



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA A DOS  
AÑOS DE NEONATOS OPERADOS  
DE CIRUGIA CARDÍACA

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN :

PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

Dr. Sigifredo Morales Valdovinos

TUTOR:

Dra. María Esther Santillán



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2022



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO:

Dr. Sarbelio Moreno Espinosa




DIRECTORA DE TESIS:

Dra. María Esther Santillán Orgas

Médico Adscrito del Departamento de Neonatología

ASESOR METODOLÓGICO:



M. en C.S. y D. en E.P. Alfonso Reyes López

Adscrito a la Dirección de Investigación

## DEDICATORIAS

Al Gran Arquitecto del Universo: Por conducir mi camino con su inmaculada luz, por las pruebas que ha puesto en mi camino para forjar mi carácter y brindarme serenidad para afrontar las adversidades y fortaleza para luchar por mis convicciones.

A mis padres: Por siempre guiarme con su ejemplo e impulsarme a luchar para conseguir mis objetivos. Por enseñarme con paciencia a levantarme para seguir en mi camino hacia el éxito. Por apoyar mis decisiones siempre inculcándome la importancia de sentir con templanza, pensar con prudencia y actuar con fortaleza.

A mis hermanos: Por ser mis cómplices en el día a día, por estar para limpiar mis lágrimas y para recordarme lo importante. Por ser mis confidentes y ejemplos de vida.

A mi sobrina, Bárbara: Por ser mi sol, mi mayor impulso y motivación para continuar cada que flaqueo en el camino. Por despertar en mi alegría constante e interminable.

A mi tutora, Dra. Santillán: Por ver en mí el potencial para iniciar este trabajo, guiándome con paciencia. Por su confianza y amabilidad en cada momento, impulsando mi desarrollo.

A mis amigos: Sin quienes simplemente no habría sido posible estar donde estoy, por soportar mis desapariciones y mis reapariciones eventuales. Por estar ahí para escucharme sin juzgar y darme fuerzas para recordar quien soy y hacia donde me dirijo.

A los pacientes del Hospital Infantil: Por enseñarme a sonreír a pesar de las adversidades. Por ser mi fuente constante de inspiración y permitirme estar ahí para ayudarlos a luchar contra el mundo. Por la inocencia que brilla en sus ojos y que ilumina los pasillos y salas de nuestro amado Hospital Infantil de México.

## INDICE

I.- ANTECEDENTES	1
II.- MARCO TEÓRICO	3
II. A.- CONSIDERACIONES EMBRIOLÓGICAS DEL CORAZÓN	3
II. B.- LA CIRCULACIÓN FETAL	11
II. C.- ETIOLOGÍA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS	15
II. D.- LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS Y SU CLASIFICACIÓN	16
II.E.- ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO	23
III.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	28
IV.- PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	29
V.- JUSTIFICACIÓN	29
VI.- HIPÓTESIS	31
VII.- OBJETIVOS	32
VIII.- MÉTODOS	33
IX.- PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	36
X.- DESCRIPCIÓN DE VARIABLES	37

XI.- RESULTADOS	47
XII.- DISCUSIÓN	58
XIII.- CONCLUSIÓN	65
XIV.- CONSIDERACIONES ETICAS	67
XV.- CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	68
XVI.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	69
XVII.- LIMITACIONES DEL ESTUDIO	72

## I.- ANTECEDENTES

Las malformaciones congénitas son causa importante de morbilidad a nivel mundial, siendo las que afectan el corazón las más comunes. Se estima que afecta aproximadamente a 6-8 de cada 1000 recién nacidos. Hasta un 28% de los defectos congénitos mayores corresponden a anomalías cardíacas. En Inglaterra la incidencia de anomalías estructurales cardíacas congénitas que requieren algún tipo de intervención quirúrgica durante el primer año de vida es de 2 por cada 1000 lactantes. (Knowles, 2017) (Linde, 2011).

En México, las cardiopatías congénitas corresponden a la primera causa de malformaciones congénitas. De acuerdo con cifras del INEGI, en México en 2017 se registraron 25,456 defunciones en menores de 1 año, siendo las malformaciones congénitas las responsables de 22.7% de las defunciones en el periodo neonatal. (INEGI, 2019). El registro mexicano de cirugía cardíaca ha reportado que aproximadamente una cuarta parte de los nacidos con cardiopatía congénita presenta también otras malformaciones críticas que requieren alguna clase de procedimiento terapéutico durante el primer año de vida. Se estima que, a nivel mundial, las cardiopatías congénitas representan un 3% de la mortalidad infantil y 46% de las muertes por malformaciones congénitas en el primer año de vida. (Cervantes-Salazar, 2013).

En la década anterior, de acuerdo con un estudio publicado en el Boletín Médico del Hospital Infantil de México, y basados en cifras del INEGI, las

malformaciones congénitas del corazón representaron el 35.3% de las causas de mortalidad debidas a malformaciones congénitas. (Cantón, 2012).

En relación con la supervivencia, se ha comprobado que el número de procedimientos quirúrgicos que se realizan en un centro hospitalario al año tiene relación con la mortalidad; en un estudio sobre la corrección de la transposición de grandes arterias con la cirugía de Jatene reportó que en centros hospitalarios que realizan menos de 10 operaciones de este tipo por año, la mortalidad fue del 55%, mientras que en aquellos que realizan más de 50 cirugías anuales, el promedio fue del 9%. Checchia y col. realizaron un estudio multicéntrico en 29 hospitales en el cual se incluyeron 801 procedimientos de Norwood, reportaron que en centros donde se realizan una o más cirugías de esta clase por mes se espera una sobrevida de 78%, en comparación con hospitales en los que se realizaron estos procedimientos una vez cada 2 meses o más, en los que la sobrevida fue de 55%. (Checchia, 2005) .

De acuerdo con lo reportado en el anuario estadístico del 2018 del Instituto Nacional de Salud Hospital Infantil de México Federico Gómez, el servicio de Cirugía Cardiovascular realizó un total de 263 cirugías en el año, de las cuales 257 fueron catalogadas como mayores, es decir el 97.7%. (Sermeño, 2018)

En nuestro país son pocas las referencias que existen respecto a la supervivencia en pacientes operados de cardiopatía congénita, tal es el caso del estudio del estudio de Castillo-Espínola y cols. en la Unidad Médica de Alta Especialidad de Yucatán publicado en 2018, quienes incluyeron 85 expedientes de



pacientes intervenidos quirúrgicamente reportando una mortalidad postquirúrgica de 11.76%. (Castillo-Espínola, 2018). Álvarez-Hernández y cols. en el Hospital Infantil de Sonora, incluyeron 127 pacientes con una mortalidad de 44% al año posterior a la intervención quirúrgica con una pérdida de seguimiento de 23%. (Álvarez-Hernández, 2014)

Las cardiopatías congénitas que se manifiestan clínicamente en el periodo neonatal conllevan, una mortalidad elevada, asociada a complejidad y gravedad en su presentación. Anteriormente la mortalidad en pacientes con cardiopatía congénita grave era elevada en los primeros meses de vida, sin embargo, con el advenimiento de nueva tecnología, técnicas quirúrgicas y avances en cardiología y neonatología, la sobrevida ha mejorado paulatinamente, y con ello surge un nuevo escenario, el cual consiste en un mayor número de personas adultas viviendo con cardiopatía congénita lo que representa un reto para la salud pública. En nuestro país no existen cifras oficiales, pero se estima que existen alrededor de 300 mil adultos vivos con cardiopatía congénita tratada o no, con un incremento anual aproximado de 15 mil nuevos casos. (Espinosa, 2006)

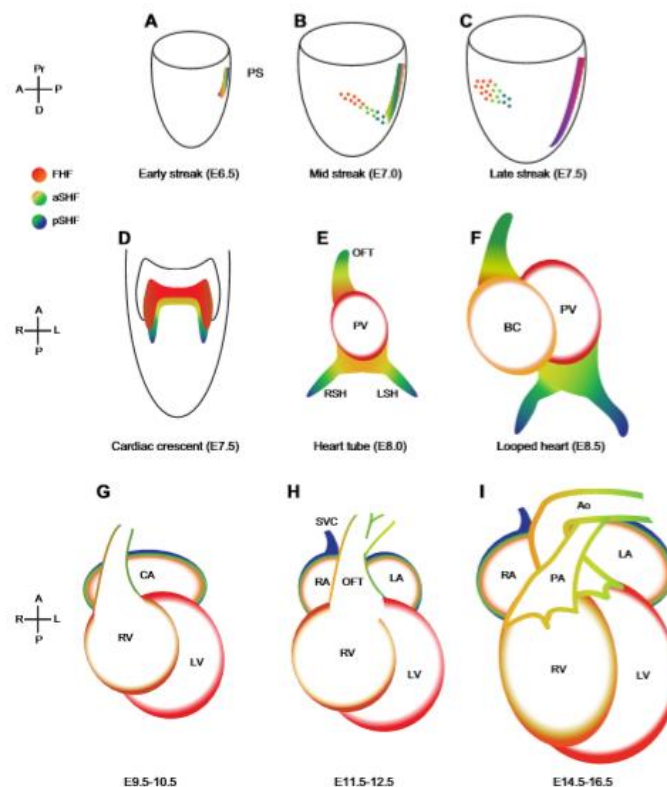
## **II.- MARCO TEORICO**

### **II.A.- CONSIDERACIONES EMBRIOLÓGICAS DEL CORAZÓN**

Es prudente, en primer término, para entender las anomalías estructurales congénitas del corazón considerar las bases de su desarrollo embrionario en las cuales tiene su sustento la generación de las malformaciones que tendrán repercusión clínica en el periodo neonatal. El entender la

embriogénesis desde una perspectiva estructural y molecular es de utilidad para poder hacer una correlación con los hallazgos ecocardiográficos y con ello establecer los lineamientos con mejores resultados terapéuticos. **Invalid source specified.**

Si bien es cierto que el desarrollo cardíaco es un proceso ininterrumpido y progresivo, con fines didácticos puede ser dividido en dos fases: premorfo genética y morfo genética. La figura 1, recoge de manera general el desarrollo cardíaco a través de estas fases.



**FIGURA 1. Fases del desarrollo cardíaco.**

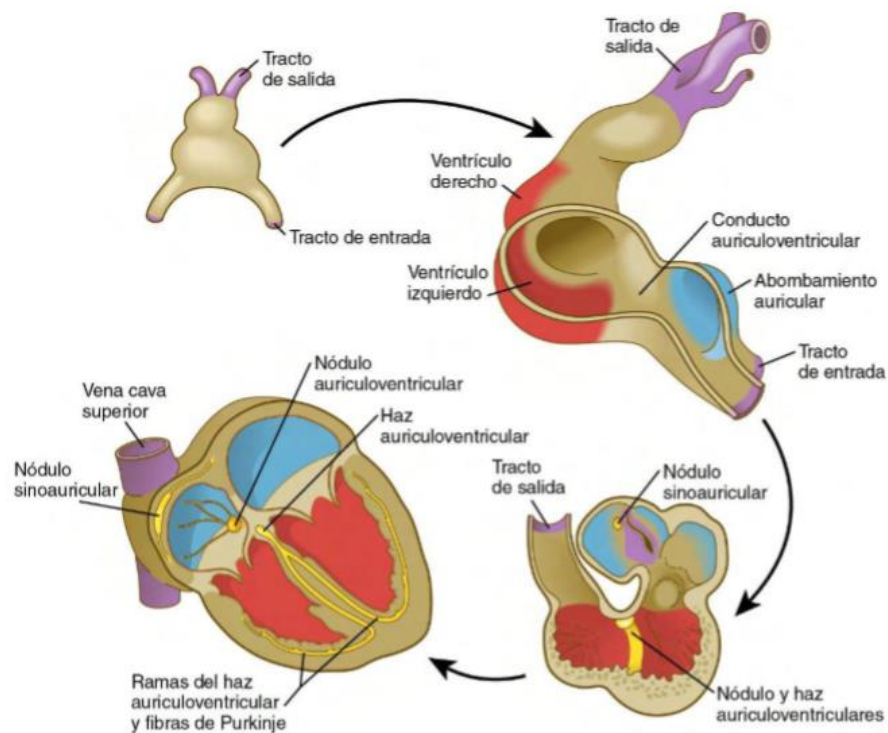
Tomado de ROLE OF EPIGENETICS IN CARDIAC DEVELOPMENT AND CONGENITAL DISEASES, por (Moore-Morris, 2018)

A.- Fase Premorfogenética: representa aquella etapa en la cual no existe una estructura que pueda ser definida como corazón, en esta etapa se encuentran aquellas células que de acuerdo con la expresión genética se especializarán para transformarse en las estructuras propias del corazón. Estas células han sido identificadas desde la etapa de blástula ( $7 \pm 1$  día de gestación). En esta etapa se han identificado las preáreas cardiogénicas en el epiblasto. Durante la etapa de gástrula, las células precardiacas migran hacia el mesodermo para formar las áreas cardiogénicas ( $15 \pm 1$  día); desde esta etapa, estas células ya están determinadas para formar miocardio y endocardio. Las células mesodérmicas responderán a la expresión de proteínas endodérmicas como cerberus, proteína morfogenética ósea (BMP) y factor de crecimiento fibroblástico 8 (FGF-8) para que expresen *Nkx 2.5*. En la etapa de gástrula tardía, las células cardiogénicas migrarán para dar origen a la placa cardiogénica y expresarán los genes característicos del miocardio, *Nkx 2.5* y *GATA4*. En el día  $21 \pm 1$  día el plexo mioendocárdico se transformará en dos primordios cardíacos primitivos, los cuales posteriormente se desplazarán en sentido ventromedial y constituirán el tubo cardíaco recto, con lo cual inicia la fase morfogenética. (Marcela Salazar García, 2006)

B.- Fase Morfogenética: podemos encontrar tres periodos: corazón en tubo recto, proceso de torsión y rotación del tubo cardíaco, y la tabicación del corazón. (Marcela Salazar García, 2006)

a. Corazón en tubo recto. – Tiene la forma de un canal con abertura dorsal y consta de dos segmentos, el cefálico que corresponde al primordio de la región trabeculada del ventrículo derecho y el segmento caudal que corresponde al

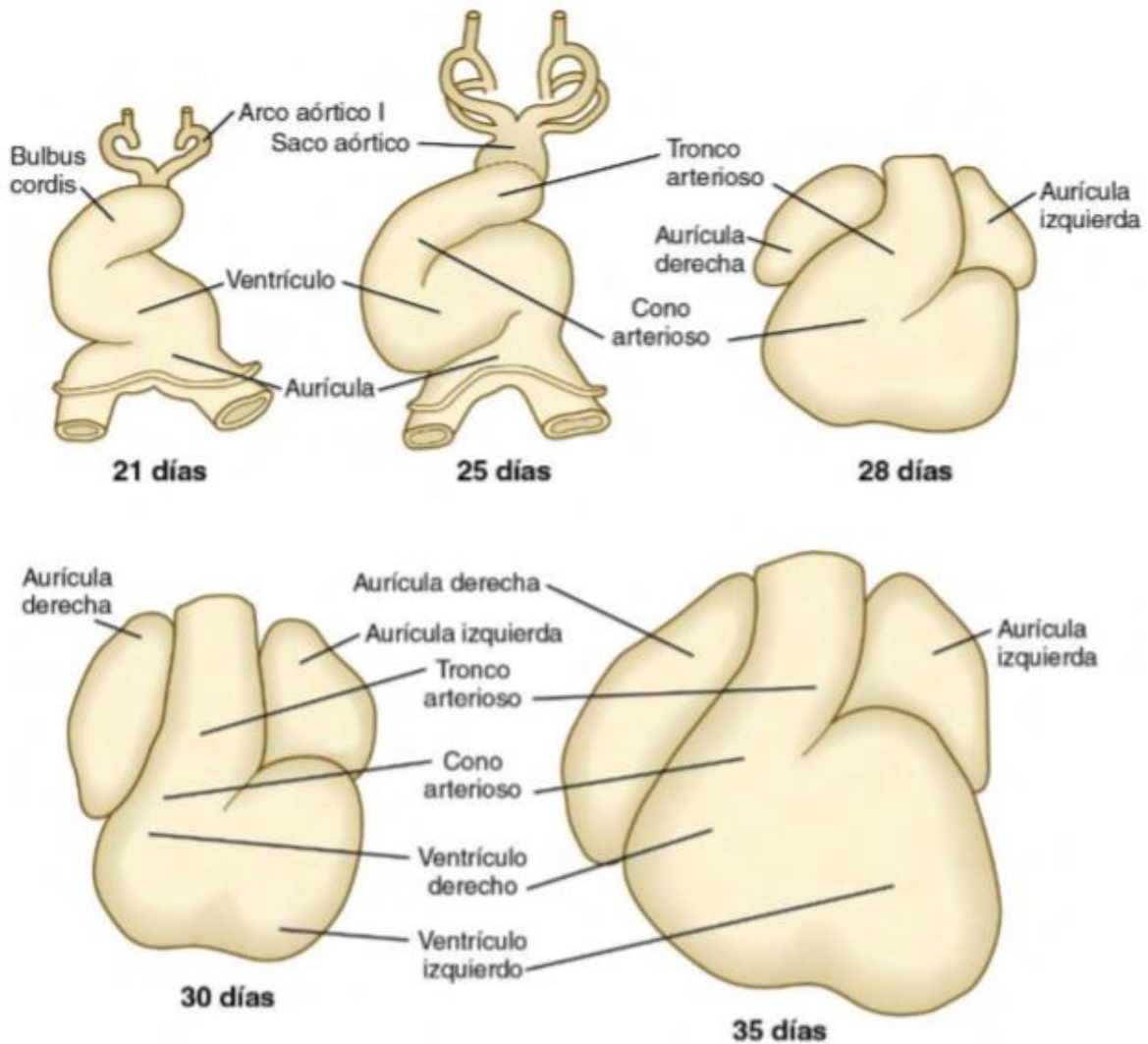
primordio de la región trabeculada del ventrículo izquierdo, ambos separados por los surcos interventriculares. De forma clásica, se describe que en esta etapa el corazón está conformado por cuatro segmentos: el bulo aórtico (origen de las arterias pulmonar y aorta), el bulbus cordis (origen del ventrículo derecho), el ventrículo primitivo (origen del ventrículo izquierdo) y los atrios primitivos derecho e izquierdo (origen de los atrios definitivos). No obstante, de acuerdo con estudios realizados en embriones de pollo, se ha determinado que el corazón tiene su origen en seis segmentos primitivos y que cada uno de ellos dará origen a una región anatómica y no a una cavidad cardíaca completa.



**FIGURA 2. Proceso de formación del corazón**

Tomado de Embriología Humana y Biología del Desarrollo (p. 427) por Carlson B., 2014, Elsevier

b. Proceso de torsión y rotación. -Este proceso está conformado por tres etapas: Asa en C, Asa en S y Asa avanzada. Durante este proceso, como su nombre lo indica, los primordios cardíacos irán sufriendo modificaciones en su posición lo cual culminará en la polaridad derecha-izquierda definitiva del corazón.



**FIGURA 3. Proceso de torsión y rotación del corazón**

Tomado de Embriología Humana y Biología del Desarrollo (p. 427) por Carlson B., 2014, Elsevier

b.1. Asa en C: ( $23 \pm 1$  día): Se fusionan los bordes del canal para dar origen a un tubo. Incrementa en tamaño en sus porciones cefálica y caudal. Inicia una torsión hacia la derecha, para adquirir forma de asa con una curvatura mayor convexa y una menos cóncava. En esta etapa el corazón está integrado por cinco segmentos cardíacos primitivos en sentido caudocefálico: los atrios primitivos, el tracto de entrada primitivo, el primordio de la región trabeculada del VI, el primordio de la región trabeculada del VD y el primordio de los tractos de salida.

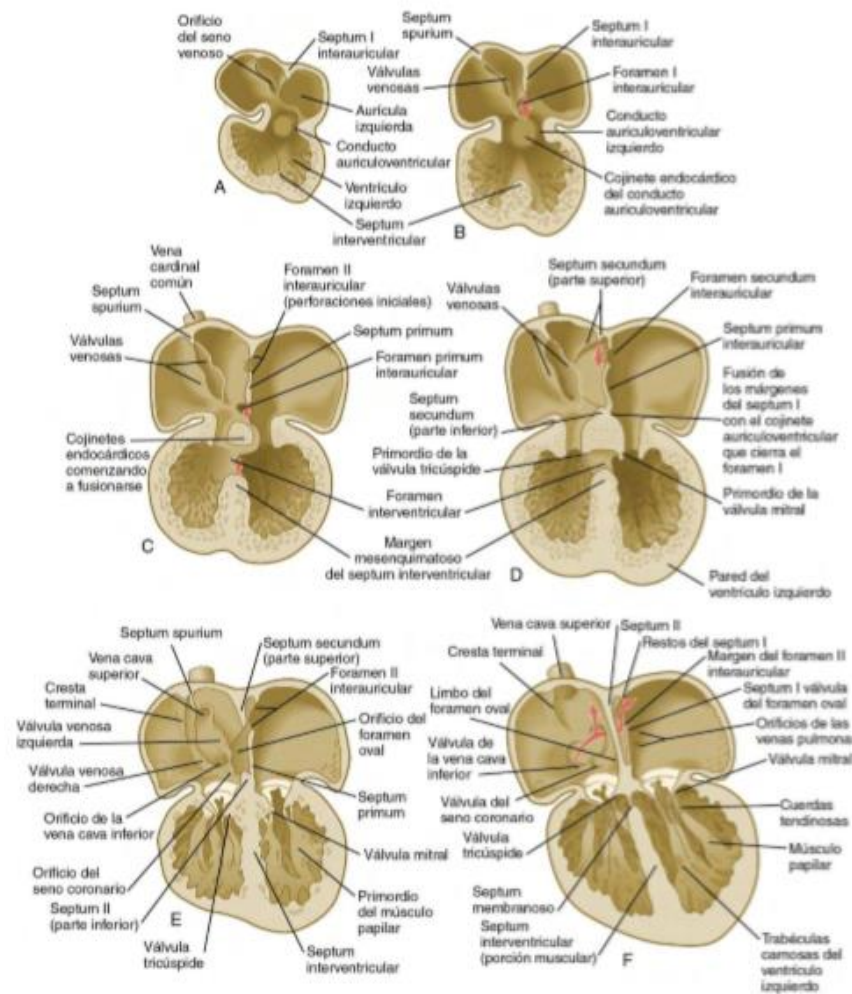
b.2. Asa en S: ( $23 \pm 1$  día): Surge en consecuencia de la flexión del embrión a nivel craneal y cervical. La curvatura mayor se vuelve ventral y la menor dorsal. Aparece el seno venoso. Los tractos de entrada y los atrios primitivos se vuelven dorsocefálicos. Surge el órgano proepicárdico sobre la superficie derecha del seno venoso, cuyas células migraran para formar el epicardio que recubrirá el miocardio. Inicia la morfogénesis de las arterias y venas coronarias.

b.3. Asa avanzada: ( $24 \pm 1$  día): Los segmentos cardíacos primitivos toman la posición y relaciones que mantendrán en el corazón maduro. Comienza a formarse el pliegue ventrículo-infundibular. La curvatura mayor constituye el ápice ventricular. Los atrios y el tracto de entrada primitivos toman una posición posterosuperior. El primordio de la región trabeculada del ventrículo derecho y el segmento proximal del tracto de salida se ubican en posición ventroderecha. La proteína *Nkx2.5* regula la expresión de *Hand1* de forma exclusiva en el futuro ventrículo izquierdo y *Hand2* en el derecho, lo cual condicionará el establecimiento del eje derecho-izquierdo. *Nkx2.5* y *MEF 2* estimularán la transcripción del gen *Xin* lo cual será esencial para la torsión del tubo cardíaco.

En el contexto clínico, las alteraciones de estos cambios que tienen efecto sobre la distribución espacial del corazón condicionarán anomalías estructurales sobre el patrón de asimetría derecha-izquierda y de la relación espacial de los órganos. Estudios en modelos animales han demostrado que este proceso es sumamente complejo e implica múltiples genes, entre los que se han mencionado *ZIC3*, *Lefty*, *CRYPTIC*, *ACVR2B*, *CRELD* y *Nkx2.5* (Marcela Salazar García, 2006) (Moore-Morris, 2018)

c. Tabicación del corazón. - ( $29 \pm 1$  día) Da inicio una vez que la región ventricular ha ocupado una posición caudal mientras que la atrial es dorso-cefálica. En esta etapa es posible apreciar la simetría derecha-izquierda correspondiente a como se observará en el corazón maduro. Aparece el septum cardiaco compuesto por tres estructuras: el septum primum (dará origen al septum interauricular), los cojinetes central y dorsal del canal atrioventricular, y el septum interventricular primitivo (originará el septum interventricular). En esta etapa dichos septos presentan dos orificios: el foramen primum en la región interatrial y el foramen interventricular. En lo que respecta al tracto de salida, en esta etapa emerge exclusivamente del ventrículo derecho; posteriormente crestas endocárdicas separarán al segmento proximal en dos conductos que darán origen al infundíbulo del ventrículo derecho y el vestíbulo del ventrículo izquierdo. En el caso del segmento distal, las crestas endocárdicas participarán en el desarrollo de las válvulas arteriales. Durante esta etapa, el saco aórtico ( $31 \pm 1$  día) será dividido por el septum aórtico-pulmonar (originado en las células de la cresta neural cardíaca) en los conductos pulmonar y aórtico. Respecto a la morfogénesis de los tractos de

salida ventriculares, el segmento proximal del tracto de salida embrionario permanece conectado con el ventrículo derecho que al darse la división anterolateral y posteromedial de este originarán el infundíbulo de la pulmonar. Por otro lado, el ventrículo izquierdo adquiere su tracto de salida de forma gradual. (Contreras-Ramos, 2008)



**FIGURA 4. Proceso de tabicación del corazón.**

Tomado de Embriología Humana y Biología del Desarrollo 5ª ed. (p. 428) por Carlson B., 2014, Elsevier

La traducción clínica de los cambios acaecidos en esta etapa de la cardiogénesis serán las denominadas patologías conotruncales como la doble vía



de salida en las que ambos tractos de salida emergen del ventrículo derecho y los cabalgamientos consecuencia de la posición anómala del tracto de salida del ventrículo izquierdo. De igual forma, al entender el origen en la cresta neural de las células del septum aórtico pulmonar, se puede entender la existencia de los síndromes dismórficos con implicaciones cardíacas y faciales típicas, como en el caso del Síndrome de Di George o el Síndrome Velocardiofacial. (Moore-Morris, 2018)

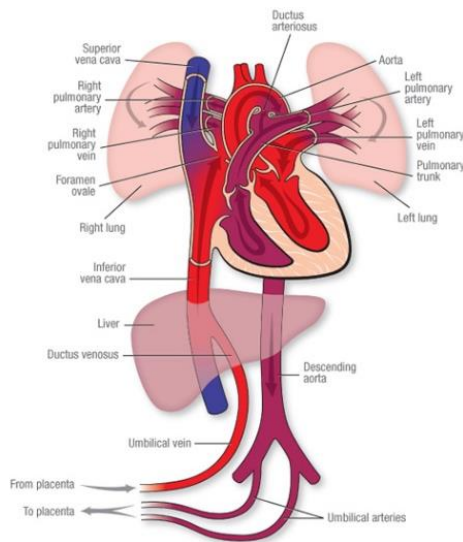
## **II.B.- LA CIRCULACIÓN FETAL**

Durante el embarazo la circulación fetal está determinada por tres cortocircuitos: el ductus venoso, el foramen oval y el ductus arterioso. Estas estructuras permiten una mezcla de sangre oxigenada con desoxigenada, una predominancia de la función ventricular derecha sobre la izquierda y una disminución del flujo sanguíneo a la circulación pulmonar, con consecuentes resistencias vasculares en el lecho pulmonar elevadas. Estos cortocircuitos y sus implicaciones fisiológicas suponen una mayor tolerabilidad de las cardiopatías congénitas durante la vida fetal; sin embargo, una vez iniciado el trabajo de parto se activan mecanismos debidos al inicio de la independencia de la circulación del recién nacido y exclusión de la circulación materna; así pues se da inicio al cierre del ductus venoso y por otro lado, con la primera respiración y la consecuente expansión pulmonar se presenta la disminución de las resistencias vasculares pulmonares y con ello la disminución del flujo por el ductus arterioso que da inicio al

cierre fisiológico que posteriormente se tornará en un cierre anatómico y definitivo. A la par de estos cambios, se genera un aumento en el retorno venoso pulmonar y con ello un incremento en la presión de la aurícula izquierda con lo que se condiciona el cierre del foramen oval. La existencia de un defecto estructural en cualquiera de las estructuras cardíacas se pondrá en manifiesto una vez iniciado el conjunto de cambios descritos.

Las cardiopatías que dependen del ductus arterial para asegurar el flujo pulmonar irán condicionando un mayor deterioro hemodinámico con expresión de cianosis creciente conforme avanza el cierre del conducto arterioso. De tal manera, las cardiopatías congénitas tendrán manifestaciones clínicas sumamente variadas que se pondrán en manifiesto incluso tan pronto como se da el nacimiento o bien en algunos casos no serán clínicamente significativas hasta la edad adulta. (Valentín-Rodríguez, 2018)

Ahora bien, desde un punto de vista descriptivo, existen estructuras que diferencian la circulación fetal de la del adulto: (Figura 7)



**FIGURA 7. La circulación fetal**

Tomado de (American Heart Association, 2020)

A. Conducto arterioso: Es un cortocircuito que permite la conexión entre la arteria pulmonar y la aorta, lo cual

condiciona la redirección del flujo sanguíneo pulmonar hacia la circulación sistémica, evitando el paso por los pulmones. Al presentarse resistencias vasculares pulmonares incrementadas, la arteria pulmonar presenta presiones más elevadas que la aorta durante el periodo fetal lo cual permite el flujo sanguíneo hacia la aorta a través del conducto arterioso.

B. Placenta: Sólo se encuentra durante el embarazo, permite el intercambio de sustancias entre la circulación materna y la fetal, con bajas resistencias lo que garantiza alta irrigación. Este sitio es el centro del intercambio gaseoso durante la vida fetal.

C. Ductus venoso: Representa un cortocircuito entre la vena umbilical que transporta la sangre oxigenada procedente de la placenta, y la vena cava inferior, a través de la cual circula la sangre desoxigenada procedente de la circulación sistémica fetal. Esta estructura disminuye el flujo sanguíneo hepático, de tal forma que la circulación de este órgano será determinada por la vena porta.

D. Foramen oval: Es una comunicación en entre ambas aurículas a través del tabique interauricular. Esta estructura permite el paso de sangre oxigenada procedente de la vena cava inferior hacia la aurícula izquierda y de ahí a la circulación sistémica, y no en sentido contrario. De esta forma, el foramen oval colabora en la disminución del flujo pulmonar.

Tras el nacimiento, con el pinzamiento del cordón umbilical, queda excluida la circulación pulmonar, lo cual genera un incremento en las resistencias sistémicas con el consecuente incremento de la presión arterial. Posteriormente al darse la

primera respiración pulmonar, ante la exposición al oxígeno ocurren varios cambios, uno de ellos es la vasodilatación de los vasos sanguíneos del lecho pulmonar, con lo que caen las resistencias arteriales pulmonares y la presión arterial pulmonar, esto permite el incremento del flujo sanguíneo al sistema pulmonar, y por ende el intercambio gaseoso a nivel capilar alveolar. Como consecuencia de estos cambios hemodinámicos surgen cambios irreversibles que condicionan el cierre de los cortocircuitos descritos previamente.

A. Cierre del foramen oval: Tras el incremento de las resistencias sistémicas se presenta un aumento en la presión de la aurícula izquierda que sobrepasa la presión de la aurícula derecha. Este incremento en la presión de la aurícula izquierda conduce a la limitación del paso de sangre a través del foramen oval, que conduce a un cierre fisiológico de la válvula que cubre a este foramen, que culminará en el transcurso de días con un cierre anatómico.

B. Cierre del Conducto Arterioso: Como se mencionó con antelación, el incremento de las resistencias vasculares sistémicas condiciona un incremento de la presión arterial sistémica, a la par la disminución de las resistencias a nivel pulmonar condicionará la disminución de la presión de la arteria pulmonar, de tal forma que la arteria Aorta ahora tendrá una presión mayor que la de la arteria Pulmonar; de esta forma el flujo sanguíneo será de la aorta hacia la pulmonar. A nivel del conducto arterioso la presencia de altas presiones de oxígeno en la sangre procedente de la aorta condicionará un vasoespasmo potente que generará la oclusión progresiva del conducto arterioso, dándose un cierre fisiológico. La segunda fase de cierre es la que respecta al cierre anatómico que es secundaria a

la producción de ácido hialurónico por las células endoteliales y su proliferación, con el engrosamiento progresivo de la túnica íntima, a la par de lo anterior se genera isquemia en la túnica media por consecuencia de la oclusión de la vasa vasorum, lo que condiciona apoptosis de las células musculares que conducirá al adelgazamiento de esta capa. (García-Guevara, 2015) Se estima que el cierre anatómico en condiciones normales

Es importante mencionar que existen cardiopatías congénitas complejas en las cuales la preservación de la permeabilidad del ductus arterioso es esencial para permitir la vida del recién nacido, de tal suerte que esta estructura será la única que permita el adecuado flujo sanguíneo a la circulación pulmonar.

D. Cierre del conducto venoso: Tras el corte del cordón umbilical se ve interrumpido el flujo a través de la vena umbilical. Se produce vasoconstricción en el ductus venoso e incrementa la presión de la vena porta, esto genera un incremento de la circulación hepática. Se desconocen con exactitud los mecanismos de cierre del ductus venoso.

## **II.C.- ETIOLOGIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS**

A pesar de la frecuencia de estos padecimientos y la amplia cantidad de estudios que existen sobre ellas, la etiología de las cardiopatías congénitas no se ha dilucidado aún, sin embargo, se sabe que son resultado de interacciones complejas entre factores ambientales, genéticos y multifactoriales.

En lo que respecta a factores genéticos se sabe que hasta un 90% son de origen multifactorial. Por otro lado, existen cromosomopatías numéricas y

estructurales, con sus consecuentes síndromes dismórficos que se asocian a alteraciones en el desarrollo cardíaco en un 5-8% de los casos, tal es el caso del Síndrome de Down en donde se ha relacionado a las subbandas 21q22.1-21q22.3 como región crítica para la cardiopatía congénita. De igual manera se han descrito alteraciones monogénicas (3-5%), mitocondriales y síndromes de genes contiguos, las cuales tienen efecto sobre el desarrollo cardíaco.

Como se mencionó previamente, existe relación entre factores ambientales y los defectos en la embriogénesis cardíaca, entre los que se pueden mencionar factores biológicos como las infecciones virales (Rubéola, Citomegalovirus, Sarampión, Coxsackie B, etc.), parasitosis (toxoplasmosis), así como enfermedades maternas de orígenes no infecciosos (Diabetes mellitus, epilepsia, colagenopatías, alteraciones tiroideas, desnutrición); factores químicos (fármacos antiepilépticos, Warfarina, levotiroxina, clomifeno, alcohol, exposición a tabaco, hipervitaminosis, litio, etc.) y factores físicos (exposición a radiación ionizante). (Durán, 2012)

## **II.D.- LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS Y SU CLASIFICACIÓN**

Se entiende por cardiopatía congénita a la alteración estructural del corazón y/o de los grandes vasos, que tiene su origen en alteraciones en el desarrollo embrionario aproximadamente entre la tercer y la décima semanas de gestación, y cuya existencia supone un riesgo para el funcionamiento normal del corazón y la circulación. (Durán, 2012) Este grupo de patologías representan una causa común de morbilidad, estimándose que a nivel mundial 6-8 de cada 1000 recién nacidos presentarán alguna clase de cardiopatía congénita. (Varela-Ortiz, 2015). El registro

mexicano de cirugía cardíaca ha reportado que aproximadamente un cuarto de los nacidos con cardiopatía congénita tiene malformaciones críticas que requieren alguna clase de procedimiento terapéutico durante el primer año de vida. (Cervantes-Salazar, 2013).

En nuestro país, de acuerdo con un estudio realizado por el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS en 2017, en donde se incluyeron a 5780 pacientes con sospecha de cardiopatía congénita, la cual se confirmó en 3483 de ellos, de acuerdo con la clasificación clínica las cardiopatías congénitas acianógenas de flujo pulmonar incrementado, fueron las más comunes (47.23%), seguidas por las cianógenas de flujo pulmonar normal (22.02%) y las acianógenas de flujo pulmonar normal (4.97%). (Márquez-González, 2018). En otro estudio que incluyó 2257 pacientes con cardiopatía congénita, la persistencia del conducto arterioso representó la principal cardiopatía congénita (20%), seguido por Comunicación interauricular (16.8%), Comunicación interventricular (11%), Tetralogía de Fallot y Atresia pulmonar con comunicación interventricular (9.3%), Coartación aortica y Estenosis pulmonar (3.6%) y la Conexión anómala total de venas pulmonares (3%) (Calderón-Colemenero, 2010). En nuestro instituto, en el estudio retrospectivo Factores de Riesgo Asociados a Mortalidad en pacientes con Cardiopatía Congénita, por Castillo y Santillán en el 2011 que incluyó 141 pacientes, en un periodo de 3 años encontraron que la frecuencia de las cardiopatías congénitas no había variado, y correspondió a un 20 a 21% de las causas de ingreso a UCIN, de los cuales la persistencia del conducto arterioso de

igual forma fue la más común y las cardiopatías de flujo pulmonar aumentado fueron las más frecuentes (64.7%), como se aprecia en la Tabla. 3 (Santillán M. , 2011)

Cardiopatía congénita	Frecuencia (%)
Persistencia del conducto arterioso	70.2%
CIA	31.8%
CIV	15.2%
Atresia pulmonar	7.4%
Estenosis de la pulmonar	7%
Ventrículo Izquierdo Hipoplásico	4.9%
Ventrículo Derecho Hipoplásico	4.5%
Transposición de grandes arterias	3.3%
Conexión anómala total de venas pulmonares	3.3%
Coartación aórtica	1.2%
Tetralogía de Fallot	2.1%
Anomalia de Ebstein	2.1%

**TABLA 1. Frecuencia de cardiopatías congénitas en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil de México. (Santillán M. , 2011)**

Para su estudio y clasificación, es prudente entender que, desde el punto de vista anatómico, el corazón humano se encuentra conformado por tres segmentos: auricular, ventricular y arterial. (Florez, 2012)

Segmento auricular: La aurícula derecha se caracteriza anatómicamente por la presencia de músculos pectíneos, una orejuela con base ancha y bordes lisos, y por ser el sitio de conexión de las venas sistémicas. En lo que respecta a la aurícula izquierda, es lisa en su parte interna, tiene una orejuela



angosta y bordes fenestrados, en condiciones normales es el sitio de conexión de las venas pulmonares. (Florez, 2012)

Segmento ventricular: Está conformado por 3 componentes: el tracto de entrada, la porción trabeculada y el tracto de salida. Los tractos de entrada y salida son elementos anatómicos necesarios para definir a una cavidad cardíaca como ventrículo. De acuerdo con lo anterior, si una cavidad supuestamente ventricular carece de alguna de estas dos porciones, se denominará rudimentario; si carece de ambas porciones se definirá como bolsa trabeculada; y si está conformado por todas las porciones, pero no presenta un desarrollo óptimo, se denominará ventrículo hipoplásico. El ventrículo derecho presenta un músculo papilar adherido al septum interventricular, la válvula tricúspide ocupa una posición más cercana al ápex en relación con la mitral, y en condiciones normales se conecta a la arteria pulmonar. Por su parte, el ventrículo izquierdo carece de músculos papilares en el septum interventricular, en la parte superior es liso y normalmente contiene a la válvula mitral y la válvula aórtica en continuidad. (Florez, 2012)

Segmento arterial: Sus componentes son la aorta y la arteria pulmonar. En condiciones normales la aorta es el origen de la circulación sistémica y la coronaria, mientras que la pulmonar dará origen a la circulación del mismo nombre. La posición del plano valvular aórtico es posterior- derecho, mientras que la del pulmonar es anterior-izquierdo. (Florez, 2012).

Las cardiopatías de acuerdo con la fisiopatología de la circulación pueden ser clasificadas de la siguiente forma:

Cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha: En este grupo, las manifestaciones clínicas estarán condicionadas por el hiperflujo pulmonar. En el corazón normal el flujo sistémico es mayor; al existir un defecto entre la separación de las cámaras cardíacas el mayor flujo sistémico se derivará hacia la circulación pulmonar, de tal suerte que la característica fisiopatológica recae en un incremento en el gasto cardíaco pulmonar. Clínicamente podremos encontrar pacientes asintomáticos o bien con taquipnea y dificultad respiratoria, edema intersticial pulmonar, disminución de la distensibilidad pulmonar, atelectasias y mayor predisposición a infecciones pulmonares. (Durán, 2012)

Cardiopatías con obstrucción del flujo pulmonar: Este grupo engloba a las cardiopatías en las cuales se ve obstruido el flujo de salida ventricular. Clínicamente se pueden caracterizar por la presencia de soplo sistólico con o sin síntomas, de acuerdo con su severidad. En los casos severos pueden debutar en los primeros días de vida con insuficiencia cardíaca congestiva o con hipoxemia. (Durán, 2012)

Cardiopatías con cianosis: Se caracterizan por obstrucción del flujo pulmonar y con ello su manifestación clínica más evidente que es la cianosis. Las consecuencias hemodinámicas dependerán del grado de obstrucción. (Durán, 2012)

Por otro lado, y de acuerdo con lo comentado previamente respecto a las características fisiopatológicas, sus manifestaciones clínicas y a las consideraciones anatómicas que es en donde yacen las diferentes cardiopatías

congénitas, podemos clasificarlas en dos grupos principales, basados en la presencia, o no, de cianosis. A su vez, cada uno de estos grupos se puede subdividir de acuerdo con el aumento o reducción del flujo pulmonar, o bien de la conservación de este. (Valentín-Rodríguez, 2018) Tabla 4.

Cardiopatías acianógenas de flujo pulmonar normal. - Corresponden a aquellas en las que existe obstrucción a la salida del flujo del ventrículo izquierdo. Este grupo de cardiopatías se caracterizará por presentar soplo sistólico y signos de intolerancia a la actividad (disnea, fatiga a la alimentación, limitación de la actividad física) y en ocasiones signos de insuficiencia cardíaca.

Cardiopatías acianógenas de flujo pulmonar disminuido. - Este grupo engloba a aquellas que presentan obstrucción del flujo sanguíneo hacia la circulación pulmonar.

Cardiopatías acianógenas de flujo pulmonar aumentado. - Son el grupo de cardiopatías más comunes. En todos los casos ocurre aumento del flujo pulmonar en consecuencia de un cortocircuito de izquierda-derecha.

Cardiopatías cianógenas de flujo pulmonar disminuido. - Dentro de las cardiopatías cianóticas es el tipo más frecuente, como su nombre lo indica, se caracterizan por la presencia de cianosis con disminución del flujo pulmonar. En cuanto a su expresión clínica estos pacientes presentan limitación física, retraso ponderoestatural, hipocratismo digital, entre otros. Frecuentemente presentan crisis de hipoxia, las cuales son episodios de disnea paroxística con incremento de la

cianosis por consecuencia de una disminución súbita en el flujo pulmonar, de por sí comprometido.

Cardiopatías cianógenas de flujo pulmonar aumentado. - Existe cardiomegalia con flujo pulmonar incrementado, con mayor predisposición a infecciones respiratorias e insuficiencia cardíaca congestiva.

#### CARDIOPATIAS CONGÉNITAS ACIANÓGENAS

<b>Flujo pulmonar normal</b>	Estenosis Aórtica Coartación Aórtica
<b>Flujo pulmonar disminuido</b>	Estenosis pulmonar
<b>Flujo pulmonar aumentado</b>	Comunicación interventricular (CIV) Persistencia del conducto arterioso Defectos del septo auriculoventricular Comunicación interauricular Ventana aortopulmonar Drenaje anómalo parcial de venas pulmonares

#### CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓGENAS

<b>Flujo pulmonar disminuido/</b>	Tetralogía de Fallot
<b>Corazón de tamaño normal</b>	Atresia tricúspidea Atresia de la válvula pulmonar
<b>Flujo pulmonar aumentado/</b>	Transposición de grandes arterias
<b>Cardiomegalia</b>	Drenaje anómalo total de venas pulmonares Tronco común tipos I, II y III

Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico  
Corazón univentricular sin estenosis de la  
válvula pulmonar

<b>Flujo pulmonar disminuido y cardiomegalia</b>	CIA+ Estenosis pulmonar Enfermedad de Ebstein Insuficiencia tricúspidea congénita.
--	--

## **TABLA 2. CLASIFICACIÓN DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**

Tomado de Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos clínicos y epidemiológicos, por (Valentín-Rodríguez, 2018)

### **II.E.- ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO**

Las cardiopatías congénitas son un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan el desarrollo embrionario del corazón con su consecuente repercusión clínica en la vida postnatal. Si bien en conjunto presentan una incidencia elevada, son diferentes en cada paciente y con ello surgen múltiples opciones terapéuticas; por ello surge la necesidad de implementar formas de evaluar la efectividad de estas y estandarizar sus resultados de forma tal que puedan ser medidos en los distintos centros hospitalarios que ofrecen servicios quirúrgicos para intervenciones en cirugía de cardiopatías congénitas. De esta forma han surgido múltiples sistemas que estandarizan el riesgo de los procedimientos quirúrgicos. En 2002 Jenkins et al. realizó una escala que permite agrupar los diferentes procedimientos quirúrgicos para corrección o paliación de cardiopatías congénitas, esta escala, denominada

“Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery” (RACHS-1), parte de la idea de que debido a la variabilidad de alteraciones anatómicas y que un solo procedimiento puede ser empleado para la corrección de múltiples defectos, resulta más práctico estandarizar los riesgos de acuerdo con el procedimiento realizado. (Jenkins, 2002)

La escala de RACHS, incluye 79 tipos de cirugía cardíaca, que contemplan procedimientos tanto cerrados como a corazón abierto, los cuales son clasificados en 6 categorías de riesgo, siendo los de la categoría 1 procedimientos que por su naturaleza suponen un riesgo menor y la 6 aquellas de mayor riesgo, tal es el caso de la cirugía de Norwood. En la tabla 3, se describen los procedimientos contemplados en la escala de RACHS-1. (Calderón-Colmenero, 2008)

RISK ADJUSTEMENT FOR CONGENITAL HEART SURGERY (RACHS-1)	
RIESGO 1	RIESGO 3 (CONTINUACIÓN)
CIERRE DE CIA CIERRE DE PCA > 30 DIAS REPARACIÓN DE COARTACIÓN AORTICA >30 DÍAS CIRUGIA DE CONEXIÓN PARCIAL DE VENAS PULMONARES	REPOSICIÓN DE VALVULA TRICUSPIDEA PARA EBSTEIN >30 DÍAS REIMPLANTE DE ARTERIA CORONARIA ANÓMALA REPARACIÓN DE ARTERIA CORONARIA ANÓMALA CON TUNEL INTRAPULMONAR (TAKEUCHI) CONDUCTO DE VD-ARTERIA PULMONAR CONDUCTO DE VI- ARTERIA PULMONAR REPARACIÓN DE DVSVD CON O SIN REPARACIÓN DE OBSTRUCCIÓN DEL VD DERIVACIÓN CAVOPULMONAR TOTAL (FONTAN) REPARACIÓN DE CANAL AV CON O SIN REPLAZO VALVULAR BANDAJE DE ARTERIA PULMONAR REPARACIÓN DE TETRALOGIA DE FALLOT CON ATRESIA PULMONAR REPARACIÓN DE COR-TRIARIATUM FISTULA SISTÉMICO PULMONAR CIRUGÍA SWITCH ATRIAL (SENNING) CIRUGIA SWITCH ARTERIAL (JATENE) REIMPLANTACIÓN DE ARTERIA PULMONAR ANÓMALA ANULOPLASTIA REPARACIÓN DE COARTACIÓN AORTICA Y CIV RESECCIÓN DE TUMOR INTRACARDÍACO

RIESGO 2	
VALVULOTOMIA O VALVULOPLASTIA AORTICA > 30 DÍAS RESECCIÓN DE ESTENOSIS SUBAORTICA VALVULOTOMIA O VALVULOPLASTIA PULMONAR REEMPLAZO DE VALVULA PULMONAR INFUNDIBULECTOMIA VENTRICULAR DERECHA AMPLIACIÓN TRACTO DE SALIDA PULMONAR REPARACIÓN DE FISTULA DE ARTERIA CORONARIA REPARACIÓN DE CIV REPARACIÓN DE CIA Y CIV REPARACIÓN DE CIA OSTIUM PRIMUM CIERRE DE CIV Y VALVULOTOMIA PULMONAR O RESECCIÓN INFUNDIBULAR CIERRE DE CIV Y RETIRO DE BANDAJE DE LA PULMONAR REPARACION TOTAL DE TETRALOGIA DE FALLOT REPARACIÓN TOTAL DE VENAS PULMONARES >30 DIAS DERIVACIÓN CAVOPULMONAR BIDIRECCIONAL CIRUGIA DE ANILLO VASCULAR REPARACIÓN DE VENTANA AORTOPULMONAR REPARACIÓN DE COARTACIÓN AÓRTICA < 30 DIAS REPARACIÓN DE ESTENOSIS DE ARTERIA PULMONAR REPARACIÓN DE CORTOCIRCUITO VI A AD	RIESGO 4
	VALVULOTOMIA O VALVULOPLASTIA AÓRTICA < 30 DÍAS PROCEDIMIENTO DE KONNO REPARACIÓN DE ANOMALÍA COMPLEJA (VENTRICULO ÚNICO) POR DEFECTO SEPTAL VENTRICULAR AMPLIO REPARACIÓN DE CONEXIÓN TOTAL DE VENAS PULMONARES <30 DÍAS REPARACIÓN DE TGA, CIV Y ESTENOSIS PULMONAR (RASTEGI) CIRUGIA SWITCH ATRIAL DE CIERRE DE CIV CIRUGIA DE SWITCH ATRIAL CON REPARACION DE ESTENOSIS SUBPULMONAR CIRUGIA DE SWITCH ARTERIAL CON RESECCION DE BANDAJE DE LA PULMONAR CIRUGÍA DE SWITCH ARTERIAL CON CIERRE DE CIV CIRUGIA DE SWITCH CON REPARACIÓN DE ESTENOSIS SUBPULMONAR REPARACION DE TRONCO ARTERIOSO COMUN REPARACIÓN DE INTERRUPCION O HIPOPLASIA DE ARCO AORTICO SIN CIERRE DE CIV REPARACION DE INTERRUPCION O HIPOPLASIA DE ARCO AORTICO CON CIERRE DE CIV INJERTO DE ARCO TRANSVERSO UNIFOCALIZACION PARA TETRALOGÍA DE FALLOT O ATRESIA PULMONAR DOBLE SWITCH
RIESGO 3	
REMPLAZO DE VALVULA AORTICA PROCEDIMIENTO DE ROSS PARCHE AL TRACTO DE SALIDA DEL VI VENTRICULOMIOTOMIA AORTOPLASTIA VALVULOTOMIA O VALVULOPLASTIA MITRAL REMPLAZO DE VALVULA MITRAL VALVULOTOMIA O VALVULOPLASTIA TRICUSPIDEA REMPLAZO DE VALVULA TRICUSPIDEA	RIESGO 5
	REPARACION DE VALVULA TRICUSPIDEA PARA NEONATO CON EBSTEIN < 30 DÍAS REPARACIÓN DE TRONCO ARTERIOSO CON INTERRUPCIÓN DEL ARCO AÓRTICO
	RIESGO 6
	ESTADIO 1 PARA VENTRICULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO (CIRUGÍA DE NORWOOD) ESTADIO 1 PARA SINDROME DE VENTRICULO IZQUIERDO PROCEDIMIENTO DE DAMUS- KAYE-STANSEL

**TABLA 3. Clasificación de RACHS (Calderón-Colmenero, 2008)**

La escala de RACHS-1 al integrar los procedimientos quirúrgicos en categorías, permite que a pesar de la poca frecuencia con que se realicen se puedan contemplar hasta el 98% de las cirugías realizadas, esto implica que pueda emplearse como una herramienta útil para comparar los resultados entre diversas instituciones, cabe mencionar que se desarrolló con la finalidad no de evaluar el riesgo individual de mortalidad, sino la de ser una herramienta que permita realizar comparaciones estadísticamente significativas entre grupos de pacientes y con ello proponer, unificar y sumar esfuerzos y plantear cambios en busca de mejorar la calidad de los servicios de atención. (Jenkins, 2002)

De acuerdo con Jenkins et al. esta escala tiene como ventajas el poder ser aplicable a casi todos los casos de cirugía de cardiopatía congénita en la edad pediátrica y que se basa en variables que pueden ser fácilmente recuperables, cuantificables e identificables. (Jenkins, 2002)

La escala de RACHS-1 agrupa los procedimientos quirúrgicos en 6 categorías de acuerdo con su mortalidad hospitalaria asociada. De esta forma en el estudio original se estableció que para la mortalidad incrementa en relación con la complejidad del procedimiento, de tal suerte que la mortalidad total se estimó en 0.4%, 3.8%, 9.5%, 19.2% y 47%, para las categorías 1, 2, 3, 4 y 6 respectivamente, sin poder establecerse datos certeros para la categoría 5 debido al bajo número de procedimientos existentes.

Se han realizado estudios en varias partes del mundo, en los cuales las tasas de mortalidad tienen relación con lo obtenido por Jenkins et al., tal es el caso del



estudio de Calvacante et al. en Brasil en 2015 que reporta mortalidades de 1.3%, 11.4%, 27.3% y 50% para las categorías 1, 2, 3 y 4 respectivamente. Por otro lado, esta escala ha sido validada en población asiática en donde se reportan mortalidades menores, siendo de 0.0%, 0.5%, 2.4%, 7.6% y 10% para las categorías 1, 2, 3, 4 y 6 respectivamente. (Nakayama, 2013) (Jenkins, 2002) (Cavalcante, 2016) Por su parte en nuestro país, Álvarez- Hernández y cols. reportan una mortalidad de 9.4%, 19.1%, 52.4% y 19.1% para las categorías 1, 2, 3 y 4. Lo anterior comentado se resume en la tabla 2. (Álvarez-Hernández, 2014)

Referencia	Mortalidad de acuerdo con Escala de RACHS					
	1	2	3	4	5	6
<b>Jenkins, 2002</b>	0.4%,	3.8%	9.5%	19.2%		47%
<b>Calvacante, 2016</b>	1.3%	11.4%	27.3%	50%	---	---
<b>Nakayama, 2013</b>	0.0%	0.5%	2.4%	7.6%	---	10%
<b>Álvarez- Hernández, 2014</b>	9.4%	19.1%	52.4%	19.1%	---	---

**TABLA 4. Comparación de mortalidad de acuerdo con Escala de RACHS**

La estratificación de los procedimientos de cirugía de cardiopatías congénitas resulta compleja debido a la heterogeneidad de las cardiopatías, así como de los procedimientos quirúrgicos que se ocupan para su reparación, no obstante, es útil

para poder valorar el impacto de los resultados de los diversos procedimientos empleados con fines terapéuticos y poder evaluar la calidad de la atención en los diferentes centros hospitalarios. La escala de RACHS-1 ha demostrado ser eficaz para estratificar el riesgo de mortalidad sobre todo en las categorías más elevadas. Es conveniente recalcar que, si bien la aplicación de estas escalas es de utilidad para comparar los resultados multinstitucionales, no permite predecir el resultado postquirúrgico de forma individual. (Jacobs, 2009)

### **III.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Se estima que a nivel mundial 6-8 de cada 1000 recién nacidos presentarán alguna clase de cardiopatía congénita. (Varela-Ortiz, 2015) En México, las cardiopatías son la primera causa de malformaciones congénitas. De acuerdo con cifras del INEGI, en México en 2017 se registraron 25,456 defunciones en menores de 1 año, siendo las malformaciones congénitas las responsables de 22.7% de las defunciones en el periodo neonatal. (INEGI, 2019)

De acuerdo con Santillán y Castillo el 21.4% de los ingresos a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) en nuestro Instituto es por causa de las cardiopatías congénitas, con una mortalidad de 20.5%. (Santillán M. , 2011) Sin embargo, a pesar de la elevada frecuencia de este tipo de patologías y su mortalidad, en nuestro medio se desconoce la supervivencia en neonatos operados de cardiopatía congénita. El presente estudio pretende realizar un análisis de supervivencia a dos años en pacientes recién nacidos que fueron intervenidos

quirúrgicamente por cardiopatía congénita (indistintamente del tipo) en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Es preciso considerar que, debido a los avances en el diagnóstico y en los procedimientos quirúrgicos cardiotorácicos, incluyendo la tecnología del abordaje diagnóstico prenatal, el tamizaje cardiológico, la mejora en la atención neonatal integral y el mayor acceso a servicios de salud gracias a programas como Gastos Catastróficos del Seguro Popular y actualmente del Instituto Nacional de Salud para el Bienestar (INSABI), ha incrementado la supervivencia de los recién nacidos con cardiopatías congénitas, de tal forma que en todo el mundo cada vez mas de estos pacientes han logrado llegar a la edad adulta creando nuevos retos para la salud pública. (Linde, 2011) (Espinosa, 2006)

#### **IV.- PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

En neonatos ingresados a UCIN del HIMFG operados por cardiopatía congénita, ¿Cuál es la supervivencia esperada a dos años?

#### **V.- JUSTIFICACIÓN**

Las cardiopatías congénitas son una importante causa de morbimortalidad en el periodo neonatal, de acuerdo con Santillán y Castillo, en la UCIN de este Instituto Nacional, de 2007 a 2010 se recibieron un total de 658 ingresos, de los cuales 141 (21.4%) se debieron a algún tipo de cardiopatía con una tasa de mortalidad de 20.5%, correspondiente al 4.4% de la población general. El análisis de supervivencia en recién nacidos cardiopatas que fueron intervenidos quirúrgicamente resulta de utilidad para determinar en qué momento preciso

posterior a la intervención quirúrgica se encuentra el mayor riesgo de la presentación de muerte en nuestra población, de tal forma que se puedan plantear nuevas estrategias de atención en su seguimiento y ofrecer mayores posibilidades terapéuticas, con mejoría en su calidad de vida y su sobrevivencia. Realizar un análisis de supervivencia nos permite crear un precedente que a posteriori pueda ser empleado de forma comparativa para determinar la efectividad o el riesgo asociado de defunción de las diferentes intervenciones realizadas en los pacientes, tanto quirúrgicas como no quirúrgicas, valorando diferencias que resulten estadísticamente significativas.

Como se ha mencionado, la incidencia de cardiopatías congénitas es elevada y sus repercusiones en costos para los servicios de salud son desorbitantes. De acuerdo con el tabulador unitario de costos por nivel de atención del Instituto Mexicano del Seguro Social el día de estancia en una Unidad de Terapia Intensiva asciende a 37,410 (Treintaisiete mil cuatrocientos diez pesos M.N.), que de acuerdo con Santillán y Castillo en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos la mediana de estancia hospitalaria en estos casos es de 31 días. Considerando los costos de intervención quirúrgica, los gastos se disparan; según el tabulador de costos actualizado a 2019 del Hospital Infantil de México Federico Gómez irían desde 117,064 (Ciento diecisiete mil sesenta y cuatro pesos M.N.) en el caso de la sección y sutura de conducto arterioso hasta los 390,227 (trescientos noventa mil doscientos veintisiete pesos M.N.) en el caso de la operación Mustard para Transposición de Grandes Arterias. (Instituto Mexicano del Seguro Social, IMSS, 2019)

En el HIM FG, sabemos que, en el seguimiento de los pacientes operados de cirugía cardíaca, hay una alta frecuencia de pérdida de este, sin embargo, en un alto porcentaje se desconoce la causa de esta pérdida, misma que podría ser por defunción. En nuestro hospital no se cuenta con información relacionada con la sobrevida en pacientes operados de cardiopatías congénitas. En este estudio se pretende obtener información que nos permita conocer la sobrevida de este grupo de pacientes, cuyo resultado nos permita conocer la problemática de estos pacientes, plantear estrategias de mejora diagnóstica y terapéutica, que resulten en la disminución de mortalidad. Al identificar el momento de mayor probabilidad de defunción en este grupo de pacientes se pueden establecer protocolos de seguimiento más apropiados en determinadas etapas, tanto en la UCIN como en la consulta de seguimiento del Departamento de Neonatología.

## **VI.- HIPÓTESIS**

La supervivencia encontrada en los neonatos intervenidos de cirugía cardíaca de nuestro Hospital será igual o mayor al 44%, como la reportada en estudios previos.

VI.A.- Hipótesis 0: La supervivencia encontrada en los neonatos intervenidos de cirugía cardíaca de nuestro Hospital será menor que la reportada en estudios previos.

VI.B.- Hipótesis nula: La supervivencia encontrada en los neonatos intervenidos de cirugía cardíaca de nuestro Hospital será igual al 44%.

## VII.- OBJETIVOS

### VII.A.- Objetivo general. -

Evaluar la supervivencia a dos años en neonatos operados de corrección de cardiopatía congénita.

### VII.B.- Objetivos específicos. -

- Identificar las causas de mortalidad de neonatos operados de cirugía cardiaca.
- Calcular el riesgo de mortalidad por escala de RACHS en pacientes operados de cirugía cardiaca en el periodo neonatal
- Comparar las curvas de supervivencia entre grupos de cardiopatías clasificadas por la escala de RACHS.
- Describir las características generales de los pacientes que fallecieron.
- Determinar el promedio de edad de mayor riesgo de defunción.
- Determinar la frecuencia de mortalidad de pacientes neonatales operados cardiacos en nuestro Instituto Nacional de Salud.
- Conocer la diferencia entre sexos en cuanto a sobrevida posterior a corrección quirúrgica de cardiopatías congénitas.
- Identificar el porcentaje de abandono de la consulta de seguimiento en la Consulta de Neonatología de los pacientes.

## VIII.- MÉTODOS

1. Diseño del estudio: Se trata de un estudio de Cohorte observacional, analítico, ambispectivo.
2. Población de estudio: Expedientes de recién nacidos con diagnóstico de cardiopatía congénita, los cuales fueron hospitalizados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil de México y sido fueron intervenidos quirúrgicamente por corrección de la cardiopatía.
3. Criterios de inclusión
  - a. Expedientes clínicos de recién nacidos (0-28 días) operados de cardiopatía congénita, hospitalizados en la UCIN operados de cirugía cardiaca
  - b. Que hayan sido atendidos en la Consulta de Neonatología, Cardiología y/o Cirugía Cardiovascular.
4. Criterios de exclusión
  - a. Pacientes con diagnóstico o procedimiento quirúrgico posterior al periodo neonatal (0-28 días)
  - b. Otras malformaciones congénitas mayores asociadas: Malformaciones pulmonares y síndromes genéticos con sobrevida esperada corta (Síndrome de Edwards, Síndrome de Patau, etc.)
  - c. Asfixia perinatal grave (que haya ameritado maniobras avanzadas para su reanimación)
  - d. Choque séptico al ingreso
5. Criterios de eliminación:

a. Expedientes incompletos.

6. Tamaño de la muestra: No se realizó un cálculo de tamaño de muestra ya que se incluyeron todos los pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente de alguna cardiopatía congénita en el periodo de enero de 2018 a enero de 2019.

El tipo de muestreo fue no probabilístico de casos acumulados. Se incluyó al total de pacientes recién nacidos hospitalizados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital Infantil de México “Federico Gómez” con diagnóstico de cardiopatía congénita y que fueron intervenidos quirúrgicamente para la reparación de esta en el periodo de enero de 2018 a enero de 2019.

7. Consideraciones del análisis de supervivencia:

El análisis de supervivencia es un conjunto de técnicas estadísticas de gran utilidad en el ámbito médico, a través del cual es posible determinar el tiempo que transcurre entre un momento determinado por el investigador y darle seguimiento hasta un tiempo final establecido donde se podrá determinar o no el desarrollo del evento que motiva la investigación. De forma resumida un análisis de supervivencia estudiará el tiempo transcurrido entre dos eventos de interés para la investigación. (Arribalzaga, 2007) (Gómez, 2004).

El Análisis de Supervivencia nos permite obtener datos estadísticos que pueden ser valorados desde dos aspectos de probabilidad distintos pero complementarios: la función de supervivencia y la función de riesgo. (Rebasa, 2005) La función de supervivencia se refiere a la probabilidad de que el sujeto en estudio sobreviva desde la fecha de ingreso al estudio hasta



un tiempo de seguimiento establecido. Por otra parte, la función de riesgo se refiere a la probabilidad de que el sujeto de estudio presente el evento final en el tiempo de duración del estudio. (Schober, 2018) En resumidas cuentas, la función de supervivencia tiene por objetivo el estudio de la no ocurrencia del evento final, mientras que la función de riesgo vigilará la ocurrencia de este. (Arribalzaga, 2007)

8. Procedimiento: Se obtuvo información del Departamento de Bioestadística y del Archivo del HIM FG, así como del archivo de egresos del Departamento de Neonatología de los pacientes recién nacidos que fueron intervenidos de cirugía cardíaca entre el primer día y los 28 días de vida extrauterina y que estos procedimientos se realizaron entre enero de 2018 y enero de 2019. Se aplicaron los criterios de inclusión y exclusión previamente descritos para obtener nuestra muestra final. De los expedientes revisados se recabaron los datos consignados en la Historia Clínica, Notas Médicas y otros documentos de importancia que respondan a las variables de nuestro estudio.

Se clasificó y estratificó a los pacientes con la escala de Riesgo RACHS de acuerdo con el procedimiento quirúrgico realizado. El tipo de cardiopatía se clasificó de acuerdo con los hallazgos del resultado ecocardiográfico prequirúrgico y se modificó en caso de no corroborarse en el evento quirúrgico. El procedimiento quirúrgico se tomó de las notas postquirúrgicas y anestésicas, y se estratificó de acuerdo con la clasificación de RACHS.

En cuanto al seguimiento se revisaron los datos de las notas de evolución de los servicios de Neonatología, Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Los datos que respectan a mortalidad fueron obtenidos del certificado de

defunción y en caso de haber realizado autopsia en el HIMFG en la nota de hallazgos postmortem.

Se identificarán los diagnósticos nutricionales de los pacientes de acuerdo con los datos consignados en la historia clínica y las notas de egreso.

## **IX.- PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO**

Para el análisis estadístico se utilizó el paquete de análisis estadístico para las ciencias sociales (SPSS). Se analizó la distribución de las variables, en aquellas que correspondan a variables cualitativas se determinaron frecuencias y porcentajes. En el caso de variables cuantitativas se consideraron medianas y valores mínimos y máximos. El análisis de supervivencia se realizó en varias etapas: en la primera etapa se estimaron las funciones de supervivencia mediante el método de Kaplan-Meier y las comparaciones entre grupos se realizó con la prueba del logaritmo del rango. En la segunda etapa se ajustaron distintos modelos de riesgos proporcionales de Cox para evaluar el efecto de las covariables sobre la variable de respuesta.

## **X.- DESCRIPCIÓN DE VARIABLES**

### **1. Variable independiente**

- a. Cardiopatía congénita: Toda anomalía estructural del corazón o los grandes vasos que son consecuencia de alteraciones en el desarrollo embrionario.

### **2. Variable dependiente**

- a. Supervivencia a 2 años: Pacientes que logren mantener la vida a los 2 años posterior a la intervención quirúrgica.

3. Operacionalización de las variables:

<b>Variable</b>	<b>Definición Conceptual</b>	<b>Definición Operacional</b>	<b>Escala de medición</b>	<b>Indicador</b>
Edad a la corrección quirúrgica	Edad en días al momento del procedimiento quirúrgico	Número de días	Cuantitativa discreta	Días
Edad al diagnóstico	Edad en días al momento en que se establece el diagnóstico de cardiopatía congénita por ecocardiografía	Número de días	Cuantitativa discreta	Días
Tiempo de estancia hospitalaria	Tiempo en días transcurrido desde la fecha de ingreso hasta el egreso hospitalario	Número de días	Cuantitativa discreta	Días

Edad cronológica al ingreso	Edad en días al momento del ingreso a UCIN.	Número de días	Cuantitativa discreta	Días
Sexo	Determinada por caracteres sexuales primarios	Masculino Femenino Indeterminado	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino Femenino Indeterminado
Tipo de cirugía	Procedimiento quirúrgico realizado	Correctiva: Es aquella en la cual se repara el defecto anatómico.  Paliativa: Procedimiento por medio del cual se genera una mejoría de los síntomas sin la corrección del defecto anatómico.	Cualitativa nominal dicotómica	1.- Correctiva 2.- Paliativa

Tiempo de Seguimiento	Fecha de inicio y otra fecha de cierre que determinan la duración del período de observación	Número de meses transcurridos	Cuantitativa discreta	Meses
RACHS Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery	Riesgo ajustado en cirugía de cardiopatía congénita.	Grado 1.- Procedimientos de menor riesgo de mortalidad  Grado 2-5.- Procedimientos con riesgo intermedios de mortalidad, crecientes, conforme incrementa la categoría.  Grado 6.- Procedimientos	Cualitativa ordinal politómica	Grados

		de mayor riesgo de mortalidad		
Cardiopatía congénita	Toda anomalía estructural del corazón o los grandes vasos que son consecuencia de alteraciones en el desarrollo embrionario.	Acianógena de flujo pulmonar aumentado Acianógena de flujo pulmonar conservado Cianógena de flujo pulmonar disminuido Cianógena de flujo pulmonar aumentado	Cualitativa nominal	Acianógena de flujo pulmonar aumentado Acianógena de flujo pulmonar conservado Cianógena de flujo pulmonar aumentado Cianógena de flujo pulmonar disminuido
Cardiopatía Congénita	Tipo de mal formación cardiaca de acuerdo con ecocardiografía	Tipo específico de alteración anatómica: -PCA -CIA -CIV	Cualitativa nominal	a) PCA b) CIA c) CIV d) Atresia pulmonar

		-Atresia pulmonar		e) Estenosis valvular pulmonar
		-Estenosis valvular pulmonar		f) Ventrículo izquierdo hipoplásico
		-Ventrículo izquierdo hipoplásico		g) Ventrículo derecho hipoplásico
		-Ventrículo derecho hipoplásico		h) TGA
		-TGA		i) Coartación aortica
		-Coartación aortica		j) Tetralogía de Fallot
		-Tetralogía de Fallot		k) Anomalía de Ebstein
		-Anomalía de Ebstein		l) Tronco arterioso común
		-Tronco arterioso común		m) Doble vía de salida de VD

		<p>-Doble vía de salida de VD</p> <p>-Agenesia de la rama derecha de la arteria pulmonar</p> <p>-Atresia tricúspidea</p> <p>-Drenaje venoso anómalo intracardiaco</p> <p>-Estenosis de la válvula aortica</p> <p>- Ventrículo/atricio únicos</p> <p>- Hipoplasia de ramas pulmonares</p> <p>-Estenosis aórtica</p>		<p>n) Agenesia de la rama derecha de la arteria pulmonar</p> <p>ñ) Atresia tricúspidea</p> <p>o) Drenaje venoso anómalo intracardiaco</p> <p>p) Estenosis de la válvula aortica</p> <p>q)Ventrículo/atricio únicos</p> <p>r) Hipoplasia de ramas pulmonares</p> <p>s) Estenosis aortica</p>
--	--	--	--	---



Edad gestacional	Determinación de semanas de gestación al nacimiento de acuerdo con parámetros estructurales y neurológicos, basado en la Clasificación de Ballard o Capurro	Semanas de gestación	Cuantitativa discreta	a) Semanas
Peso al nacer	Determinación del peso en gramos al nacer en sala de tococirugía	Peso en gramos	Cuantitativa discreta	a) Gramos
Muerte postquirúrgica	Cese de los signos vitales	Ocurrencia de muerte:  -Si  -No	Cualitativa	a) Si  b) No
Tiempo quirúrgico	Duración	-Horas de duración	Cuantitativa discreta	a) Horas

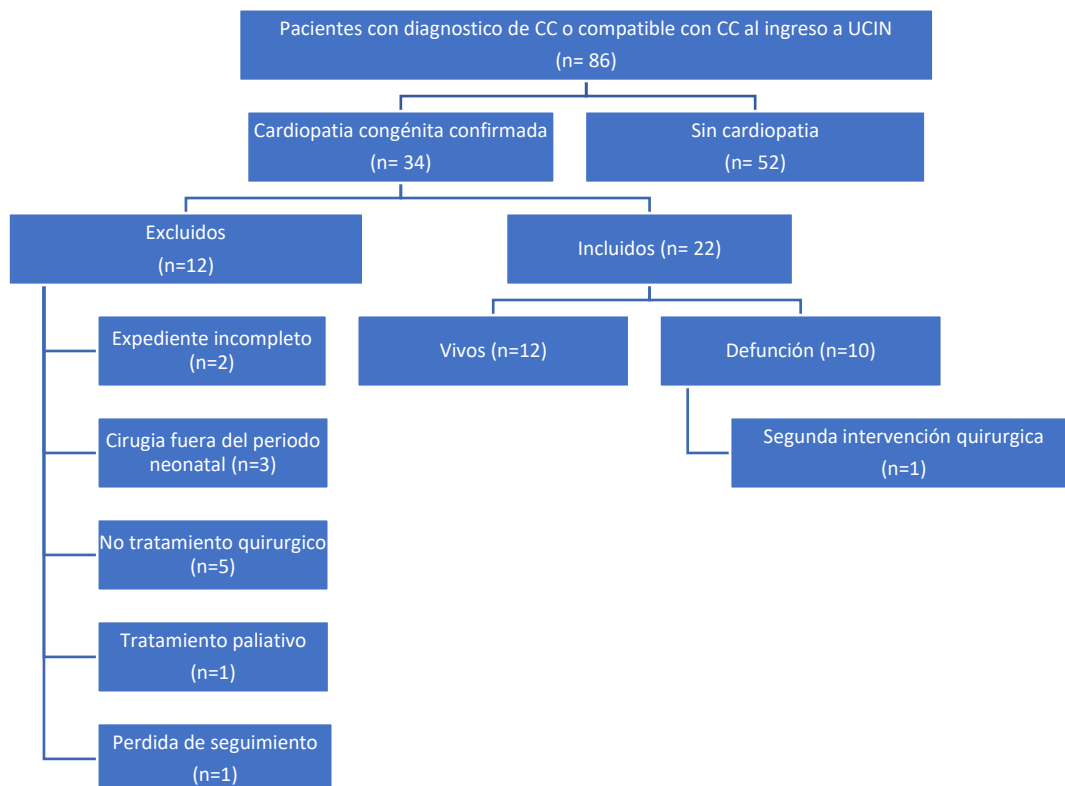
Supervivencia a dos años	Pacientes que continúen con vida dos años posteriores al procedimiento quirúrgico.	Ocurrencia de evento fatal  Si  No	Cualitativa nominal	a) Si  b) No
Edad a la defunción	Edad a la que se presenta la defunción posterior al procedimiento quirúrgico	Edad en meses a la defunción	Cuantitativa discreta	a) Meses
Diagnóstico nutricional	Basada en parámetros antropométricos: P/T, T/E, P/E. De acuerdo con la clasificación de Waterlow	Clasificación de acuerdo con Waterlow en:  Eutrófico  Desnutrición aguda  Desnutrición crónica  agudizada	Cualitativa nominal	a) Eutrófico  b) Desnutrición aguda  c) Desnutrición crónica agudizada  d) Desnutrición crónica

		Desnutrición crónica		
Comorbilidad	Dos o más enfermedades que ocurren de forma simultánea en un paciente.	Enfermedades consignadas en notas médicas que ocurren de forma concomitante: -Desnutrición -Enfermedad renal -Enfermedad pulmonar -Neumonía -Sepsis -Infección asociada a cuidados de la salud -Anemia que amerite transfusión.	Cualitativa nominal	a) Desnutrición b) Enfermedad renal c) Enfermedad pulmonar d) Neumonía e) Sepsis f) Infección asociada a cuidados de la salud g) Anemia que amerite transfusión. h) Rehospitalización

Causa de defunción	Etiología de esta, de acuerdo con la Clasificación Internacional de enfermedades	Causa de acuerdo con el certificado de defunción.	Cualitativa nominal	
--------------------	--	---	---------------------	--

## XI.- RESULTADOS

Se reviso el registro de egresos del Departamento de Neonatología del HIMFG seleccionándose 86 expedientes clínicos de pacientes que correspondieron a diagnósticos de cardiopatía congénita, prematuridad y breve episodio respiratorio inexplicado, tras la revisión 34 de los pacientes tuvieron diagnóstico por cardiología de Cardiopatía congénita. Se aplicaron los criterios de inclusión y exclusión. 22 pacientes fueron incluidos en la muestra y 12 excluidos. (Figura 8) Sólo uno de los pacientes fue sometido a dos intervenciones quirúrgicas en el mismo internamiento dentro del periodo neonatal.



**FIGURA 8. Población de Estudio**

<b>CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN</b>		
<b>VARIABLE</b>	<b>n (%)</b>	
	<b>VIVOS (n=12)</b>	<b>DEFUNCIONES (n=10)</b>
<b>Sexo</b>		
Femenino	5 (41.66%)	5 (50.00%)
Masculino	7 (58.33%)	5 (50.00%)
<b>SDG</b>		
Pretérmino	0 (0.00%)	5 (50.00%)
Término	12 (100%)	5 (50.00%)
<b>Peso al nacimiento</b>		
Peso bajo al nacimiento	1 (8.33%)	4 (40.00%)
Peso adecuado al nacimiento	10 (83.33%)	6 (60.00%)
Peso grande al nacimiento	1 (8.33%)	0 (0.00%)
<b>Peso para la edad gestacional</b>		
PBEG	2 (16.66%)	2 (20.00%)
PAEG	9 (75.00%)	8 (80.00%)
PGEG	1 (8.33%)	0 (0.00%)
<b>Diagnóstico nutricional al egreso</b>		
Eutrófico	4 (33.33%)	3 (30.00%)
Desnutrición Aguda	3 (25.00%)	0 (0.00%)
Desnutrición Crónica Armonizada	2 (16.66%)	2 (20.00%)

Desnutrición Crónica Agudizada	3 (25.00%)	5 (50.00%)
<b>Tipo de cardiopatía congénita</b>		
Acianógena de flujo pulmonar aumentado	0 (0.00%)	0 (0.00%)
Acianógena de flujo pulmonar normal	2 (16.66%)	1 (10.00%)
Cianógena de flujo pulmonar aumentado	5 (41.66%)	4 (40.00%)
Cianógena de flujo pulmonar disminuido	5 (41.66%)	5 (50.00%)
<b>RACHS</b>		
No Clasificadas	3 (25.00%)	1 (10.00%)
1	0 (0.00%)	0 (0.00%)
2	2 (16.66%)	2 (20.00%)
3	6 (50.00%)	3 (30.00%)
4	1 (8.33%)	4 (40.00%)
5-6	0 (0.00%)	0 (0.00%)
<b>Tipo de cirugía</b>		
Correctiva	6 (50.00%)	3 (30.00%)
Paliativa	6 (50.00%)	7 (70.00%)

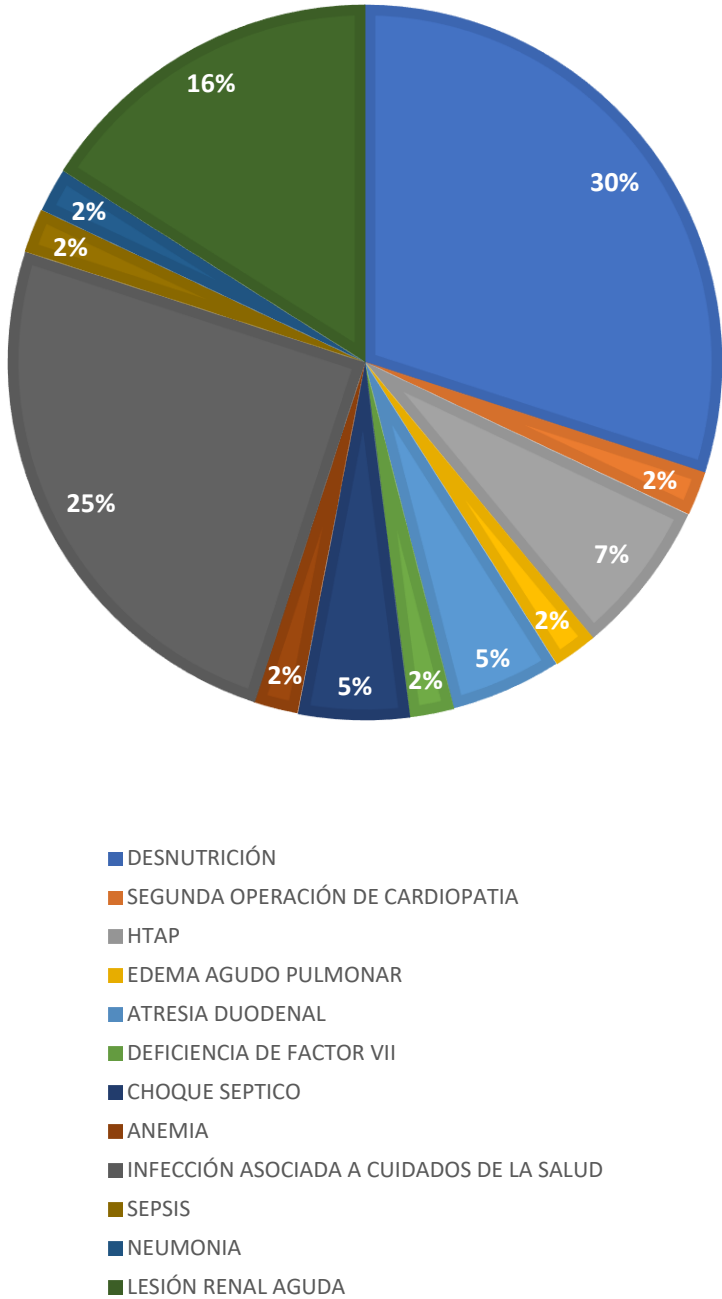
**TABLA 4. Características de la población de estudio**

<b>CARACTERISTICAS DE LA POBLACIÓN</b>		
<b>VARIABLE</b>	Media ± Error Estándar	
	VIVOS (n=12)	DEFUNCIONES (n=10)
Edad al diagnóstico (en días)	3.91 ± 6.50	4.30 ± 6.07
Edad a la cirugía (días)	12.83 ± 8.64	14.50 ± 7.67
Edad al ingreso (días)	8.50 ± 9.92	10.20 ± 7.78
Estancia hospitalaria (días)	26.58 ± 16.98	33.80 ± 35.64

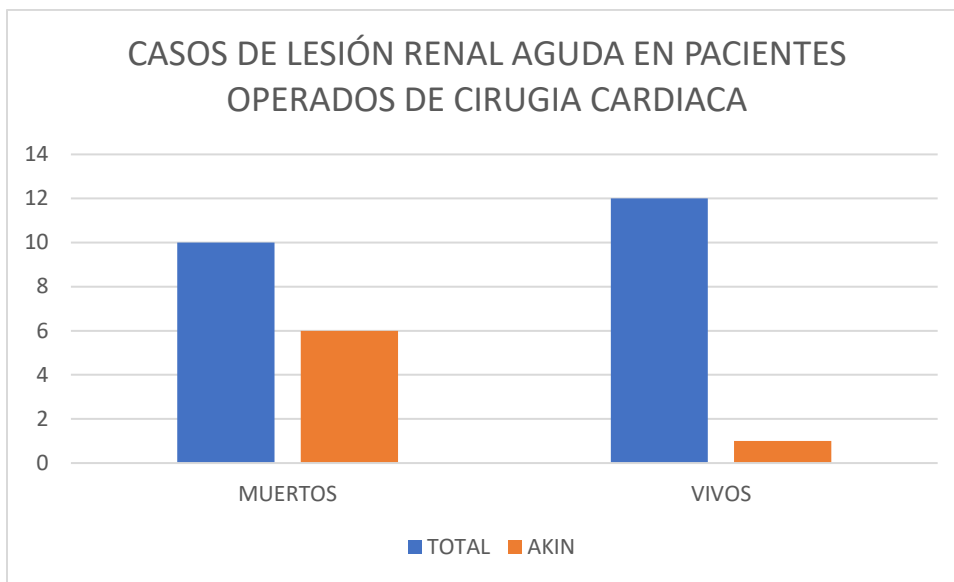
**TABLA 5. Características de la población de acuerdo con Edad y Estancia hospitalaria**



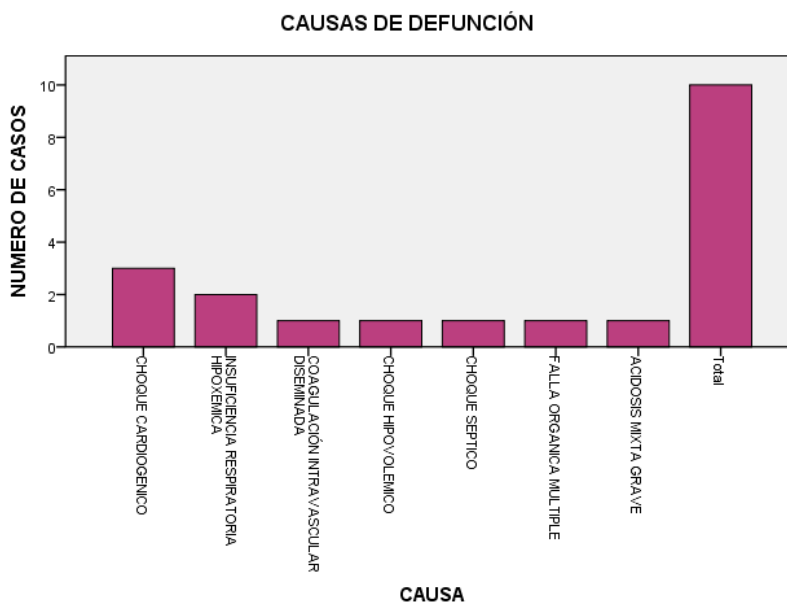
**GRAFICA COMORBILIDADES EN PACIENTES OPERADOS DE CIRUGIA CARDIACA**



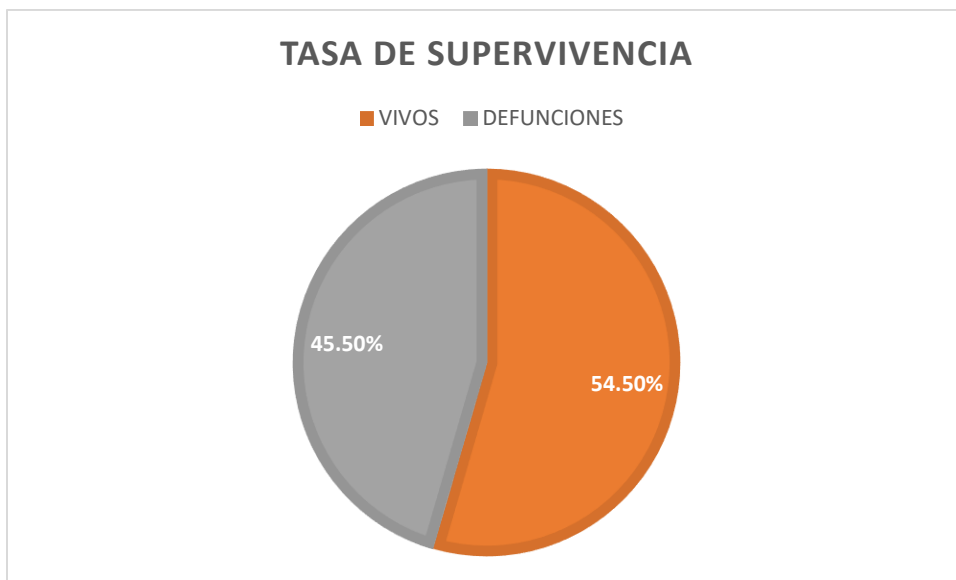
**Figura 9. Comorbilidades en pacientes operados de cirugía cardíaca**



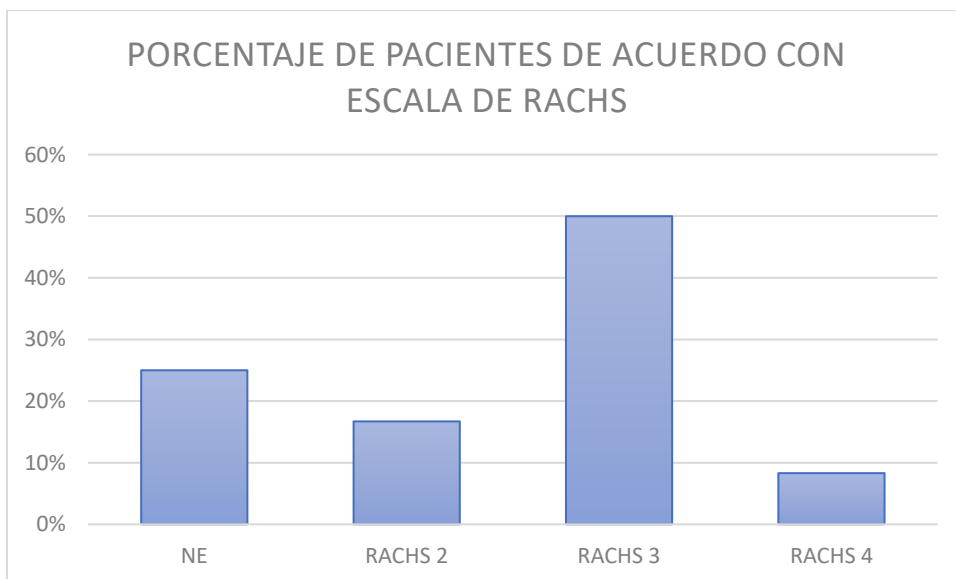
**Figura 10. Casos de lesión renal aguda en pacientes operados de cirugía cardiaca**



**Figura 11. Causas de Defunción en pacientes operados de Cirugía Cardiaca**

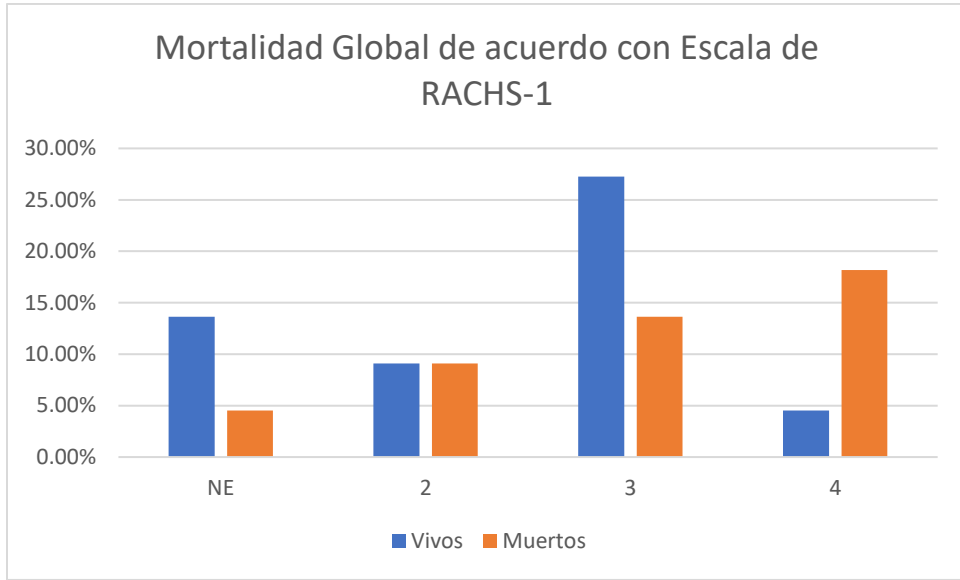


**Figura 13. Tasa de Supervivencia global**



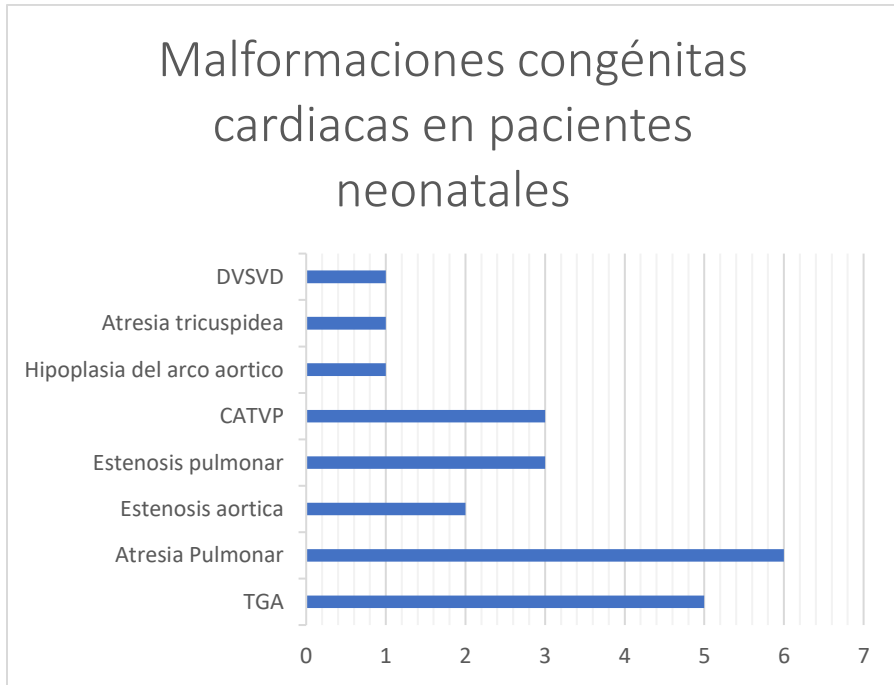
**Figura 14. Porcentaje de pacientes de acuerdo con escala de RACHS**

**\*NE: Pacientes intervenidos por hemodinamia**



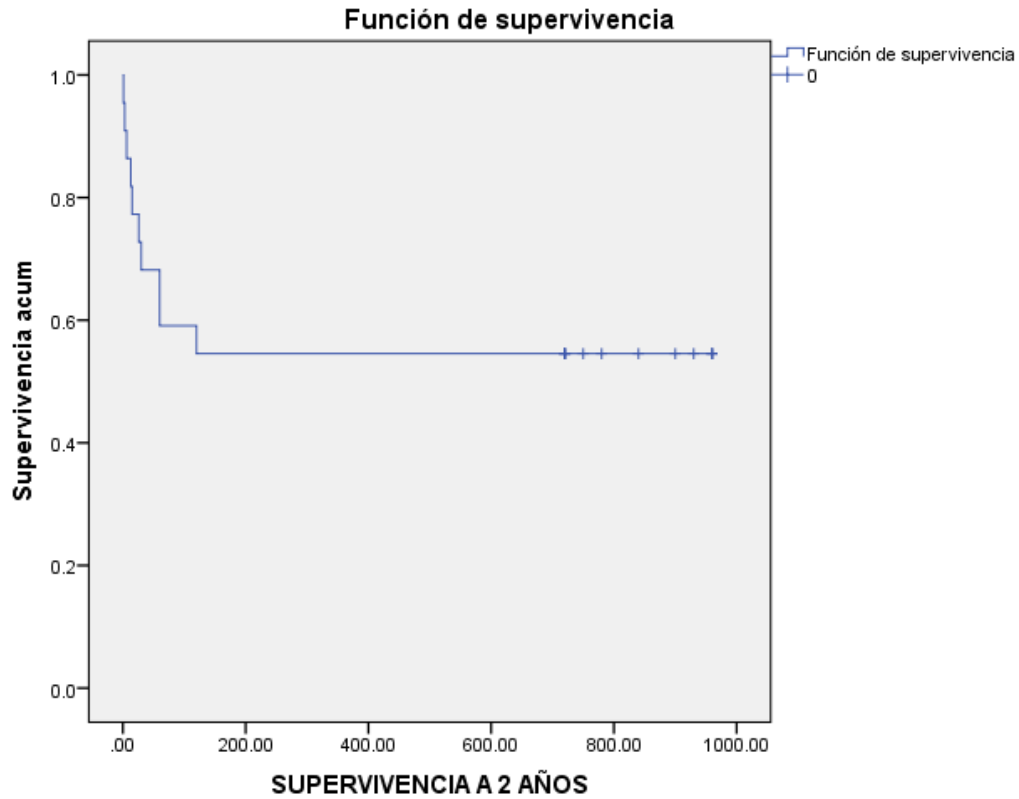
**Figura 15. Mortalidad Global por escala de RACHS**

**\*NE: Pacientes intervenidos por hemodinamia**



**Figura 16. Malformaciones congénitas cardiacas en pacientes Recién**

**Nacidos intervenidos quirúrgicamente**

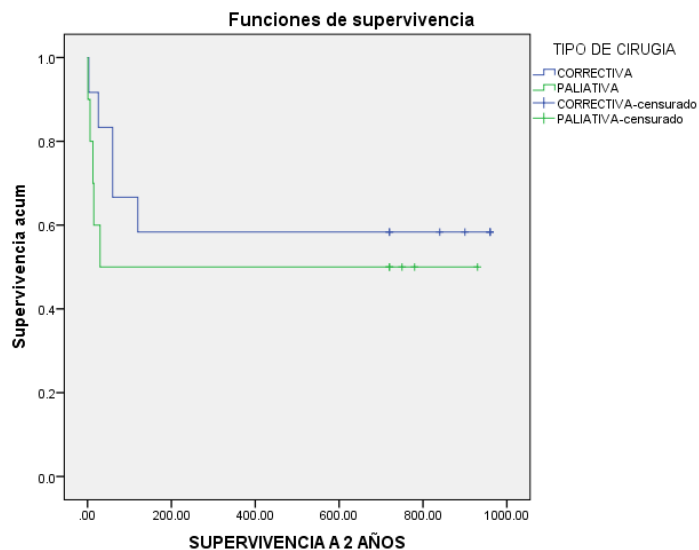


**Figura 17. Curva de Kaplan Meier de Supervivencia global a 2 años en pacientes operados de cirugía cardíaca (En días)**

Medias del tiempo de supervivencia			
Media <sup>a</sup>			
		Intervalo de confianza al 95%	
		Límite inferior	Límite superior
Estimación	Error típico		
538.818 (1 año 5 meses 28 d)	98.498	345.763	731.874

a. La estimación se limita al mayor tiempo de supervivencia si se ha censurado.

**Figura 18. Media del tiempo de supervivencia global en días en pacientes operados de cirugía cardíaca.**



**Figura 19. Curva de Kaplan Meier de Supervivencia en días, ajustada de acuerdo con tipo de cirugía.**

Medias del tiempo de supervivencia				
TIPO DE CIRUGIA	Media <sup>a</sup>			
	Estimación	Error típico	Intervalo de confianza al 95%	
			Límite inferior	Límite superior
CORRECTIVA	582.417 (1 año 7 meses 12 días)	129.179	329.225	835.608
PALIATIVA	471.500 (1 año 3 meses 16 días)	145.007	187.286	755.714
Global	538.818	98.498	345.763	731.874

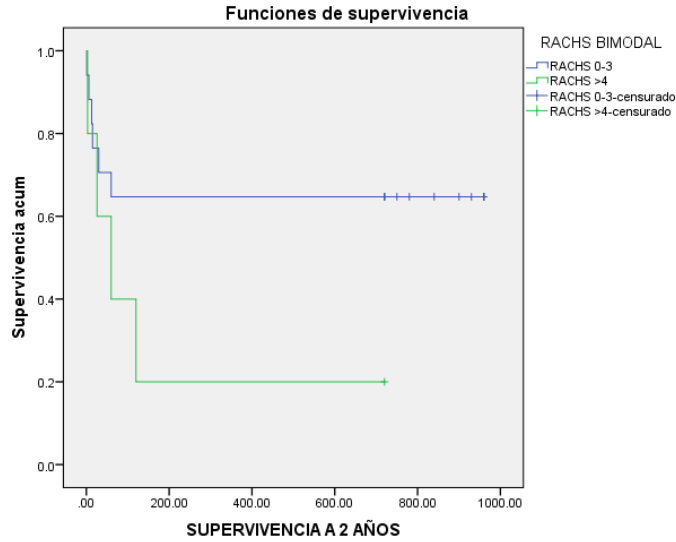
a. La estimación se limita al mayor tiempo de supervivencia si se ha censurado.

**Figura 20. Media del tiempo de supervivencia global en días, ajustada de acuerdo con tipo de cirugía.**

**Comparaciones globales**

	Chi-cuadrado	gl	Sig.
Log Rank (Mantel-Cox)	.498	1	.481

**Figura 21. Prueba de Igualdad de distribuciones de supervivencia para tipos de cirugía**



**Figura 22. Curva de Kaplan Meier de Supervivencia en días, ajustada de acuerdo con nivel de RACHS-1**

**Medias y medianas del tiempo de supervivencia**

RACHS BIMODAL	Media <sup>a</sup>				Mediana			
	Estimación	Error típico	Intervalo de confianza al 95%		Estimación	Error típico	Intervalo de confianza al 95%	
			Límite inferior	Límite superior			Límite inferior	Límite superior
RACHS 0-3	628.529	108.890	415.105	841.954	.	.	.	.
RACHS >4	185.800	120.744	.000	422.458	60.000	37.245	.000	133.000
Global	538.818	98.498	345.763	731.874	.	.	.	.

a. La estimación se limita al mayor tiempo de supervivencia si se ha censurado.

**Figura 23. Medias de Supervivencia en días, ajustada de acuerdo con nivel de RACHS-1**

**Comparaciones globales**

	Chi-cuadrado	gl	Sig.
Log Rank (Mantel-Cox)	2.294	1	.130

**Figura 24. Prueba de Igualdad de distribuciones de supervivencia para niveles de RACHS-1**

## XII.- DISCUSIÓN

Las cardiopatías congénitas son una importante causa de morbimortalidad en el periodo neonatal, de acuerdo con un estudio realizado en el HIMFG en 2007 por Santillán y Castillo, en la UCIN se recibieron un total de 658 ingresos, de los cuales 141 (21.4%) se debieron a algún tipo de cardiopatía con una tasa de mortalidad de 20.5%, correspondiente al 4.4% de la población general. Sin embargo, desconocemos datos de supervivencia a mediano plazo de los pacientes que se han intervenido quirúrgicamente de cardiopatías congénitas en esta unidad, el presente estudio se enfocó en realizar un análisis de supervivencia a dos años en recién nacidos operados de cirugía cardíaca. En nuestro estudio estimamos una tasa de supervivencia global de 54.50% de la población coincidente con lo reportado en el estudio de Álvarez-Hernández y cols. Que estimó en 44.1% la tasa de supervivencia a 1 año posterior a la intervención quirúrgica en pacientes pediátricos del Hospital Infantil de Sonora.

De acuerdo a la revisión realizada de casos de pacientes intervenidos de cirugía cardíaca en nuestra UCIN en el periodo de enero a diciembre de 2018, encontramos que la cardiopatía más frecuente que requirió intervención quirúrgica fue la Atresia Pulmonar seguida por la Transposición de Grandes Arterias. Así mismo encontramos que de acuerdo con la clasificación que responde al flujo pulmonar y la presencia o no de cianosis, las más frecuentes encontradas en nuestro estudio fueron las Cardiopatías Cianógenas de Flujo Pulmonar Disminuido. Si bien el estudio de Márquez y González en el Centro Médico Nacional Siglo XXI en 2018 contempla a las Cardiopatías acianógenas de flujo pulmonar incrementado



como las patologías congénitas cardiacas más frecuentes en nuestro país coincidente con lo encontrado por Santillán y Castillo en 2011 en nuestro instituto, no obstante, es prudente mencionar que estos estudios no contemplan la necesidad de intervención quirúrgica y de acuerdo con la fisiopatología de estas malformaciones congénitas es poco probable que sean diagnosticadas o intervenidas en el periodo neonatal. Nuestro estudio realizo una evaluación de la etiología de los pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente en el periodo neonatal. Es preciso mencionar, que las cardiopatías congénitas cianógenas de flujo pulmonar disminuido presentan una clínica más notoria y un debut a menor edad, con requerimiento de intervenciones tempranas para preservar la vida del paciente, en tal contexto es esperable que al contemplar únicamente a los pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente para paliar o corregir su cardiopatía, estas correspondan más frecuentemente al grupo de cardiopatías congénitas cianógenos de flujo pulmonar disminuido. Por otro lado respecto a la etiología en específico de las cardiopatías congénitas Calderón y Colmenero en 2010 así como Castillo y Santillán en 2011 encontraron que la cardiopatía más frecuente en nuestro medio es la Persistencia de Conducto Arterioso, mientras que la Atresia Pulmonar y la Transposición de Grandes arterias representaron alrededor del 11% de las cardiopatías congénitas, en este sentido debe ser considerado que si bien la PCA es una entidad frecuente, no lo es como indicación quirúrgica al existir nuevas alternativas farmacológicas para el cierre de la misma que han dado resultados efectivos (paracetamol, ibuprofeno, entre otros). Por otro lado, si contemplamos al total de pacientes revisados con cardiopatía congénita confirmada (n=34) en nuestra UCIN, la atresia pulmonar representó un 17.6% de los casos, cifra más

elevada en relación con estudios previos que contemplan entre un 7.4-9.3% de los casos de cardiopatías congénitas en nuestro país.

En nuestro estudio llama la atención que, de los pacientes intervenidos quirúrgicamente para la corrección de cardiopatías congénitas, la mayoría de la población correspondió a pacientes de término y así mismo en aquellos que presentaron un peso adecuado al nacimiento y peso adecuado para la edad gestacional, lo cual refleja que el peso del paciente es un factor determinante para la decisión de intervenir quirúrgicamente a estos pacientes. Debemos considerar de igual forma que, en relación a la circulación fetoplacentaria, la gran mayoría de los recién nacidos no cursarán de forma inicial con manifestaciones clínicas hasta establecerse los cambios hemodinámicos que conlleva la adaptación a la vida extrauterina lo cual puede tomar varios días e incluso semanas, de tal suerte que este es un punto importante a considerar dentro del retraso en el diagnóstico, motivo por el cual se han establecido múltiples estrategias para la detección oportuna y el control de los defectos al nacimiento, como lo es el caso de la Norma Oficial Mexicana NOM-034-SSA2-2002, para la prevención y control de los defectos al nacimiento, la cual contempla que en todas las mujeres que cumplan con factores de riesgo para defectos al nacimiento se deberá recurrir a todos los procedimientos disponibles, con la finalidad de realizar un diagnóstico adecuado y oportuno, o establecer medidas de control específicas. En este mismo tenor desde 2019, año en que se reforma el artículo 61 de la Ley General de Salud, se establece la obligatoriedad de la aplicación del Tamiz Cardiológico dentro de las primeras 24 horas de vida en todo recién nacido. No obstante en nuestro estudio apreciamos

que la edad media al diagnóstico en el grupo de pacientes que sobrevivieron fue de  $3.91 \pm 6.50$  días, mientras que en el de los fallecidos fue de  $4.30 \pm 6.07$  días, lo anterior evidencia que aun nos encontramos frente a un gran reto en cuanto al diagnóstico de las cardiopatías congénitas en recién nacidos en nuestro país, ya que de seguirse de manera óptima las recomendaciones tanto de la norma mencionada como la realización del tamiz neonatal en todas las unidades de atención de recién nacidos, sería esperable una disminución en la edad al diagnóstico y tratamiento, lo cual permitiría una intervención más temprana y oportuna con la respectiva reducción de la mortalidad en los pacientes.

La comorbilidad más frecuentemente encontrada en nuestros pacientes fue la desnutrición, encontrando que al egreso un 77.27% de nuestros pacientes presentaron algún grado de desnutrición, lo cual muestra mejoría en relación al estudio de Santillán y Cortázar; Miranda en este mismo centro, quienes encontraron una prevalencia de desnutrición mayor al 90%. Se encuentra bien descrito que los pacientes con cardiopatías congénitas pueden requerir aportes calóricos elevados para mantener su metabolismo basal y para generar un incremento ponderal incluso mayores al 60% de su requerimiento calórico basal. Esta disminución en prevalencia de desnutrición al momento del egreso en relación con los estudios referidos puede responder a la realización de intervenciones oportunas y una vigilancia más estrecha del estado nutricional de estos pacientes. Por lo anterior comentado en este grupo de pacientes resulta fundamental un seguimiento óptimo y estrecho de su condición nutricional y la vigilancia del crecimiento y desarrollo durante su seguimiento posterior a la intervención quirúrgica con la finalidad de asegurar un

adecuado desarrollo y con ello disminuir factores que puedan resultar en un desenlace fatal en los pacientes operados de cirugía cardíaca. La segunda comorbilidad mas frecuentemente encontrada en nuestros pacientes fue la lesión renal aguda, la cual se presentó en un 31.81%; esta entidad patológica asociada a la cirugía cardíaca representa una complicación postoperatoria grave que aumenta significativamente el riesgo de muerte o posterior desarrollo de enfermedad renal crónica, lo encontrado en nuestro estudio se encuentra en concordancia con lo reportado por Graziani y cols. en el Hospital Británico de Buenos Aires en 2019, con una incidencia de lesión renal aguda de 35% de los pacientes pediátricos intervenidos de cirugía cardíaca. En este mismo sentido en el estudio de Santillán y Meza en este mismo centro en 2008, se refiere que la Lesión Renal Aguda, confiere un incremento en el riesgo de mortalidad en este grupo de pacientes con un OR 4.032 (IC 1.203-13.51).

Nuestro estudio contempló la escala “Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery” (RACHS-1), que permite agrupar los diferentes procedimientos quirúrgicos para corrección o paliación de cardiopatías congénitas, la cual parte de la idea de estandarizar los riesgos de mortalidad de acuerdo con el procedimiento realizado debido a la variabilidad de alteraciones anatómicas y que un solo procedimiento puede ser empleado para la corrección de múltiples defectos, incluyéndose 79 tipos de cirugía cardíaca, que contemplan procedimientos tanto cerrados como a corazón abierto, los cuales son clasificados en 6 categorías de riesgo. De acuerdo con Jenkins et al. esta escala tiene como ventajas el poder ser aplicable a casi todos los casos de cirugía de cardiopatía congénita en la edad pediátrica. No obstante, al

realizar la revisión de los pacientes incluidos en nuestro estudio nos percatamos que 4 de nuestros pacientes no pudieron ser clasificados dentro de ningún grupo contemplado en RACHS-1 al tratarse de procedimientos realizados por hemodinamia, de tal suerte que consideramos que al ser cada vez más frecuentes este tipo de intervenciones para corregir o paliar malformaciones congénitas cardíacas, resultaría de especial interés poder valorar la inclusión de estos procedimientos en una nueva escala.

En relación con la ya citada escala de RACHS-1, nuestro estudio mostró una mortalidad global de acuerdo con los grupos de RACHS-1 similar a lo reportado en estudios previos, de tal suerte que para el grupo 2 presentamos una mortalidad global de 9.09% mientras que en la bibliografía consultada encontramos mortalidades que varían desde 3.8% hasta 19.1% para este mismo grupo; en lo que respecta al grupo 3 nuestro estudio mostro una mortalidad global menor (13.6%) en comparación con el estudio de Álvarez-Hernández en el Hospital Infantil de Sonora en 2014 (52.4%) . Por otro lado, la mortalidad encontrada en el grupo 4 (18.18%) fue muy similar a la reportada previamente por Jenkins y cols. En 2002 (19.2%) y por Álvarez-Hernández en 2014 (19.1%). De acuerdo con lo anterior consideramos que la escala de RACHS-1 ha mostrado eficacia para estandarizar el riesgo global de mortalidad en los pacientes intervenidos de cirugía cardíaca, siendo una escala sencilla de emplear y fácilmente reproducible. No obstante, como mencionamos previamente dentro de nuestro estudio encontramos procedimientos para corrección de cardiopatías congénitas que no fue posible englobar dentro de ninguna de las categorías. También es prudente mencionar que, dentro de nuestro

grupo de estudio, no encontramos ningún procedimiento que correspondiera a los grupos 5 y 6 de la escala de RACHS-1, los cuales conllevan una mortalidad mas elevada, descrita hasta en un 47% por Jenkins. Por otro lado, respecto a esta misma escala, se realizó una evaluación de supervivencia ajustada al nivel de RACHS-1 correspondiente, en el cual no encontramos diferencia estadísticamente significativa con respecto a aquellos que fueron intervenidos de un procedimiento englobado en la escala 4 y aquellos que correspondieron a un nivel inferior y los no clasificados, lo cual consideramos queda explicado por el tamaño de la muestra, resultando de especial interés para fundamentar la necesidad de continuar este estudio con la finalidad de obtener una muestra mayor y poder ofrecer resultados consecutivos que conlleven a la toma estratégica de decisiones y una mejor calidad de atención.

### **XIII.- CONCLUSIÓN**

1.- La sobrevida global en nuestro hospital fue mayor a la reportada en estudios previos, lo cual puede ser relacionado con una mayor experiencia por parte del servicio de cirugía cardiovascular de nuestro Hospital, así como un volumen adecuado de pacientes sometidos a intervenciones de cirugía cardíaca, factores que se encuentran ampliamente descritos como condicionantes para la sobrevida de estos pacientes.

2.- En el periodo de estudio los pacientes que fallecieron tuvieron este desenlace durante su estancia hospitalaria, lo cual ocurrió dentro de los primeros 3 meses de vida. En el seguimiento existe un buen apego a la consulta (95.65%).

3.- La mortalidad global de acuerdo a la escala de RACHS-1 se encontró dentro de los rangos descritos en la literatura internacional, la cual resulta ser una herramienta útil, fácilmente valorable y reproducible para realizar un estudio comparativo de mortalidad en pacientes intervenidos de cirugía cardíaca en nuestro medio.

4.- Existen procedimientos por técnicas de hemodinamia cada vez mas frecuentes en pacientes pediátricos, los cuales no son contemplados dentro de esta escala.

5.- Desnutrición y Lesión Renal Aguda son comorbilidades frecuentes en nuestro estudio que impactaron en el desenlace de los pacientes, por lo cual se requiere atención especial en la identificación de estas para su intervención oportuna que mejore los resultados a largo plazo.

6.- La edad al diagnóstico de cardiopatías congénitas continúa siendo tardía, es indispensable que en los Hospitales donde se lleva a cabo el control prenatal y los cuidados iniciales del recién nacido se realice un apego mas estrecho al diagnostico prenatal y tamiz cardiológico, para su temprana atención.

7.- Se requiere una muestra mayor para poder realizar la comparación entre los grupos de RACHS-1 en relación a la supervivencia de los neonatos operados de cirugía cardíaca.

8.- En este grupo de estudio, todos los pacientes que egresaron vivos completaron el seguimiento a dos años, sin fallecimiento.

9.- Las cardiopatías congénitas son un problema de salud publica que implica una alta mortalidad en el periodo neonatal las cuales corresponden a la primera causa de muerte por malformaciones congénitas en nuestro país, por lo que se han incrementado los centros de atención cardiovascular en un intento de regionalización para incrementar las oportunidades de atención de estos pacientes. Para poder comparar resultados entre los diferentes centros de atención, será importante el desarrollo de herramientas de medición como el análisis de sobrevida que presentamos en este estudio.



#### **XIV.- CONSIDERACIONES ÉTICAS**

El presente estudio se considera sin riesgo de acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, que en su artículo 17 fracción I define a los estudios sin riesgo como aquellos “que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta.” Siendo el caso de este estudio el ya comentado al realizar la investigación por medio de revisión de expedientes clínicos.

## XV.- CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

<b>Actividad</b>	<b>Septiembre 2019- febrero 2020</b>	<b>Marzo 2020- marzo 2021</b>	<b>Abril 2021- mayo 2021</b>
Elaboración del marco teórico	X		
Base de datos y Revisión de expedientes		X	
Análisis estadístico		X	
Análisis de resultados			X
Informe final			X

## XVI.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Álvarez-Hernández, G. (2014). *Sobrevida de Pacientes Pediátricos con Malformación Congénita Cardíaca Sometidos a Cirugía en un Hospital del Estado de Sonora*. Sonora: Boletín Médico del Hospital Infantil de Sonora.
- Arribalzaga, E. B. (2007). *Interpretación de las curvas de supervivencia*. Chile: Rev. Chilena de Cirugía.
- Calderón-Colemenero, J. (2010). Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex*, 133-140.
- Calderón-Colmenero, J. (2008). *Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas*. Ciudad de México: Archivos de Cardiología de México.
- Cantón, S. B. (2012). Principales causas de mortalidad infantil en México: tendencias recientes. *Bol Med Hosp Infant Mex*, 144-148.
- Castillo-Espínola, A. (2018). *Morbilidad posquirúrgica en pacientes pediátricos operados por cardiopatías congénitas en la UMAE de Yucatán*. Mérida: Archivos de Cardiología de México.
- Cavalcante, C. T. (2016). *Analysis of Surgical Mortality for Congenital Heart Defects Using RACHS-1 Risk Score in a Brazilian Single Center*. Fortaleza: Braz J Cardiovasc Surg.
- Cervantes-Salazar, J. (2013). El Registro Mexicano de Cirugía Cardíaca Pediátrica. Primer informe. *Revista de investigación Clínica*, 476-482.
- Checchia, P. A. (2005). The effect of surgical case volume on outcome after the Norwood procedure. *he Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 754-759.
- Contreras-Ramos, A. (2008). Normal Development of the Muscular Region of the Interventricular Septum – I. The Significance of the Ventricular Trabeculations. *Anat. Histol. Embryol*, 344-351.
- Durán, R. P. (2012). Cardiopatías congénitas más frecuentes y seguimiento en Atención Primaria. *Pediatr Integral*, 622-635.
- Espinosa, C. A. (2006). *Ante el adulto con cardiopatía congénita*. Ciudad de México: Archivos de Cardiología de México.
- Florez, M. E. (2012). Cardiopatías congénitas en niños. En *Cirugía cardiovascular en cardiopatías congénitas neonatales* (págs. 1261-1264).

- Gómez, G. (2004). *Hablemos de... Análisis de supervivencia*. Barcelona: GH CONTINUADA.
- INEGI. (2019). *INEGI*. Obtenido de .- <https://www.inegi.org.mx/sistemas/olap/Proyectos/bd/continuas/mortalidad/MortalidadGeneral.asp#>
- Instituto Mexicano del Seguro Social, IMSS. (2019). *ACUERDO, relativo a los Costos Unitarios por Nivel de Atención Médica actualizados al año 2019*. . Ciudad de México: Diario Oficial de la Federación.
- Jacobs, J. P. (2009). *Stratification of Complexity Improves the Utility and Accuracy of Outcomes Analysis in a Multi-Institutional Congenital Heart Surgery Database: Application of the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) and Aristotle Systems in the Society of Florida*: Pediatr Cardiol.
- Jenkins, K. J. (2002). *Consensus-based method for risk adjustment for surgery*. Boston: The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.
- Knowles, R. L. (2017). Ethnic and socioeconomic variation in incidence of congenital heart defects . *Arch Dis Child* , 496-502.
- Linde, v. d. (2011). Birth Prevalence of Congenital Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology*, 2241-2247.
- Marcela Salazar García, C. S. (2006). *Los segmentos cardíacos primitivos, su implicación en la cardiogénesis normal aplicada a la cardiología pediátrica*. Ciudad de México: Archivos de Cardiología de México.
- Márquez-González, H. (2018). Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social, con interés en el adulto. *Arch Cardiol Mex.*, 360-368.
- Moore-Morris, T. (2018). ROLE OF EPIGENETICS IN CARDIAC DEVELOPMENT AND CONGENITAL DISEASES . *Physiol Rev*, 2453-2475.
- Nakayama, Y. (2013). *The RACHS-1 risk category can be a predictor of perioperative*. Kyoto: J Anesth.
- Rebasa, P. (2005). *Conceptos básicos del análisis de supervivencia*. Barcelona: Cir Esp.
- Santillán, M. (2011). Factores de Riesgo asociados a Mortalidad en pacientes con cardiopatía congénita. *Hospital Infantil de México Federico Gómez* .
- Santillán, M. (2011). Factores de riesgo asociados a mortalidad en pacientes con cardiopatía congénita.
- Schober, P. (2018). *Survival Analysis and Interpretation of Time-to-Event Data: The Tortoise and the Hare*. Amsterdam: Anesthesia & Analgesia.

Sermeño, J. N. (2018). *Anuario Estadístico de Servicios Médicos*. Ciudad de México: Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

Valentín-Rodríguez, A. (2018). Cardiopatías congénitas en edad pediátrica, aspectos. *Rev. Med. Electrón.*

Varela-Ortiz, J. (2015). *Epidemiología de pacientes con cardiopatías congénitas sometidos a cirugía en un hospital privado de tercer nivel en México*. Ciudad de México: Rev Invest Med Sur Mex.

## **XVII.- LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

Al ser un estudio retrospectivo la principal limitación recae en la imposibilidad de determinar la veracidad de las fuentes de información, así mismo se presenta la posibilidad de datos incompletos. Por ser un estudio observacional analítico dependemos de la adecuada consignación de datos en el expediente clínico. Otra limitación del estudio recae en la pérdida de seguimiento de los pacientes en Consulta Externa.