%, tetralogía de Fallot 8.8%, atresia pulmonar 7.4%, atresia tricuspídea 6.1%, canal auriculoventricular 4.1%, coartación aórtica 4.7%, conexión anómala total de venas pulmonares 4.3%, doble salida de ventrículo derecho 3.9%, D-transposición de grandes arterias 3.5%, estenosis aórtica 2.5%, hipoplasia aórtica 2%, doble entrada de ventrículo izquierdo 1.8%, tronco arterioso 1.8%, ventrículo izquierdo hipoplásico 1.2%, estenosis pulmonar 1%, L- transposición de grandes arterias 0.8%, conexión anómala parcial de venas pulmonares 0.8%, anomalía de Ebstein 0.6%, estenosis pulmonar crítica 0.6%, síndrome de la válvula pulmonar ausente 0.2%, el resto se catalogó en otras.

En de las CC más frecuentes, se buscó el momento en el que se hizo su diagnóstico. En la comunicación interauricular el 26.8% tuvo un diagnóstico temprano y 72% de forma tardía. En la comunicación interventricular 23.2% tuvo un diagnóstico temprano y 76.7%

tuvieron un diagnóstico tardío. En la persistencia del conducto arterioso el 38.7% fue diagnosticado de forma temprana y 61.2% de forma tardía. La tetralogía de Fallot el 9.3% fue diagnosticado de forma prenatal, 23.2% temprano y 74.4% tardío. En la atresia pulmonar 2.7% fue diagnosticado de forma prenatal, 47.2% de forma temprana y 50% de forma tardía. La atresia tricuspídea 6.6% fue diagnosticado de forma prenatal, temprano 13.3% y 66.6% de forma tardía. El canal auriculoventricular el 15% de hizo de forma prenatal, 35% de forma temprana y 50% de forma tardía. En la coartación aórtica no hubo diagnóstico de forma prenatal, 26% temprano y 73.9% de forma tardía. En la conexión anómala total de venas pulmonares el 4.7% fue diagnosticado de forma prenatal, 4.7% temprano y 90.4% de forma tardía. El resto de CC tuvieron una prevalencia menor al 3.5% del total.

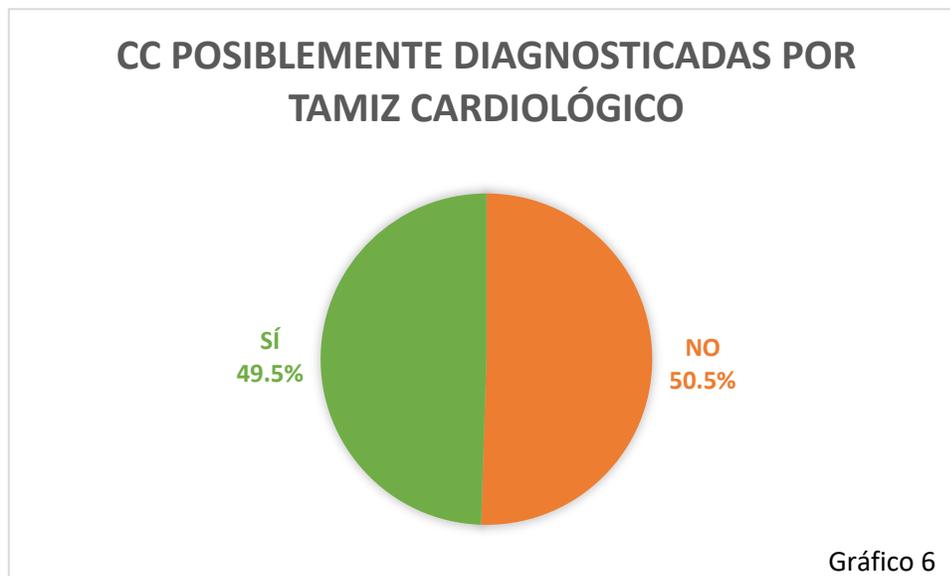
Se clasificaron las CC de acuerdo con su gravedad en críticas y no críticas. Las no críticas se encontraron en un 72.2% y las críticas en un 27.8%. (Gráfico 5)



Se busco asociación entre la gravedad de las CC y el momento del diagnóstico de las CC. Las no críticas el 3.3% se diagnosticó de forma prenatal, 26.3% temprana y 70.2% de forma tardía. En las críticas, el 7.3% se diagnosticó de forma prenatal, 26.4% de forma temprana y 66.1% de forma tardía. ( $\chi^2= 3.648$ ,  $p=0.161$ )

Se analizó la sintomatología clínica de las CC con la gravedad de las CC. En las CC no críticas el 90.9% tuvieron un soplo, 49% diaforesis a la alimentación, 45.7% disnea, 37.4% cianosis, 26.1% falla de medro, 16.1% IVAI, 10.8% hepatomegalia, 7.9% palpitaciones, 2.3% síncope y 1.7% edema. En las críticas en 91.2% tuvieron soplo, 83.1% cianosis, 61% diaforesis a la alimentación 42.6% disnea, 17.6% IVAI, 13.2% hepatomegalia, 5.9% palpitaciones, 0.7% síncope y 0.7% edema.

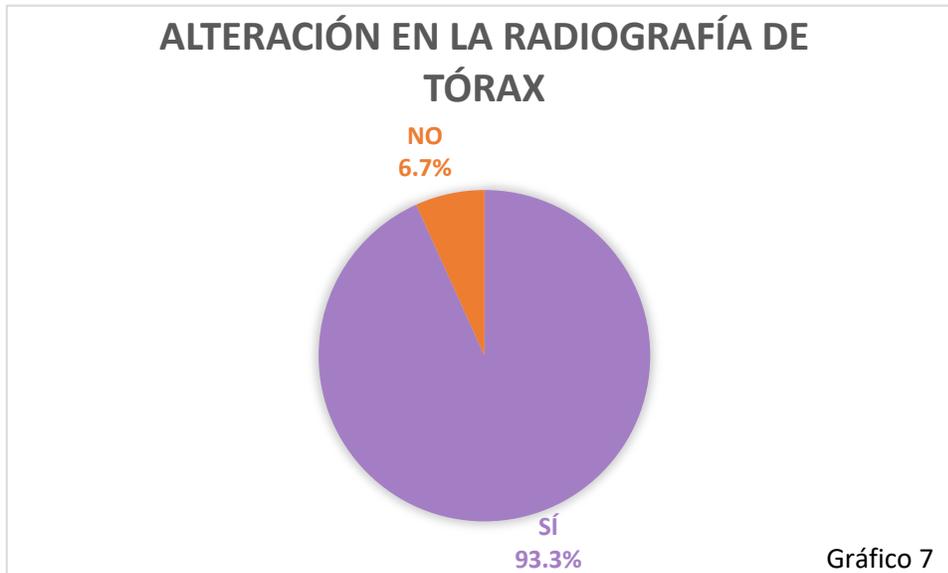
Se clasificaron las CC en las que potencialmente se pudieron haber diagnosticado con tamiz cardiológico y las que no. Las que sí se pudieron haber diagnosticado por tamiz se presentaron en 49.5% y las que potencialmente no se pudieron haber diagnosticado con tamiz 50.5%.(Gráfico 6)



Se buscó asociación entre la gravedad de las CC y las que pudieron haber sido potencialmente diagnosticado con tamiz cardiológico y las que no. El 100% de las críticas pudieron haber sido diagnosticadas con tamiz, mientras que el 30% de las no críticas, pudieron haber sido diagnosticadas con tamiz. ( $\chi^2=192.3$  ,  $p=0.000$ )

Se analizó la sintomatología clínica de las CC con la clasificación de haber sido potencialmente diagnosticado con tamiz. En las CC posiblemente no diagnosticadas por tamiz el 89.5% tuvieron un soplo, 44.7% disnea, 42.9% diaforesis a la alimentación, 23.1% falla de medro, 19.4% cianosis, 18.6% IVAI, 10.9% hepatomegalia, 7.7% palpitaciones, 2.8% síncope y 1.6% edema. En las que sí pudieron haber sido diagnosticadas por tamiz en 92.6% tuvieron soplo, 81.4% cianosis, 62% diaforesis a la alimentación, 45% disnea, 28.1% falla de medro, 14.5% IVAI , 12% hepatomegalia, 7% palpitaciones, 0.8% síncope y 1.2% edema.

Se buscó alteración en la radiografía de tórax encontrando alteraciones en el 93.3% de las radiografías y sin alteraciones en el 6.7%. (Gráfico 7)



Se encontró asociación entre la gravedad de las CC y la alteración en la radiografía de tórax. De las CC no críticas, el 90.9% tuvieron alteración en la radiografía, y de las CC críticas, el 99.2% tuvieron alteración en la radiografía de tórax. ( $\chi^2= 10.8$ ,  $p=0.001$ )

Se encontró asociación entre las CC que potencialmente pudieron haber sido diagnosticadas con tamiz y la alteración en la radiografía de tórax. Las que pudieron haber sido diagnosticadas con tamiz, el 99.5% tuvieron alteración en la radiografía de tórax, y de las que posiblemente no pudieron haber sido diagnosticadas por tamiz, el 87% tuvieron alteración en la radiografía de tórax. ( $\chi^2= 30.5$ ,  $p=0.000$ )

Se encontró asociación entre la alteración en la radiografía de tórax y el momento de diagnóstico de la CC. El 4.49% de las CC diagnosticadas en el periodo prenatal, tuvieron alteraciones en la radiografía de tórax al nacimiento, 23.1% de las CC diagnosticadas de forma temprana tuvieron alteraciones en la radiografía de tórax y 65.6% de las CC diagnosticadas de forma tardía tuvieron alteraciones en la radiografía de tórax. ( $\chi^2= 9.7$ ,  $p=0.008$ )

Se buscó alteración en el EKG encontrando alteraciones en el 95.3% de los EKG y sin alteraciones en el 4.7%. (Gráfico 8)



Se buscó asociación entre la alteración en el EKG y el momento de diagnóstico de la CC. El 4.4% de las CC diagnosticadas en el periodo prenatal, tuvieron alteraciones en el EKG al nacimiento, 24.1% de las CC diagnosticadas de forma temprana tuvieron alteraciones en el EKG y 66.6% de las CC diagnosticadas de forma tardía tuvieron alteraciones en el EKG. ( $\chi^2= 11.0$ ,  $p=0.026$ )

Se buscó asociación entre la alteración en el EKG y la gravedad de la CC. En las no críticas, el 94.5% tuvieron alteración en el EKG y de las críticas el 100% tuvieron alteraciones en el EKG. ( $\chi^2= 7.6$ ,  $p=0.022$ )

Se buscó asociación entre la alteración en el EKG y las CC que potencialmente se pudieron haber diagnosticado con tamiz. De las que las que potencialmente se pudieron haber diagnosticado con tamiz, el 49.0% presentó alteraciones en el EKG y de las que no se hubieran podido posiblemente diagnosticar con el tamiz, el 46.2% y las que no. ( $\chi^2= 15.6$ ,  $p=0.000$ )

Se valoró la clínica con la que se presentó cada CC al momento del diagnóstico. Se describirán las CC más frecuentes en la población. En la persistencia del conducto arterioso que se presentó en el 17.3%, de los cuales 37.7% presentaron soplo, 19.3% disnea, 17.3% diaforesis a la alimentación, 10.2% IVAI, 9.1% falla de medro, 7.1% presentaron cianosis, 3.0% hepatomegalia, 2.0% edema, 1.0% presentaron palpitaciones y 1.0% síncope. La CIA que se presentó en un 16.4%, de los cuales 89.1% presentaron soplo, 44% disnea, 38.7% diaforesis a la alimentación, 20.4% falla de medro, 18.2% presentaron cianosis, 18.2% infección de vías aéreas inferiores, 11.8% hepatomegalia, 8.6% presentaron palpitaciones, 4.3% síncope y 1.0% edema. La comunicación interventricular que se presentó en un 9.9%, de los cuales 57.1% presentaron soplo, 32.1% diaforesis a la alimentación, 28.5% disnea, 19.6% falla de medro, 8.9% IVAI, 8.9% hepatomegalia, 8.6% presentaron cianosis, 3.5% presentaron palpitaciones, 0% síncope y 0% edema. La tetralogía de Fallot que se presentó en un 7.6%, se presentó con soplo el 100%, 86% presentaron cianosis, 58.1% disnea, 55.8%

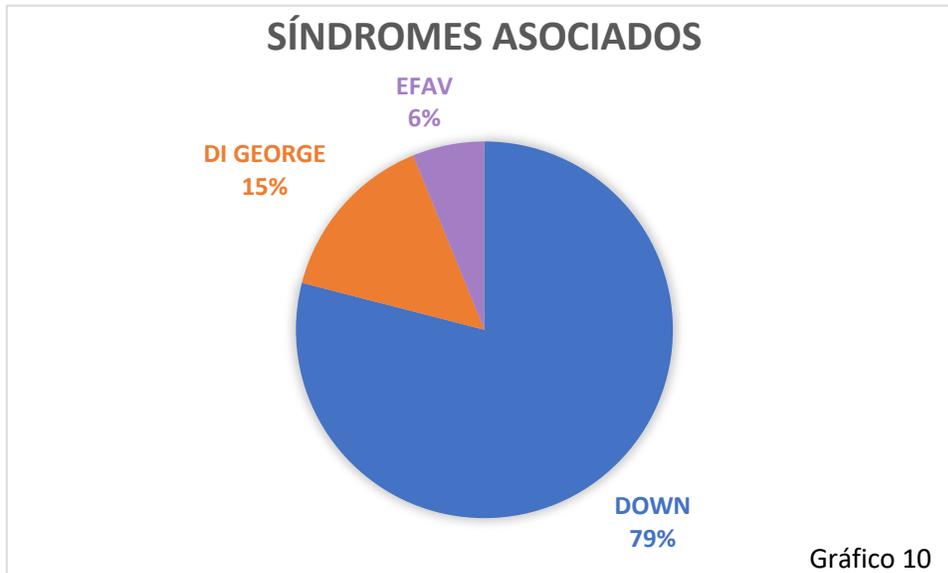
diaforesis a la alimentación, 39.5% falla de medro, 11.6% IVAI, 2.3% edema, 2.3% presentaron palpitaciones, 2.3% síncope y 0% hepatomegalia. Entre otras cardiopatías.

Se buscó la frecuencia de la realización del tamiz cardiológico, el cual se realizó en el 0.8% de los pacientes y no se realizó en el 99.2%.

Se buscó la frecuencia de la presencia de síndromes clínicos en los pacientes con CC en donde 25.6% presentaron síndromes y 74.4% no los presentaron. (Gráfico 9)



Los síndromes y asociaciones encontrados fueron síndrome de Down en 13.1%, cloaca 0.2%, Williams 0.2%, meromelia 0.2%, Di George 2.5% VACTERL 1.0%, Koolen de vries 0.2%, Ivermark 0.4%, EFAV 1.0%, Cri du chat 0.4%, Allagile 0.2%, Noonan 0.6%, Dandy Walker 0.2%, West 0.2%, goldenhar 0.2%, monosomia 21 0.2%, Turner 0.4%, CHARGE 0.2%, Schinzel giedion 0.2%, Kartagener 0.2%, Sotos 0.2%, Edwards 0.2%, Townes brocks 0.2%, y otros. Los más frecuentes se describen en el gráfico 10.



Dentro de estos síndromes, los más frecuentes fueron el síndrome de Down quienes presentaron en un 39% comunicación interauricular, canal auriculoventricular 28.1%, 14% persistencia del conducto arterioso, 12.5% comunicación interventricular, 1.5% tetralogía de Fallot, 1.5% atresia pulmonar, 1.5% displasia de la válvula tricuspídea, y 1.5% trasposición de grandes arterias. Di George fue el segundo síndrome más frecuente, y la distribución de las CC fue la siguiente; 25% tuvieron atresia pulmonar, 25% tetralogía de Fallot, 25% tronco arterioso, 8.3% comunicación interauricular, 8.3% comunicación interventricular y 8.3% persistencia del conducto arterioso. En la asociación VACTERL se presentaron de la siguiente manera; 20% CTAVP, 20% DSVD, 20% DEVI, 20% ventrículo izquierdo hipoplásico y 20% fue clasificada como compleja. El síndrome de Turner 50% presentó coartación aórtica y 50% presentó una miocardiopatía. El síndrome de Cri du chat el 50% presentó comunicación interauricular y 50% comunicación interventricular. El resto de los síndromes tuvieron una prevalencia baja.

## 8. Discusión

Las CC son las malformaciones más frecuentes en los RN y son una de las principales causas de mortalidad infantil. Por ello, la importancia de hacer un diagnóstico temprano clínico y con apoyo de auxiliares diagnósticos para iniciar el abordaje terapéutico oportuno brindando a los pacientes un mejor pronóstico disminuyendo el número de complicaciones a corto y a largo plazo.

En este estudio, no hubo prevalencia del sexo respecto a las CC, fueron la mitad femenino y la mitad masculino. En la literatura no hay una relación distinta a nuestros resultados. La edad promedio del diagnóstico de las CC fue de 1 mes, el 53% fue diagnosticado de 0 al primer mes de vida, 23.7% fue diagnosticado del primer mes de vida a los 5 meses y el 23.3% fue diagnosticado después de los 5 meses de vida. En otra literatura, se ha reportado que el diagnóstico se obtiene la primer semana de vida en el

40-50% y durante el primer mes en un 50-60%<sup>3</sup>, lo que concuerda con nuestros resultados.

Se analizó el estado socioeconómico de la muestra, en donde más del 80% de los pacientes tuvieron una distribución en estados socioeconómicos bajos.

El momento del diagnóstico de la CC se determinó como prenatal, temprano (diagnosticado antes del primer egreso hospitalario) y tardío (diagnosticado después del primer egreso hospitalario). El diagnóstico prenatal de las CC ocurrió en el 4.5%, el temprano en el 26.4% y 69.1% en el tardío.

Nuestros datos son contrastantes con lo reportado por Krynski et al<sup>14</sup>, en donde similar a nosotros, ellos solo diagnosticaron de manera prenatal al 7% de su población estudiada. Sin embargo, nuestro diagnóstico temprano es mucho menor comparado al de ellos (26.4% vs 65%), respectivamente y el diagnóstico tardío en nuestra población es mucho mayor al reportado por ellos (69.1 vs 28%), lo cual es una cifra alarmante ya que más de dos terceras partes de la nuestra población tuvo un diagnóstico retardado, influyendo potencialmente en la morbimortalidad del paciente.

El diagnóstico prenatal de las CC es muy pobre aún en algunos países, solamente 27% detectados mediante este método, ya que los ultrasonidos prenatales tienen una sensibilidad variable, por ser operador dependiente, depende de la semana de gestación en la cual se realice, la posición fetal y el tipo de defecto cardíaco, por lo que no se diagnosticarán todas las CC.<sup>20,22</sup> El diagnóstico prenatal, permite programar el nacimiento cerca o en un centro especializado y anticipar el soporte específico que necesitará el niño al nacer, como prostaglandinas, septotomía o cirugía de urgencia.<sup>14</sup>

Se documentó una asociación del momento del diagnóstico de la CC con el estado socioeconómico; a menor nivel socioeconómico, menor es el diagnóstico prenatal y mayor es el diagnóstico tardío. En nuestro país existe una gran dificultad en el traslado de los pacientes por diversos factores tanto orográficos, socioeconómicos y culturales que impiden la atención oportuna y adecuada de los pacientes.<sup>23</sup>

La herramienta principal para hacer el diagnóstico inicial de una CC es clínico. El médico de primer contacto debe saber diagnosticar de forma temprana una CC para dar el tratamiento adecuado.<sup>8</sup> Existe evidencia internacional que solo 60% de los nacidos vivos con CC son diagnosticados al nacimiento. Se estima que en 20% de ellos el diagnóstico se omite probablemente por una deficiente exploración clínica neonatal.<sup>6</sup>

La clínica de una CC depende del tipo y gravedad del defecto, así como de las resistencias pulmonares y del cierre del conducto arterioso.<sup>7</sup> Algunos autores describen cuatro grupos de signos y síntomas principales ante la sospecha de una CC; soplo, insuficiencia cardíaca, alteraciones en el ritmo y la presencia de cianosis.<sup>8</sup>

Los datos clínicos con los que se presentaron los pacientes con CC en nuestra muestra fueron el soplo cardíaco, edema, palpitations, cianosis, infección de vías aéreas inferiores, síncope, falla de medro, diaforesis a la alimentación, disnea y hepatomegalia. A medida que se retrasó el diagnóstico en nuestros pacientes, volviéndose tardío, la sintomatología descrita fue más prevalente, la mayoría terminando con signos y síntomas inherentes de insuficiencia cardíaca. En los niños la causa principal de insuficiencia

cardiaca son las CC, y en menores de un año, 90% de los casos de insuficiencia cardiaca son secundarias a CC.<sup>8</sup>

El diagnóstico de las CC más frecuentes fue tardío. En la comunicación interauricular, 72% tuvieron un diagnóstico tardío, en la comunicación interventricular 76.7%, persistencia del conducto arterioso 61.2%, tetralogía de Fallot 74.4%, atresia pulmonar 50%, atresia tricuspídea 66.6%, canal auriculoventricular 50%, coartación aórtica 73.9%, conexión anómala total de venas pulmonares 90.4%. En la comunicación interauricular es raro que haya sintomatología antes de los 3-4 años. Esto es porque la complianza en el ventrículo derecho compensa el cortocircuito y no es evidente, hasta esta edad. La insuficiencia cardiaca congestiva se presenta de forma tardía lo que retrasa el diagnóstico, ya que las arterias pulmonares son capaces de manejar mucho flujo sin desarrollar hipertensión arterial pulmonar o falla cardiaca en etapas tempranas, sin embargo tienden a desarrollarla entre la 3era y 4ta década de la vida si el defecto es grande.<sup>9</sup> En la comunicación interventricular la magnitud del cortocircuito es determinado por el tamaño del defecto y el grado de resistencia vascular pulmonar; si es pequeño el defecto hay más resistencia para el cortocircuito, y no depende de las resistencias vasculares pulmonares, pero si el defecto es grande, la resistencia del defecto es mínima y el cortocircuito de izquierda a derecha depende de las resistencias vasculares pulmonares, lo que influye directamente en el cuadro clínico.<sup>9</sup> En la persistencia del conducto arterioso la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha esta determinado por la resistencia impartida por el ductus si es pequeño (el tamaño, la longitud la tortuosidad etc.), y por las resistencias vasculares pulmonares cuando el defecto es grande.<sup>9</sup> De acuerdo con las características y la fisiopatología del defecto cardiaco, serán las características clínicas y el tiempo diagnóstico de cada una.

Se clasificaron las CC de acuerdo con su gravedad en críticas y no críticas. Las no críticas se encontraron en un 72.2% y las críticas en un 27.8%, lo que concuerda con la literatura, siendo más prevalentes las no críticas. Se pensó que por ser críticas, se iban a diagnosticar de una forma temprana, sin embargo no hubo significancia estadística en nuestra muestra, las no críticas el 3.3% se diagnosticó de forma prenatal, 26.3% temprana y 70.2% de forma tardía. En las críticas, el 7.3% se diagnosticó de forma prenatal, 26.4% de forma temprana y 66.1% de forma tardía. ( $\chi^2= 3.648$ ,  $p=0.161$ ). Según L. Eckersley et al, las cardiopatías críticas fueron diagnosticadas de manera prenatal en un 46% y las no críticas 22% ( $p<0.0001$ ). El diagnóstico tardío ocurrió en un 20% de las críticas y en 51% de las no críticas. Y las cardiopatías aisladas se diagnosticaron de forma tardía (235/596, 39%) a diferencia de las sindrómicas (30/138, 22%) ( $p<0.0001$ ) La clínica tanto de las críticas como no críticas en nuestra población fue similar; más del 90% se presentaron con soplo, sin embargo las críticas o las potencialmente diagnosticadas por tamiz cardiológico tuvieron más datos de insuficiencia cardiaca, entre ellos una mayor prevalencia de diaforesis a la alimentación, disnea, hepatomegalia y cianosis.

Se clasificaron las CC en las que potencialmente se pudieron haber diagnosticado con tamiz cardiológico y las que no. Las que sí se pudieron haber diagnosticado por tamiz se presentaron en 49.5% y las que potencialmente no se pudieron haber diagnosticado con

tamiz 50.5%. La importancia del tamizaje prenatal para las CC influye directamente en el pronóstico del paciente, permitiendo tener una detección presintomática e intervención temprana y efectiva.<sup>20</sup> No hubo asociación entre el momento diagnóstico con las que pudieron haber sido potencialmente diagnosticadas por tamiz cardiológico, por la baja prevalencia del uso de este auxiliar, únicamente se realizó en el 0.8% de nuestros pacientes. Sin embargo, el tamiz cardiológico a través de la oximetría de pulso ha disminuido el diagnóstico tardío de las CC críticas en algunos países. Detecta niveles de hipoxemia que no puede ser detectada por el examen físico.<sup>14,15</sup>

Se buscó alteración en la radiografía de tórax en los pacientes con CC, encontrando alteraciones en el 93.3% de las radiografías y sin alteraciones en el 6.7%. La radiografía de tórax es obligatoria en todo neonato con sospecha de enfermedad congénita cardíaca, porque a pesar de ser poco específica es sensible ya que encuentra información útil no visible por el ecocardiograma, como la información del parénquima, vía aérea y estructuras vasculares conectadas al corazón.<sup>9</sup> Dentro de las CC, tanto las que potencialmente pudieron haber sido diagnosticadas con tamiz y las que no, el 99.5% y 87% tuvieron alteración en la radiografía de tórax, lo que apoya la importancia de realizar este estudio ante la sospecha de una CC ( $p=0.000$ ). Del mismo modo, a mayor retraso en el diagnóstico, se encontró en nuestra muestra mayor prevalencia en la alteración en la radiografía de tórax, siendo esta alterada en el 65.6% de los diagnósticos tardíos. Esta reportada en la literatura una sensibilidad para la valoración del crecimiento cardíaco del 77.3%.<sup>24</sup>

El electrocardiograma (EKG) es útil en el diagnóstico de las CC, y que es un método no invasivo, es una prueba simple y económica. Se buscó alteración en el EKG en los pacientes con CC encontrando alteraciones en el 95.3% de los EKG y sin alteraciones en el 4.7%. Se encontró asociación entre la alteración en el EKG y el momento de diagnóstico de la CC; el 66.6% de las CC diagnosticadas de forma tardía tuvieron alteraciones en el EKG. ( $p=0.026$ ) Sin importar si eran CC que potencialmente se pudieron haber diagnosticado con tamiz o no, se presentaron alteraciones en el EKG en ambas, con afección similar, 49.0% y 46.2% respectivamente. ( $p=0.000$ ) En el estudio realizado por Mackie (2009), donde comparó la sensibilidad y especificidad de la valoración clínica versus valoración clínica más EKG, reportan una eficacia elevada de la valoración clínica con una sensibilidad de 80.5% (IC 95%, 73.2 - 87.8) y especificidad 90.9% (IC 95%, 84.9 - 96.9), valores predictivos positivo de 91.9 % (IC 95%, 86.6 - 97.3) y negativo de 78.4% (IC 95%, 70.4 - 86.4) y refieren que el agregar el EKG no mejora el diagnóstico.<sup>18</sup> Otros autores como O'Conor (2008) descalifican el uso del EKG, afirmando que es un método de tamizaje insensible y no específico a el diagnóstico de las CC, solamente útil para las arritmias cardíacas, argumentando que el conocimiento de los cambios relacionados con la edad y la interpretación del EKG pediátrico es limitada. Sin embargo de acuerdo con los resultados de Liborio Solano et al, la efectividad aceptable, con una sensibilidad del 72.6% (95% IC 66.2-78.9), especificidad de 71.1% (95% IC 62.6-79.6), valor predictivo positivo 80.9% (95% IC 74.9-86.9), valor predictivo negativo de 60.6% (95% IC 52.2-69.0).<sup>18</sup>

Se buscó la frecuencia de la presencia de síndromes clínicos en los pacientes con CC en donde 25.6% presentaron síndromes y 74.4% no los presentaron.<sup>9</sup> El estudio epidemiológico Baltimore-Washington Infant Study reportó que una tercera parte de los RN con CC presentó un síndrome genético o una anomalía extracardiaca, así como una asociación en las anomalías cromosómicas al ser 120 veces más frecuentes en los casos que en los controles. Encontraron que los padecimientos mendelianos y las asociaciones sindrómicas fueron más comunes en pacientes con CC.<sup>4</sup> Los síndromes y asociaciones más prevalentes en nuestra muestra fueron síndrome de Down en 13.1%, Di George 2.5% y asociación VACTERL 1.0% y EFAV 1.0%. El síndrome de Down presentó múltiples CC, las más prevalentes comunicación interauricular en un 39%, canal auriculoventricular 28.1%, 14% persistencia del conducto arterioso, 12.5% comunicación interventricular, 1.5% tetralogía de Fallot, entre otros. Di George fue el segundo síndrome más frecuente, y la distribución de las CC fue la siguiente; 25% tuvieron atresia pulmonar, 25% tetralogía de Fallot, 25% tronco arterioso, 8.3% comunicación interauricular, 8.3% comunicación interventricular y 8.3% persistencia del conducto arterioso. En la asociación VACTERL se presentaron de la siguiente manera; 20% CTAVP, 20% DSVD, 20% DEVI, 20% ventrículo izquierdo hipoplásico y 20% otros. En la literatura está descrito que en el síndrome de Down, la prevalencia de una CC es de 40-50% y el defecto del canal atrioventricular es una de las más frecuentes. El canal atrioventricular tiene una prevalencia 2.5 veces más en sx Down que en población general. También son frecuentes la comunicación interventricular y la tetralogía de Fallot. En el síndrome de Di George la prevalencia de una CC es de 75-80%. Las malformaciones encontradas son predominantemente defectos conotruncales como tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, interrupción del arco aórtico y tronco arterioso.<sup>4</sup>

## **9. Conclusión**

Las CC son un reto diagnóstico en nuestro país y son una de las principales causas de mortalidad infantil. Por ello, la importancia de hacer un diagnóstico temprano clínico, con apoyo de auxiliares diagnósticos que nos proporcionan información importante de la fisiopatología cardiaca. Contar con las herramientas suficientes para la sensibilización con los signos y síntomas más frecuentes es fundamental para poder iniciar el abordaje terapéutico oportuno, brindando a los pacientes un mejor pronóstico disminuyendo el número de complicaciones a corto y a largo plazo.

En comparación con la literatura descrita, en nuestra población tenemos una mayor proporción de un diagnóstico tardío de las CC, probablemente secundario a un pobre e insuficiente tamizaje prenatal, y una deficiente exploración física al momento del nacimiento. Del mismo modo, con nuestro estudio pretendemos demostrar la importancia de realizar el tamiz cardiológico con oximetría de pulso al momento del nacimiento, ya que con este simple método se pueden diagnosticar el 50% de las CC.

La exploración física juega un papel fundamental en la detección de las CC. Los signos y síntomas más frecuentes son el soplo, la cianosis y síntomas de insuficiencia cardiaca. La radiografía de tórax y el EKG son dos auxiliares complementarios importantes que apoyan al diagnóstico de las CC, en nuestra población ambos alterados en más del 90%

de los pacientes con CC. Si el médico de primer contacto estuviera sensibilizado a esta sintomatología y se usaran estos auxiliares diagnósticos potencialmente podríamos diagnosticar más CC de forma temprana.

## 10. Bibliografía

1. Johnson, J., Kamat D. Common Cardiac Issues in Paediatrics. 2018.
2. Matt Oster,MD, David R Fulton M. Newborn screening for critical congenital heart disease using pulse oximetry - UpToDate. Uptodate [Internet]. 2019 [cited 2019 May 19]; Available from: [https://www-uptodate-com.pbidi.unam.mx:2443/contents/newborn-screening-for-critical-congenital-heart-disease-using-pulse-oximetry?search=incidencia de cardiopatias criticas diagnosticadas tarde&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type](https://www-uptodate-com.pbidi.unam.mx:2443/contents/newborn-screening-for-critical-congenital-heart-disease-using-pulse-oximetry?search=incidencia%20de%20cardiopatias%20criticas%20diagnosticadas%20tarde&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type)
3. Valentín Rodríguez A. Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos. Rev Médica Electrónica. 2018;40(4):1083–99.
4. Attie, Calderon, Zabal B. Cardiología Pediátrica. 2nd ed. Médica Panamericana; 2013.
5. INEGI. México - Estadísticas Vitales. Defunciones generales y fetales 2011. - variable - V290 [Internet]. 2011 [cited 2020 Jan 14]. Available from: <http://www3.inegi.org.mx/rnm/index.php/catalog/57/datafile/F6/V290>
6. CENETEC. Detección de Cardiopatías Congénitas en Niños mayores de 5 años Adolescentes y Adultos. CENETEC [Internet]. 2009 [cited 2019 Aug 4];Mexico. Available from: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html>
7. Romera G, Luis Zunzunegui J. Recien nacido con sospecha de cardiopatía congénita [Internet]. 2008 [cited 2019 Aug 4]. Available from: [www.aeped.es/protocolos/](http://www.aeped.es/protocolos/)
8. Fonseca-sánchez LA, Bobadilla-chávez JDJ. Abordaje del niño con sospecha de cardiopatía congénita. Rev Mex Pediatría. 2015;82(3):104–13.
9. Park MK. Pediatric Cardiology Sixth Edition. Elsevier. 2014;(1):1–5.
10. Wyszynski DF, Correa-Villaseñor A, Graham TP. Congenital heart defects : from origin to treatment. Oxford University Press; 2010. 540 p.
11. Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy. Pediatrics. 2004;103(4):743–7.
12. Eckersley L, Sadler L, Parry E, Finucane K, Gentles TL. Timing of diagnosis affects mortality in critical congenital heart disease. Arch Dis Child [Internet]. 2016 Jun 1 [cited 2019 May 19];101(6):516–20. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26130379>
13. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Presentation of congenital heart disease in infancy: Implications for routine examination. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 1999;80(1).

14. Mariela Krynskia, Mercedes Montonatia, María Althabea. Impacto del momento del diagnóstico en la evolución posoperatoria de los recién nacidos con cardiopatía congénita en un hospital público, en la Argentina. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2015 [cited 2020 Nov 25];5:433–42. Available from: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.433>
15. Kardasevic M, Jovanovic I, Predojevic Samardzic J, cardiologist P, hospital Bihac C. Modern Strategy for Identification of Congenital Heart Defects in the Neonatal Period. 2016 [cited 2019 Aug 4];70(5):384–8. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5136435/pdf/MA-70-384.pdf>
16. Moss AJ. Conferences and Reviews Clues in Diagnosing Congenital Heart Disease [Internet]. [cited 2019 Aug 4]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1003278/pdf/westjmed00092-0054.pdf>
17. Shi-Joon Yoo. *Chest Radiographic Interpretation in Pediatric Cardiac Patients*. Toronto, Canada: Thieme Medical Publishers; 2010. 38 p.
18. Solano Fiesco L, Sánchez Urbina R, Alexis Arévalo Salas L, Armando Romero Ramírez J, Elena Reyes Gutiérrez M, Sierra Ramírez J-A, et al. Utilidad del electrocardiograma en el diagnóstico de cardiopatías congénitas del neonato. *El Resid* [Internet]. 2011 [cited 2020 Nov 25];3(2011):165–72. Available from: [www.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.org.mx)
19. Perloff JK. *CLINICAL RECOGNITION OF CONGENITAL HEART DISEASE*. 6th ed. Elsevier; 2012. 8 p.
20. Miranda Peralta A. Tamizaje de cardiopatías congénitas en el neonato mediante oximetría de pulso en el Hospital Materno infantil José Domingo de Obaldía [Internet]. 2018 [cited 2019 Aug 4]. Available from: <http://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/06/885142/tamizaje-cardiaco.pdf>
21. Chew C, Stone S, Donath SM, Penny DJ. Impact of antenatal screening on the presentation of infants with congenital heart disease to a cardiology unit. *J Paediatr Child Health*. 2006;42(11):704–8.
22. Harold JG. Screening for critical congenital heart disease in Newborns. *Circulation*. 2014;130(9):79–81.
23. Juan Calderón Colmenero, Jorge Luís Cervantes–Salazar, Pedro José Curi–Curi, Samuel Ramírez–Marroquín. Problemática de las cardiopatías congénitas en México: Propuesta de regionalización. *Scielo* [Internet]. 2010 [cited 2020 Nov 25];80(2). Available from: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1405-99402010000200012](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402010000200012)
24. Gustavo Díaz Arrieta, María Elsa Mendoza Hernández, Jorge Hernández Cabrera. Correlación entre la radiografía de tórax y el ecocardiograma para la valoración de cardiomegalia en pacientes con hipertensión arterial sistémica. *Arch Cardiol México* [Internet]. 2006 [cited 2020 Nov 26];76:1405–9940. Available from: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1405-9940](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-9940).

**11. Cronograma de actividades:**

**Cronograma de Actividades  
Roberta Gómez Díaz Barreiro  
Cardiopatías Congénitas  
INP 2019-2020**

Actividades	Ago	Sep	Oct	Nov	Dic	Ene	Feb	Mar	Abr	May	Jun	Jul	Ago	Sep	Oct
Búsqueda bibliográfica	X														
MARCO TEORICO Antecedentes Planteamiento del Problema	X														
Justificación, Objetivos /General y Específicos)		X													
MATERIAL Y METODOS			X	X											
Plan de análisis					X	X									
Recolección de la información							X	X	X	X					
Procesamiento de la información											X	X			
Análisis de la información													X	X	
Redacción de la Tesis														X	X
Presentación de tesis															X

**TITULO DE TESIS**

**CRITERIOS DE SOSPECHA PARA EL DIAGNÓSTICO DE  
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE  
PEDIATRÍA**



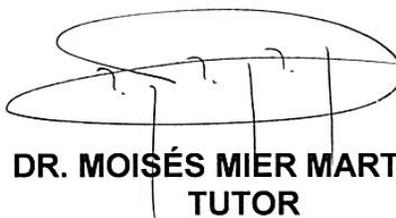
**DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN  
PEDIATRÍA**



**DR. JOSE N. REYNES MANZUR  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**



**DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSTGRADO**



**DR. MOISÉS MIER MARTÍNEZ  
TUTOR**



**DRA PATRICIA CRAVIOTO QUINTANA  
ASESORA METODOLÓGICA**