



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

Instituto Nacional de Perinatología

ISIDRO ESPINOSA DE LOS REYES

“CUIDADOS PALIATIVOS EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. EXPERIENCIA INSTITUCIONAL”

T E S I S

**Que para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN NEONTAOLÓGÍA**

PRESENTA

DRA. ALONDRA DE JESÚS CORTÉS CAMBEROS

DRA. IRMA ALEJANDRA CORONADO ZARCO
Profesora Titular del curso de Especialización en
Neonatología

DRA. CAROLINA VALENCIA CONTRERAS
Asesora de Tesis y Asesor Metodológico



CIUDAD DE MÉXICO

2022



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

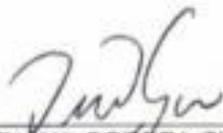
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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.

AUTORIZACIÓN DE TESIS:

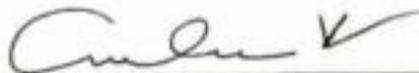
**TITULO DE TESIS: "CUIDADOS PALIATIVOS EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.
EXPERIENCIA INSTITUCIONAL"**



DRA. VIRIDIANA GORBEA CHÁVEZ
Directora de Educación en Ciencias de la Salud
Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinosa de los Reyes"



DRA. IRMA ALEJANDRA CORONADO ZARCO
Profesora Titular del Curso de Especialización en Neonatología
Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinosa de los Reyes"



Nombre CAROLINA VALENCIA CONTRERAS
Asesor de Tesis
Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinosa de los Reyes"



Nombre CAROLINA VALENCIA CONTRERAS
Asesor (a) Metodológico (a)
Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinosa de los Reyes"

DEDICATORIA

Cada día y cada momento en esta Subespecialidad fue un reto para mí. Agradezco todo lo aprendido a cada uno de mis maestros en las diferentes áreas que me toco pasar mes con mes; fue un año diferente a como se acostumbraba trabajar en este Instituto pero considero que es de cada uno, esforzarse y sacar lo mejor de sí, con las herramientas que se nos proporcionan. En especial a mi asesora de tesis Dra. Carolina Valencia, quien tuvo la paciencia para guiarme a concluir este proyecto.

Durante este caminar en mi formación académica, tengo de mi lado a grandes personas que serán y son mi admiración siempre, mi familia, papá, mamá y hermano, a quienes cada que tengo la oportunidad agradezco que sean parte de mi vida, todo lo que he llegado a ser es gracias a ellos, quienes me han dado fortaleza cada que mis ánimos decaen y me han hecho ver que soy capaz de vencer los obstáculos que se me presentan.

Además este año inicie una etapa nueva, al lado de mi compañero de vida, mi esposo, quien desde hace unos años, se suma como integrante de mi familia y junto con ellos me dan esa alegría que necesito, esas ganas de continuar con mis metas y sobre todo ese amor. Agradezco que nunca me ha soltado y siempre los dos de la mano hemos logrado crecer como profesionales y como seres humanos.

Y cabe hacer mención a mis amigos, personas valiosas que conocí en este Instituto porque fue gracias a ellos, quienes en esos días malos me sacaron una sonrisa o me recordaron que todo pasa, y que juntos saldremos siendo todo unos excelentes Neonatologos.

Espero en Dios, me permita continuar con esta dicha y seguir creciendo al lado de todos ellos; y como repetía cada día antes de entrar al Hospital: "Dios, que todo lo que se me presente es porque sabes que tengo la capacidad para enfrentarlo".

ÍNDICE

RESUMEN ESTRUCTURADO.....	5
ANTECEDENTES.....	7
OBJETIVOS.....	10
OBJETIVO PRINCIPAL.....	10
OBJEITVOS ESPECIFICOS.....	10
MATERIAL Y METODOS.....	10
RESULTADOS.....	11
DISCUSIÓN.....	13
CONCLUSIONES.....	14
REFERENCIAS.....	16
ANEXOS.....	18

““CUIDADOS PALIATIVOS EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. EXPERIENCIA INSTITUCIONAL”

Valencia-Contreras Carolina¹, Cortés-Camberos Alondra de Jesús²,

¹ Coordinación de Cuidados Inmediatos al Recién Nacido, Instituto Nacional de Perinatología. Ciudad de México, México

² Residente de 5to año de Neonatología. Instituto Nacional de Perinatología. Ciudad de México, México

INTRODUCCION: Los avances médicos han ido mejorando con el paso del tiempo, permitiendo evaluar al recién nacido desde etapas tempranas del embarazo, pudiendo detectar anomalías cardíacas, anticipando aquellas de mal pronóstico, para su inicio de cuidados paliativos. Los recién nacidos que mayormente se integran a los cuidados paliativos, son aquellos con defectos cardíacos congénitos críticos, esta patología constituye el grupo más común de malformaciones congénitas, su incidencia es de 4 a 5 por 1000 nacidos vivos. Las cardiopatías congénitas críticas que se describen son transposición de grandes arterias, estenosis aortica, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, insuficiencia mitral, estenosis tricúspidea, entre otras.

OBJETIVO: Describir a los pacientes recién nacidos diagnosticados con cardiopatías congénitas en tratamiento paliativo en el Instituto Nacional de Perinatología.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó un estudio descriptivo y longitudinal, incluyendo recién nacidos con cardiopatía congénita crítica ingresados a tratamiento de cuidados paliativos en el periodo de Enero del 2018-Diciembre del 2020. Se describió la edad el tratamiento paliativo otorgado, sexo, semanas de gestación, tipo de cardiopatía, días de estancia hospitalaria, edad de la madre, número de gestación, tipo de nacimiento y portador o no de infección por SARS-COV2. Realizando un análisis univariado aplicando las medidas de tendencia central (media y mediana) y medidas de dispersión (desviación estándar, rangos).

RESULTADOS. Se analizaron 51 pacientes, se dividió a los grupos en 4 categorías según el tipo de cardiopatía que presentaban: 50% (n=25) cianógenas con flujo pulmonar aumentado (ej. hipoplasia de ventrículo izquierdo), 6% (n=3) cianógenas con flujo pulmonar disminuido (ej. Anomalia de Eibstein); 10% (n=5) acianógena con flujo pulmonar aumentado (ej. CIA, CIV) y 34% (n=17) acianógena con flujo pulmonar disminuido (ej. estenosis pulmonar y aortica). La media de edad de recién nacidos fue de 37.2±2.13 semanas. La media de inicio de las consultas para el tratamiento paliativo fue a las 30.43±4.77 semanas de gestación, valorándose por Psicología, Psiquiatría, Maternofetal, Cardiología y Genética.

CONCLUSIONES. El dar tratamiento paliativo a pacientes con mal pronóstico a corto plazo, mejora la calidad de vida tanto del recién nacido afectado como de los padres. Las cardiopatías congénitas críticas son frecuentes en México y en el INPER al ser un centro de referencia de patologías obstétricas.

"PALLIATIVE CARE IN CONGENITAL HEART DISEASES. INSTITUTIONAL EXPERIENCE"

Valencia-Contreras Carolina¹, Cortés-Camberos Alondra de Jesús²,

¹ Coordinación de Cuidados Inmediatos al Recién Nacido, Instituto Nacional de Perinatología. Ciudad de México, México

² Residente de 5to año de Neonatología. Instituto Nacional de Perinatología. Ciudad de México, México

INTRODUCTION: Medical advances have improved over time, allowing the newborn to be evaluated from the early stages of pregnancy, being able to detect cardiac anomalies, anticipating those with a poor prognosis, for the beginning of palliative care. The newborns that are mostly integrated into palliative care are those with critical congenital heart defects, this pathology constitutes the most common group of congenital malformations, its incidence is 4 to 5 per 1000 live births. The critical congenital heart diseases described are transposition of the great arteries, aortic stenosis, hypoplastic left ventricular syndrome, mitral regurgitation, and tricuspid stenosis, among others.

OBJECTIVE: To describe newborn patients diagnosed with congenital heart disease under palliative treatment at the National Institute of Perinatology.

MATERIAL AND METHODS: A descriptive and longitudinal study was carried out, including newborns with critical congenital heart disease admitted to palliative care treatment in the period of January 2018-December 2020. The age of the palliative treatment granted, sex, weeks of pregnancy, type of heart disease, days of hospital stay, mother's age, gestation number, type of birth and carrier or not of SARS-COV2 infection. Performing a univariate analysis applying the measures of central tendency (mean and median) and measures of dispersion (standard deviation, ranges).

RESULTS: 51 patients were analyzed, the groups were divided into 4 categories according to the type of heart disease they presented: 50% (n = 25) cyanogenic with increased pulmonary flow (ex. Left ventricular hypoplasia), 6% (n = 3) cyanogenic with decreased pulmonary flow (eg Eibstein anomaly); 10% (n = 5) acyanogenic with increased pulmonary flow (eg ASD, VSD) and 34% (n = 17) acyanogenic with decreased pulmonary flow (eg pulmonary and aortic stenosis). The mean age of newborns was 37.2 ± 2.13 weeks. The mean start of the consultations for palliative treatment was at 30.43 ± 4.77 weeks of gestation, being assessed by Psychology, Psychiatry, Maternal-Fetal, Cardiology and Genetics.

CONCLUSIONS. Giving palliative treatment to patients with a poor short-term prognosis improves the quality of life of both the affected newborn and the parents. Critical congenital heart diseases are frequent in Mexico and in the INPER as it is a reference center for obstetric pathologies.

ANTECEDENTES

Los avances médicos han ido mejorando con el paso del tiempo, permitiendo evaluar al recién nacido desde etapas tempranas del embarazo pudiendo detectar anomalías fetales, permitiendo a las parejas anticipar y hacer frente a la posibilidad de tener un hijo con alguna forma y grado de discapacidad, siendo posible desde la etapa prenatal, el inicio de un programa de cuidados paliativos, cuando su pronóstico no es bueno.¹

Los cuidados paliativos perinatales y neonatales comenzaron con un enfoque en el alivio del dolor y la comodidad; y evolucionó a un enfoque en el vínculo materno, la atención centrada en la familia y el apoyo integral. Según la lista mantenida por Amy Kuebelbeck en perinatalhospice.org, ahora hay 226 programas de cuidados paliativos perinatales en los EUA y 57 programas adicionales a nivel internacional. El objetivo de estos cuidados paliativos es desarrollar una relación con los padres y una comprensión de sus valores, metas, esperanzas y temores para un embarazo que se complica con una condición potencialmente mortal o que limita la vida a fin de formular un plan de nacimiento, o plan de atención avanzada, para el recién nacido y conectar a los padres con un equipo de apoyo interdisciplinario.^{2,3,4}

La Academia Estadounidense de Pediatría (AAP), describe a los cuidados paliativos como el aliviar el sufrimiento, mejorar la calidad de vida, facilitar toma de decisiones de los padres con aporte de información amplia y ayuda en la coordinación de la atención, interviniendo de forma multidisciplinaria (neonatólogos, enfermeras neonatales, personal de inhaloterapia para el tratamiento respiratorio, aporte farmacéutico, fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales, consultores de lactancia, trabajadores sociales y médicos en preparación y experimentados en el tema).⁵

Los pacientes que se incluyen para inicio de cuidados paliativos son los siguientes:

1. Niños con enfermedad que amenaza la vida, en los que el tratamiento curativo es posible pero con alto riesgo de fracaso. (Ejemplo cardiopatías congénitas críticas avanzadas).
2. Niños en los que la muerte prematura es inevitable, pero pueden pasar largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida. (Ejemplo fibrosis quística, VIH, intestino corto).
3. Niños con progresión de su enfermedad, sin opción de tratamiento curativo. (Ejemplo trastornos metabólicos, osteogenesis imperfecta, distrofias musculares)
4. Niños en condiciones de discapacidad severa no progresiva, con alto riesgo de complicaciones frecuentes (Ejemplo parálisis cerebral infantil, lesiones medular).⁶

Los rubros a tratar en los cuidados paliativos se pueden describir de la siguiente manera:

- Alivio de los síntomas. Descritos como dolor, disnea, náuseas o vómitos, estreñimiento o diarrea, y sueño desordenado. Tratar la mayoría de estos síntomas son las metas del neonatólogo, siendo el primordial, el dolor; como tratamiento utilizado, se encuentran las benzodiazepinas, que con su acción antagonista del GABA pueden mejorar la comodidad y reducir los signos de

angustia, tal es el caso del midazolam y clonazepam. Al final de la vida, la morfina es importante para tratar cualquier sensación de disnea y dolor en los bebés, siendo este un análogo opioide. Además del tratamiento farmacológico otros enfoques para la analgesia incluyen sacarosa o glucosa por vía oral; así como como succión no nutritiva, amamantar, envolver al recién nacido. Otro punto muy importante es evitar procedimientos dolorosos como punciones en el talón, punciones venosas, cambios de apósitos, inyecciones intramusculares e inserciones de tubo.

- Tratamiento de ansiedad y depresión en los padres. Aunque los psiquiatras y psicólogos proporcionarán el tratamiento primario en este rubro, todos los proveedores neonatales forman parte del equipo terapéutico que apoya a las familias, permitiendo dar la confianza a los padres para describir sus sentimientos.
- Discusión de pronóstico. El desarrollo de la comunicación sensible implica una comprensión de las experiencias de los padres, sus valores con respecto a vida y muerte, y cómo ven el lugar de su recién nacido en su familia. Los médicos pueden y deben aprender a equilibrar la honestidad, compasión y empatía mientras transmiten la incertidumbre pronóstica.^{6,7}

El dar malas noticias es un acto difícil tanto para el médico como para los familiares que las reciben, es por ello que se han descrito algunas técnicas para realizar esta comunicación; el protocolo SPIKES, se creó para dar información a pacientes oncológicos (Baile et al, 2000) y tiene la finalidad de otorgar información sistematizada, permitiendo aumentar la confianza de los médicos y el entendimiento en los familiares, consta de:

- Establecimiento (settin up). Citar al paciente (en el ámbito pediátrico, a los padres) para informar los resultados de su evaluación y si lo requiere involucrar a su familia.
- Percepción (perception). Asegurar que los padres entiendan el estado de la enfermedad actual del recién nacido y valorar la forma en que acepta la enfermedad.
- Invitación (invitation). Compartir información sobre la enfermedad que involucra al recién nacido a los demás miembros de la familia.
- Conocimiento (knowledge). Otorgar información amplia sobre la enfermedad que acontece al paciente, describiéndolo de manera clara y concisa.
- Emoción (emotion). Permita dar un espacio entre los padres afectados para procesar la información otorgada.
- Estrategia y resumen. Realizar un plan para el futuro y realizar un resumen de la información otorgada.^{8,9}

Los recién nacidos que mayormente se integran a los cuidados paliativos, son aquellos con defectos cardíacos congénitos, esta patología constituyen el grupo más común de malformaciones congénitas, con una incidencia de 4 a 5 por 1000 nacidos vivos. En México, no existen bases de datos que registren de forma sistematizada su frecuencia, por lo que el cálculo se basa en una prevalencia estimada de 8-10 por cada 1000 recién nacidos (RN), y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos

por año. Según el Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI), las malformaciones del sistema circulatorio representaron en 2015 la segunda causa de muerte en menores de un año y dentro de las primeras 3 en los siguientes 15 años de vida.¹³ La presencia de esta alteración se ha descrito en un 20% asociado síndromes genéticos, exposición a teratógenos y diabetes materna en descontrol; sin embargo en el 80% la causa es desconocida. En un metanálisis se reportaron que las cardiopatías congénitas más frecuentes son a las alteraciones de la línea media entre ellas, defecto septal ventricular, defecto septal atrial, persistencia del conducto arterioso, estenosis pulmonar y tetralogía de fallot en orden de frecuencia (Yingjuan Liu et al, 2019). En general, entre 1970 y 2017, la prevalencia de cardiopatías congénitas aumentó globalmente en un 10% cada 5 años, siendo este aumento probablemente por mayor detección de lesiones más leves (comunicación interventricular, comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso) secundario a mejoras en el proceso diagnóstico como lo es el ecocardiograma. Dentro de las cardiopatías congénitas, se encuentra las que son consideradas como críticas, ya que son dependientes de conducto arterioso, siendo mortal en los primeros 28 días al nacimiento, siendo necesario realización de procedimientos invasivos como son cirugía o cateterismo cardíaco. Como cardiopatías congénitas críticas se incluyen por orden de frecuencia transposición de grandes arterias, estenosis aortica, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, insuficiencia mitral, estenosis tricúspidea, doble salida de ventrículo derecho, atresia pulmonar, anomalía de Ebstein entre otras.^{10,11,12}

En el ámbito médico al tener conocimiento de un futuro nacimiento con cardiopatía crítica implica establecer bien el pronóstico a corto plazo y anticipar las intervenciones a realizar tanto en la reanimación posnatal y en el manejo neonatal. Dentro de estas patologías, las cuales se asocian a otros defectos estructurales cardíacos o bien sindrómicos, el planteamiento de cuidados prenatales a los familiares se realiza al conocer su pronóstico a corto plazo, posterior a una decisión conjunta con médicos Neonatólogos, Maternofetales y Cardiólogo pediatra.

Dentro del Instituto Nacional de Perinatología se atienden entre 2500- 3000 nacimientos por año, la mayoría de mujeres embarazadas con comorbilidades importantes como son hipertensión, diabetes pregestacional y gestacional, lupus eritematosos sistémico, hipotiroidismo autoinmune y no autoinmune, diferentes grados de obesidad, colestasis intrahepática, entre muchas otras; lo que origina un alto riesgo de alteraciones en el desarrollo fetal, como es la presencia de cardiopatías congénitas.

Dentro de las cardiopatías críticas a nivel mundial se describe como la más frecuente estenosis pulmonar, transposición de grandes vasos y coartación aortica. En el INPER la hipoplasia severa del arco aórtico es la cardiopatía crítica más frecuente seguida de coartación aórtica crítica.

Existen múltiples procedimientos quirúrgicos para la corrección de cardiopatías congénitas en el paciente pediátrico. Entre las cirugías descritas se reportan derivaciones aortopulmonares como la fistula de Blalock Taussin modificada, procedimiento de Norwood; o bien cirugías paliativas como la cirugía de Glenn bidireccional y Fontan, entre

otras; siendo en algunos inevitable el trasplante cardiaco a edades posteriores. La mortalidad de estos procedimientos es de un 47%, incrementándose si hay patología y defecto asociado (insuficiencia tricúspidea, mitral o aórtica), así como alteración en la fracción de eyección del ventrículo derecho.^{14,15} La edad gestacional, el peso al nacimiento, el incremento sostenido de presión de las arterias pulmonares, incrementan el aún más la mortalidad. Se han utilizado algunas escalas pronosticas para la cirugía cardiaca, describiéndose RACHS-1 (Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery) y Aristóteles, ambas otorgan una puntuación alta de riesgo para la corrección del ventrículo izquierdo hipoplasico.^{16,17}

En México existen 21 hospitales que otorgan atención avanzada del paciente con cardiopatía crítica, de los cuales 7 se encuentran en Ciudad de México, y de éstos 3 forman parte de Institutos Nacionales de Salud (Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez, Hospital Infantil de México Federico Gómez e Instituto Nacional de Pediatría) que es a donde se pueden derivar los pacientes del INPER. Debido a la alta mortalidad y complejidad para la corrección de las cardiopatías congénitas críticas, ésta solo se realiza en muy pocos casos, y con tasas de sobrevivida muy bajas.^{13,14} . Es por ésta situación que en nuestro Instituto se ha iniciado el programa de cuidados paliativos en pacientes con cardiopatías congénitas críticas, y esta es la razón de nuestro objetivo, describir las características de éstos pacientes para poder compartir la información con otros centros y poder generar cambios positivos en el manejo de los mismos.

OBJETIVOS

OBJETIVO PRINCIPAL.

- Describir a los pacientes recién nacidos diagnosticados con cardiopatías congénitas que entraron al programa de cuidados paliativos.

OBJEITVOS ESPECIFICOS

- Clasificar las cardiopatías más frecuente en tratamiento paliativo durante el periodo de Enero del 2018-Diciembre del 2020 en el Instituto Nacional de Perinatología
- Determinar la fecha de inicio de cuidados paliativos durante el control prenatal.
- Cuantificar el número de consultas prenatal y posnatal realizadas en cada uno de los pacientes con cardiopatía congénita en cuidados paliativos.
- Describir el desenlace de los pacientes con cardiopatía congénita en cuidados paliativos.
- Comparar el tratamiento de cuidados paliativos en recién nacidos con cardiopatías congénitas en la etapa antes de SARS COV2 y posterior a esta.

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un análisis descriptivo longitudinal en el que se revisaron expedientes de recién nacidos con cardiopatía congénita ingresados a tratamiento de cuidados paliativos en el periodo de 3 años (Enero del 2018-Diciembre del 2020). La información se recopiló en

una base de datos de Excel, evaluando las siguientes variables: edad materna, número de gestación, tipo de nacimiento, sexo, semanas de gestación al nacimiento, días de estancia hospitalaria, tipo de cardiopatía, inicio de cuidados paliativos, tipo de manejo del dolor, tipo de apoyo ventilatorio, presencia o ausencia de infección por COVID, tipo de cuidado paliativo otorgado (medidas de confort y no progresión del tratamiento médico).

Para el análisis se utilizó estadística descriptiva con medidas de tendencia central (media y mediana) y medidas de dispersión (desviación estándar, rangos), según corresponda para variables paramétricas y no paramétricas, así como números absolutos, proporciones y porcentajes para variables cualitativas.

RESULTADOS

Se realiza análisis de un total de 51 pacientes con cardiopatía congénita (n=50) los cuales recibieron tratamiento paliativo; para fines de la investigación se dividió a los grupos en 4 categorías según el tipo de cardiopatía que presentaban: 50% (n=25) cardiopatía cianógenas con flujo pulmonar aumentado, 6% (n=3) cianógenas con flujo pulmonar disminuido, 10% (n=5) acianógena con flujo pulmonar aumentado y 34% (n=17) acianógena con flujo pulmonar disminuido.

Dentro de los grupos de cardiopatías se encontraron las siguientes:

- Cianógena con flujo pulmonar aumentado: ventrículo izquierdo hipoplásico, estenosis y atresia mitral, conexión anómala de venas pulmonares a atrio derecho.
- Cianógenas con flujo pulmonar disminuido: Anomalía de Eibstein, insuficiencia tricúspide, Tetralogía de Fallot
- Acianógena con flujo pulmonar aumentado: persistencia del conducto arterioso, CIV, CIA, canal AV
- Acianógena con flujo pulmonar disminuido: atresia pulmonar, estenosis pulmonar, insuficiencia pulmonar severa, atresia aortica, estenosis aortica, hipoplasia aortica, coartación aortica crítica, ventrículo derecho hipoplásico, doble salida de ventrículo derecho con estenosis pulmonar, conexión anómala de venas pulmonares a la vena cava, displasia tricúspide severa, bloqueo AV, dextrocardia.

Cada uno de los defectos cardiacos encontrados como hipoplasia ventricular izquierda y derecha, Anomalía de Eibstein, Coartación aortica, Conexion anómala de vena pulmonar, no fueron de forma aislada, se encontró asociación con defectos valvulares mitral, tricúspide, pulmonar y aortica, así como CIV, CIA, canal AV, dextroisomerismo, levosomerismo, siendo los defectos de la valvula aortica los más frecuentes. (Ver Tabla 2).

En las características de la madre, la edad media fue de 27.86 ± 6.96 años con una edad mínima de 16 y máxima de 42 años; el 15.69% (n=8) de las madres tenia más de 35 años de edad; no se encontró diferencia estadísticamente significativa en la edad materna por el tipo de cardiopatía presentada aunque las madres de los pacientes con cardiopatía

acianógena con flujo pulmonar alto presentaban una media mayor de edad ($p=0.713$), el ser madre añosa no se asoció con el riesgo de presentar cardiopatías cianógenas (OR0.645, IC95%0.25-1.63, $p=0.281$). (tabla 1). La moda para el número de gestación fue de 1 con 40% ($n=20$) con una máxima de 6 gestas; el número de gesta no se asoció con la presencia de cardiopatía; primigesta (OR1.00, IC95%0.60-1.66, $p=0.99$) multigesta (OR0.99, IC95%0.599-1.65); no se encontró diferencia en el número de gestación entre los grupos ($p=0.76$).

El 94% de los nacimientos fue producto único, mientras que el 6% ($n=3$) de los embarazos fue con producto gemelar; la principal vía de nacimiento fue por parto vaginal en un 60% ($n=30$) y vía cesárea el 40% ($n=20$); no se encontró diferencia estadística en el tipo de nacimiento ($p=0.877$) o vía de nacimiento entre los grupos ($p=0.766$).

En relación con las características del recién nacido la media para la edad gestacional por fecha de última menstruación fue de 37.2 ± 2.13 semanas con una mínima de 32.2 y máxima de 40.2 semanas; 62% ($n=31$) nacidos a término mientras que el 38% restante fue pretérmino; No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la edad gestacional según el tipo de cardiopatía que presentaban ($p=0.654$), el ser pretérmino no se asoció con la presencia de cardiopatías cianógenas (OR0.634, IC95%0.33-1.2, $p=0.129$). El 56% ($n=28$) de los recién nacidos fueron femeninos y 21 (42%) masculinos. La media de peso fue de 2543 ± 533 gramos con una mínima de 1332 y máxima de 3615 gramos, no se encontró diferencia significativa en el peso del recién nacido entre los grupos.

El 100% de los pacientes recibió cuidados paliativos, la media de inicio de las consultas para el tratamiento paliativo fue a las 30.43 ± 4.77 semanas de gestación con una mínima de 13.4 semanas y máxima de 38.6 semanas, en promedio los participantes recibieron 7.38 ± 4 consultas paliativas; 84.31% ($n=43$) recibió consulta por genetista, 56.86% ($n=29$) psicología, 91.12% ($n=48$) valoración materno fetal, 88.24% ($n=45$) valoración por cardiología y 3.92% ($n=2$) valoración por psiquiatría; No se observaron diferencias estadísticamente significativas entre los grupos. (ver tabla 1)

En relación con el manejo el 84.31% ($n=43$) de los pacientes recibió tratamiento paliativo de tipo Cuidados de Confort mientras que 15.69% ($n=8$) recibió como tratamiento el No escalonamiento de tratamiento. Se describe como medidas de confort consiste en control del dolor y síntomas asociados, otorgar aporte de oxígeno en caso necesario, además de respetar, compartir, acoger, acompañar hasta el fin y después de la vida al enfermo y los familiares. En cambio en el no escalonamiento del tratamiento abarca la no progresión de la fase ventilatoria a fase ii o iii, valorar el no uso de apoyo aminergico o uso de antibióticos de amplio espectro, entre otros. El 11.74% ($n=6$) de los pacientes recibió tratamiento para el dolor, 13.72% con apoyo ventilatorio siendo el oxígeno indirecto la principal vía de soporte ventilatorio, no se encontraron diferencias entre los grupos. (Ver tabla).

Se evaluó también el sitio en donde ocurrió la defunción de los pacientes siendo el de mayor frecuencia en domicilio (31%). Las áreas hospitalarias a las cuales se ingresaron

los pacientes del estudio fueron UTQ (Unidad Toco-Quirúrgicas, TIMN (Terapia intensiva de mínima invasión) y alojamiento conjunto; siendo UTQ el lugar en donde principalmente permanecieron hasta el cese de sus signos vitales.

En el 2020 se describe en todo el mundo la pandemia de SARS COVID2, con contagios en México desde Marzo, en este estudio se incluyeron 14 pacientes en este periodo, de los cuales solo un paciente fue portador asintomático; sin embargo se observa un descenso en el número de consultas otorgadas prenatalmente a la madre, así como la falta de valoración por Psiquiatría y Psicología.

DISCUSIÓN

La incidencia de cardiopatías congénitas en el mundo es alta reportándose de 1 a 5 recién nacidos en 1000 nacidos vivos. En el INPER se reportan por año los siguientes nacimientos: en el 2018, 3245 recién nacidos; en el 2019, 3132 recién nacidos; y en el 2020, 2539 recién nacidos; dentro de estos nacimientos anuales, se reportan en el 2018 101 recién nacidos con cardiopatía congénita (2.7%), en el 2019 91 recién nacidos (2.9%) y en el 2020 77 recién nacidos (3%). Del total de nacimientos en estos años evaluados, un total de 51 pacientes ingresaron a tratamiento paliativo por cardiopatía congénita crítica.

Lui Y et al, reporto que el tipo de cardiopatía con mayor incidencia a nivel mundial es la estenosis pulmonar, sin embargo acorde a lo reportado por el servicio de Cardiología Fetal se describe la hipoplasia severa del arco aórtico como principal cardiopatía descrita en el INPER. En el estudio realizado se encontró como cardiopatía más frecuente el ventrículo izquierdo hipoplásico, patología cianógeno de flujo pulmonar aumentado (50% de la población), esto porque se describe en la literatura que es el responsable del 23% del total de muertes cardíacas en la primera semana de vida, con un alto riesgo de mortalidad al nacimiento y en días posteriores, pese al tratamiento quirúrgico, por lo que es una de las cardiopatías con mayor inicio de tratamiento paliativo; además el defecto no se encontró de forma aislada, presentó asociación principalmente con alteraciones de la válvula aórtica, y en segundo en frecuencia con defecto de válvula mitral, incrementando el mal pronóstico. Calderon J y colaboradores, redactan en su estudio Métodos de estadificación de riesgo en cirugía de cardiopatías congénitas y clasifican a esta malformación en el grupo 6 de la Escala Rachs-1 con un riesgo de mortalidad de 47%, mayor estancia en cuidados intensivos y dificultad de la técnica quirúrgica a utilizar, siendo esta la cirugía de Norwood.

El control prenatal en etapas tempranas permite detectar de forma precoz anomalías fetales, sin embargo se corrobora que el INPER al ser un instituto de referencia el inicio de control prenatal e ingreso a cuidados paliativos tuvo un inicio en el tercer trimestre (30.43 sdg).

El tratamiento paliativo en los pacientes evaluados, corresponde acorde con la literatura donde reportan que el manejo del dolor es el principal síntoma a tratar, otorgándose en el

INPER mediante tratamiento no farmacológico, otorgándose medidas de confort como son evitar realizar procedimientos invasivos y dolorosos, permitiendo la permanencia del binomio. Solo un 11% de la población requirió tratamiento farmacológico (fentanyl, midazolam y paracetamol). Callahan y colaboradores describen en su estudio, el programa BACI (Baby, Attachment, Comfort Interventions) y evalúan el nivel de estrés de los padres el cual mostraban reducción de este al involucrar a los padres en las terapias desde el nacimiento de su bebé, el otorgar los cuidados básicos como alimentarlo, cambiarlo o bañarlo, corroborando que el tratamiento paliativo y el inicio de la asesoría desde prenatal origina un evento menos traumático para padres y recién nacido.¹⁸

Acorde con lo descrito por Pérez-Lescure Picarzo y colaboradores, el cuidado paliativo requiere de participación conjunta con Psicología, Psiquiatría, Materno fetal, Cardiología, Génética; estas valoraciones se realizan en el INPER de forma rutinaria al detectar alteración fetal con mal pronóstico, las principales especialidades evaluadoras del factor de riesgo fetal fueron Genética, Materno fetal y Cardiología.

La pandemia de SARS COVID2, origino cambios en la forma de seguimiento médico de los cuidados paliativos, haciendo hincapié en las valoraciones por Maternofetal, Cardiología Pediátrica y Genética; dejando de otorgarse tratamiento por Psicología y Psiquiatría, lo cual puede ser motivo de comparación entre la etapa previa y actual al virus. Además de reducción en el número de consultas prenatales otorgadas con un total aproximado de 5 consultas en comparación con 10 consultas, previo a la pandemia.

CONCLUSIONES

Las cardiopatías congénitas críticas como lo es el ventrículo izquierdo hipoplásico, son consideradas de mal pronóstico a corto plazo, aunado a las comorbilidades que pudieran encontrarse como son demás defectos cardiacos, síndromes asociados o defectos a nivel extracardiacos. Estas características encontramos en la población evaluada en el presente estudio por lo que su ingreso a cuidados paliativos es una de las opciones preferentes, permite preparar a la familia a la pérdida del recién nacido a corto plazo e involucrarla en otorgar comodidad a este recién nacido desde sus primeras horas hasta el curso final de su vida.

Los cuidados paliativos desde el nivel prenatal es una ventaja importante ya que los padres afectados van aceptando la enfermedad del bebé que está por nacer y se resuelven dudas; siendo este control prenatal utilizado en muy pocos hospitales, teniendo la ventaja que en el INPER ha sido posible mediante el conocimiento del personal médico y el involucro de varias especialidades, quienes realizan secciones clínicas para establecer de forma temprana que pacientes se ingresaran a estos cuidados.

Al nacimiento del recién nacido se dividió el tratamiento en dos rubros, el otorgar medidas de confort y el no escalonamiento del tratamiento, sin embargo ambos van enlazados; iniciando con permanencia del binomio, mantener eutermia, otorgar tratamiento para el dolor y explicar la evolución del recién nacido; con ello se observa como ambos logran

mantener un estado emocional tranquilo, sin dejar a lado la tristeza que conlleva una perdida. El describir la experiencia dentro del instituto permitirá que se difunda el conocimiento del tratamiento paliativo, y se implemente en diversos hospitales.

La pandemia SARS COV2 origino varios cambios en diversos hospitales, siendo el INPER afectado, con ingreso de pacientes positivos a este virus, requiriendo de adaptar áreas para la atención de estos, y modificando las consultas otorgadas, por lo que se observó un descenso en las consultas prenatales y por ende las consultas de atención paliativa, suspendiéndose principalmente la atención de Psicología; sin embargo, se espera que en un tiempo corto se reintegren las actividades cotidianas del hospital.

REFERENCIAS

1. Luz R, George A, Spitz E, Vieux R. Breaking bad news in prenatal medicine: a literature review. *J Reprod Infant Psychol.* 2017 Feb;35(1):14-31. doi: 10.1080/02646838.2016.1253052. Epub 2016 Nov 22. PMID: 29517292.
2. Marty CM, Carter BS. Ethics and palliative care in the perinatal world. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2018 Feb;23(1):35-38. doi: 10.1016/j.siny.2017.09.001. Epub 2017 Sep 13. PMID: 28916237.
3. Marc-Aurele KL, English NK. Primary palliative care in neonatal intensive care. *Semin Perinatol.* 2017 Mar;41(2):133-139. doi: 10.1053/j.semperi.2016.11.005. Epub 2017 Feb 3. PMID: 28162789.
4. Garten L, Globisch M, von der Hude K, Jäkel K, Knochel K, Krones T, Nicin T, Offermann F, Schindler M, Schneider U, Schubert B, Strahleck T; PaluTiN Group. Palliative Care and Grief Counseling in Peri- and Neonatology: Recommendations From the German PaluTiN Group. *Front Pediatr.* 2020 Feb 27;8:67. doi: 10.3389/fped.2020.00067. PMID: 32181234; PMCID: PMC7058113.
5. Chavarro C, Triana L, Garcia X. Cuidado paliativo pediátrico. *Pediatr* 2017; 50 (4): 82-89.
6. Diario Oficial de la Federación. Acuerdo por el que el Consejo de Salubridad General declara la Obligatoriedad de los Esquemas de Manejo Integral de Cuidados Paliativos, así como los procesos señalados en la Guía del Manejo Integral de Cuidados Paliativos. Reforma publicada el 26-12-2014. Actualizado a Diciembre del 2017. Disponible en: http://dof.gob.mx/nota_detalle.php?codigo=5377407&fecha=26/12/2014
7. Bertaud S, Lloyd DF, Laddie J, Razavi R. The importance of early involvement of paediatric palliative care for patients with severe congenital heart disease. *Arch Dis Child.* 2016 Oct;101(10):984-7. doi: 10.1136/archdischild-2015-309789. Epub 2016 Apr 21. PMID: 27102758.
8. Baran CN, Sanders JJ. Communication Skills: Delivering Bad News, Conducting a Goals of Care Family Meeting, and Advance Care Planning. *Prim Care.* 2019 Sep;46(3):353-372. doi: 10.1016/j.pop.2019.05.003. Epub 2019 Jun 10. PMID: 31375186.
9. Dean A, Willis S. The use of protocol in breaking bad news: evidence and ethos. *Int J Palliat Nurs.* 2016 Jun;22(6):265-71. doi: 10.12968/ijpn.2016.22.6.265. PMID: 27349844.
10. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019 Apr 1;48(2):455-463. doi: 10.1093/ije/dyz009. PMID: 30783674; PMCID: PMC6469300.
11. Pérez-Lescure Picarzo J, Mosquera González M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. Incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012) [Incidence and evolution of congenital heart disease in Spain from 2003 until 2012]. *An Pediatr (Engl Ed).* 2018 Nov;89(5):294-301. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2017.12.009. Epub 2018 Mar 29. PMID: 29605620.

12. Márquez-González H, Yáñez-Gutiérrez L, Rivera-May JL, López-Gallegos D, Almeida-Gutiérrez E. Análisis demográfico de una clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Mexicano del Seguro Social, con interés en el adulto [Demographic analysis of a congenital heart disease clinic of the Mexican Institute of Social Security, with special interest in the adult]. *Arch Cardiol Mex*. 2018 Dec;88(5):360-368. Spanish. doi: 10.1016/j.acmx.2017.09.003. Epub 2017 Nov 7. PMID: 29126909.
13. Mendieta G et al. Incidencia de las cardiopatías congénitas y factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del Estado de México. *Gaceta Médica de México* 2013; 149:617-23.
14. Bautista-Hernandez V, Avila-Alvarez A, Marx GR, Del Nido PJ. Opciones quirúrgicas actuales y sus resultados en neonatos con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico [Current surgical options and outcomes for newborns with hypoplastic left heart syndrome]. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2019 Nov;91(5):352.e1-352.e9. Spanish. doi: 10.1016/j.anpedi.2019.09.007. Epub 2019 Nov 4. PMID: 31694800.
15. Conejeros W, et al. Principales procedimientos quirúrgicos en cardiopatías congénitas. *Rev. Hosp Niños* 2017;59(265); 117-132/117.
16. Calderon J, Ramirez S, Cervantes J. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Archivos de Cardiología en México* 2008; 60-67.
17. Rychik J. What does palliative care mean in prenatal diagnosis of congenital heart disease? *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2013 Jan;4(1):80-4. doi: 10.1177/2150135112456405. PMID: 23799760.
18. Callahan K, Steinwurtzel R, Brumarie L, Schechter S, Parravicini E. Early palliative care reduces stress in parents of neonates with congenital heart disease: validation of the "Baby, Attachment, Comfort Interventions". *J Perinatol*. 2019 Dec;39(12):1640-1647. doi: 10.1038/s41372-019-0490-y. Epub 2019 Sep 5. PMID: 31488903.

ANEXOS

Tabla 1 Variables de estudio y su asociación según el tipo de cardiopatía presentada

Variable	General n=51	Según cardiopatía				p
		Cianógena con flujo alto	Cianógena con flujo bajo	Acianógena con flujo alto	Acianógena con flujo alto	
Edad	27.86±6.96	27.75±6.35	26.3±8.0	31.4±8.8	27.76±7.36	0.713
Materna						
Núm. Gestación	1 (40%) n=20)	1 (37.5%) n=9)	1 (66.6%) n=2)	3 (40%), n=2=	1 (41.18%) ,n=7)	0.76
Nacimiento						
Único	47 (94%)	22 (91.6%)	3 (100%)	5 (100%)	16 (94.1%)	0.877
Gemelar	3 (6%)	2 (8,3%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (5.8%)	
Nacimiento						
Vaginal	30 (60%)	11 (45.8%)	2 (66.6%)	4 (80%)	7 (41.18%)	0.76
Abdominal	20 (40%)	13 (54.17%)	1 (33.4%)	1 (20%)	10 (58.82%)	
Edad gestacional	37.2±2.13	37.34±2.24	35.7±3.53	37.16±1.28	37.91±2.22	0.654
FUM						
Género						
Femenino	28 (56%)	11 (45.83%)	2 (66.6%)	3 (60%)	11 (64.71%)	0.838
Masculino	21 (42%)	13 (54.17%)	1 (33.4%)	2 (40%)	5 (29.41%)	
Peso RN	2543±533	2592±543	2274±294	2445±689	2556±544	0.783
Inicio Cuidados Paliativos						
Consultas	7.38±4	8.2±3.42	10.33±9.23	3.6±4.33	7.06±2.88	0.168
Tratamiento Paliativo						
Confort	43 (84.3)	23 (92%)	2 (66.6%)	4 (80%)	13 (76.47%)	0.187
No escalon	8 (15.7%)	2 (8%)	1 (33.4%)	1 (20%)	4 (23.53%)	
Genética	43 (84.3%)	23 (92%)	2 (66.6%)	4 (80%)	14 (82.35)	0.376
Psicología	29 (56.9%)	16 (64%)	1 (33.33%)	3 (60%)	9 (52.9%)	0.524
Materno	48 (94.1%)	25 (100%)	3 (100%)	4 (80%)	15 (88.24%)	0.073
Fetal						
Cardiología	45 (88.2%)	25 (100%)	3 (100%)	4 (80%)	14 (82.35%)	0.0199
Psiquiatría	2 (3.92%)	2 (8%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0.185
Manejo dolor	6 (11.74%)	3 (12%)	1 (33.3%)	0 (0%)	2 (11.76%)	0.649
Apoyo ventilatorio	7 (13.73%)	2 (8%)	1 (33.3%)	1 (20%)	3 (17.65%)	0.376

Valor p para ANOVA

Tabla 2. Tipos de cardiopatías encontradas

Cardiopatías congénitas	Número de pacientes
Ventrículo derecho hipoplasico	3
Ventriculo izquierdo hipoplasico	21
Anomalía de Eibstein	4
Conexión anómala de venas pulmonares	1
Doble salida de ventrículo derecho	2
Patología mitral (atresia, estenosis, insuficiencia)	15
Patología aortica (atresia, estenosis, insuficiencia)	17
Patología tricuspidea (atresia, estenosis, insuficiencia)	5
Coartación aortica crítica	1
Conducto arterioso permeable	5
Couminicación interventricular	5
Comunicación interauricular	6
Canal AV	3
Tetralogía de Fallot	1
Levoisomerismo	3
Dextrosiomerismo	2
Ectopia cordis	2