



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ
TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO DE

ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

TÍTULO:

PERFIL CLINICO Y PARACLINICO DE LOS PACIENTES QUE SE TRANSICIONAN DE LA EDAD PEDIATRICA A LA EDAD ADULTA CON CARDIOPATIA CONGENITA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ.

PRESENTA:

DRA. DIAZ GALLARDO LINDA GUIENIZA.

DIRECTOR DE ENSEÑANZA:

DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNÁNDEZ

DIRECTOR DE TESIS:

DRA. GABRIELA PEREIRA LÓPEZ

ASESOR DE TESIS

DR. EDGAR GARCÍA CRUZ

DR. CALDERON COLMENERO JUAN EBERTO.



Dirección de Enseñanza

CIUDAD UNIVERSITARIA, 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.

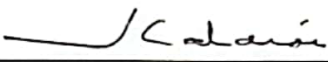
TESIS: PERFIL CLINICO Y PARACLINICO DE LOS PACIENTES QUE SE
TRANSICIONAN DE LA EDAD PEDIATRICA A LA EDAD ADULTA CON
CARDIOPATIA CONGENITA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
IGNACIO CHAVEZ.



Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández
Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dirección de Enseñanza




Dr. Juan E. Calderón Colmenero
Jefe del departamento de Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Director de Tesis:



Dra. Gabriela Pereira López
Médico Adscrito al servicio de Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dra. Linda Gueniza Díaz Gallardo
Médico Residente de Cardiología Pediátrica
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**“La vida es breve,
el arte es largo,
la oportunidad fugaz,
la experiencia engañosa
y el juicio difícil”**

- Hipócrates

AGRADECIMIENTOS.

A mis padres, por ser mi inspiración con su ejemplo de vida.

A mi madre por enseñarme que la profesión médica no está peleada con la de ser madre de una gran familia.

A mi padre por siempre apoyarme en cada momento, por proveernos todo lo necesario para alcanzar nuestras metas y sueños

A mis hermanos por siempre apoyarme en los momentos más difíciles de mi vida.

A mi esposo por apoyarme de manera incondicional en todas mis metas y sueños que aún me faltan por conseguir.

Gracias a todos mis maestros en Cardiología pediátrica que fueron grandes mentores y amigos, en mi siempre hogar Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

INDICE

RESUMEN	Página 7
MARCO TEORICO.....	Página 8.
Antecedentes generales	Página 8.
Antecedentes específicos	Página 11.
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	Página 15.
JUSTIFICACIÓN.....	Página 16
PREGUNTA INVESTIGACIÓN	Página 17
HIPOTESIS	Página 16
OBJETIVOS	Página 18.
Objetivo general.....	Página 18.
Objetivos específicos.....	Página 18.
METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN	Página 18
Diseño y tipo de estudio	Página 18
Material y métodos	Página 19
Método de recolección de datos	Página 19
Definición del grupo a intervenir.....	Página 19
Tipo de muestreo.....	Página 19
Ubicación espacio – temporal	Página 20
Selección de la muestra	Página 20
Tamaño de la muestra	Página 20
Forma de captura de datos.....	Página 20
Tiempo de ejecución.....	Página 20
CRITERIOS DE INCLUCION Y EXCLUSION.....	Página 20
DEFINICIÓN DE VARIABLES.....	Página 21
PROCEDIMIENTO	Página 24
Fuente de recolección de datos	
Descripción general del estudio	
CONSIDERACIONES ETICOS.....	Página 26.
CONFLICTO DE INTERESES.	Página 27
LOGISTICA	Página 27.
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	Página 27.
RECURSOS	Página 27.

Recursos humanos.....	Página 28.
Recursos materiales.....	Página 28.
Recursos financieros	Página 28
ANALISIS	
ESTADÍSTICO.....	Página 29
RESULTADOS.....	Página 29
DISCUSIÓN	Página 39.
CONCLUSIONES.....	Página 42
REFERENCIAS	
BIBLIOGRÁFICAS.....	Página 43

I. RESUMEN.

La cardiopatía congénita (CC) es el defecto congénito más común, con una prevalencia mundial al nacer de 8,2 por cada 1000 recién nacidos¹.

El advenimiento de la atención cardiológica y quirúrgica cardíaca moderna ha transformado el pronóstico incluso para tipos críticos de cardiopatías congénitas en países de altos ingresos¹ por lo que la supervivencia y la esperanza de vida de los pacientes con cardiopatía congénita ha mejorado significativamente.

El 90% de los niños que nacen con cardiopatías congénitas sobreviven hasta la edad adulta gracias a los avances en nuevas técnicas quirúrgicas, así como el manejo perioperatorio y cuidados intensivos en el área de cardiología pediátrica⁹.

En consecuencia, los pacientes y las familias deben estar preparados para la edad adulta emergente.

Al llegar a la edad adulta, los pacientes deben ser transferidos a centros/proveedores de atención para adultos capaces de manejar sus necesidades, y deben existir sistemas para garantizar la continuidad de la atención de alta calidad después de dejar la cardiología pediátrica para evitar interrupciones en el seguimiento que se asocian con mayor morbilidad y re intervenciones urgentes.

II. MARCO TEÓRICO.

ANTECEDENTES GENERALES.

La cardiopatía congénita (CC) es el defecto congénito más común, con una prevalencia mundial al nacer de 8,2 por cada 1000 recién nacidos¹.

Las cardiopatías congénitas (CC) son anomalías estructurales del corazón y/o grandes vasos que emergen del mismo. Representan la primera causa de mortalidad neonatal precoz (40%) y representa la segunda causa de mortalidad infantil (32%)². Así mismo, representan alrededor del 40% de las muertes por malformaciones congénitas que se producen en el primer año de vida³. Se reporta a nivel mundial una prevalencia de 8.14% por cada 1000 nacimientos⁴. Aproximadamente de 8 hasta 11.4 de cada mil recién nacidos (RN) vivos las presentan por lo cual constituyen un problema de salud pública y son una importante causa de muerte en menores de cuatro años⁵. En México, se reporta una prevalencia aproximada de 8 /1000 recién nacidos vivos y una incidencia estimada de 8-12/1000. Un elevado porcentaje de infantes fallecen antes de cumplir 28 días de vida representando más del 25% de la mortalidad neonatal⁶.

La prevalencia informada al nacer de cardiopatía congénita varía ampliamente entre los estudios en todo el mundo. La estimación de 8 por 1.000 nacidos vivos se acepta generalmente como la mejor aproximación⁷. 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, y extrapolado a la natalidad, se esperan de 18,000 a 20,000 casos nuevos por año⁸. En general, entre 1970 y 2017, la prevalencia de CC aumentó globalmente en un 10 % cada 5 años, y más del 90 % de este aumento probablemente se deba a una mayor detección de lesiones más leves (Comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV) y persistencia del conducto arterioso (PCA))¹.

De acuerdo a la nueva guía para el tratamiento de las Cardiopatías congénitas en el adulto publicada en 2020 por la Asociación Europea de Cardiología, ESC, por sus siglas en inglés (*European Society of Cardiology*), clasifica a las cardiopatías congénitas en leves, moderadas o graves (**Tabla 1**)⁹

Tabla 1. Clasificación de las Cardiopatías congénitas de acuerdo a su complejidad.
Leve.
Enfermedad valvular aórtica congénita aislada y patología de la válvula aórtica bicúspide
Enfermedad congénita aislada de la válvula mitral (excepto válvula en paracaídas, orificio en forma de hendidura).
Estenosis pulmonar aislada leve (infundibular, valvular, supravalvular)
CIA, DSV o DAP pequeño y aislado
CIA de tipo ostium secundum reparada, defecto del seno venoso, DSV o DAP sin secuelas, como agrandamiento de la cámara, disfunción ventricular o PAP elevada.
Moderada (reparada o no reparada cuando no se especifique):
Conexión venosa pulmonar anómala (parcial o total)
Coronaria anómala con origen en la AP
Coronaria anómala con origen en el seno contrario
Estenosis aórtica-subvalvular o supravalvular
DSAV, parcial o completo, incluida la CIA tipo ostium primum (excluida la enfermedad vascular pulmonar).
CIA tipo ostium secundum moderada o grande no reparada (excluida la enfermedad vascular pulmonar).
Coartación de la aorta
Ventrículo derecho de doble cámara.
Anomalía de Ebstein

Síndrome de Marfan y EHAT relacionadas, síndrome de Turner
DAP moderado o grande no reparado (excluida la enfermedad vascular pulmonar)
Estenosis pulmonar periférica.
Estenosis pulmonar (infundibular, valvular, supravalvular) moderada o grave
Aneurisma/fistula del seno de Valsalva
Defecto del seno venoso
Tetralogía de Fallot reparada.
Transposición de las grandes arterias tras operación de switch arterial
DSV con anomalías asociadas (excluida la enfermedad vascular pulmonar) o cortocircuito moderado o grave.
Grave (reparada o no reparada cuando no se especifique):
Cualquier CC (reparada o no reparada) asociada con enfermedad vascular pulmonar (incluyendo síndrome de Eisenmenger)
Cualquier CC cianótica (no operada o paliada)
Ventrículo de doble salida
Circulación de Fontan
Arco aórtico interrumpido
Atresia pulmonar (todas las formas)
Transposición de las grandes arterias arterias (excepto pacientes con operación de switch arterial).
Corazón univentricular (ventrículo izquierdo/ derecho de doble entrada, atresia tricuspídea/ mitral, síndrome del corazón izquierdo hipoplásico o cualquier otra anomalía con un único ventrículo funcional).
Tronco arterioso.
Otras anomalías complejas de la conexión AV y ventriculo arterial (como el corazón entrecruzado, síndromes de heterotaxia o inversión ventricular).

AP: arteria pulmonar; AV: auriculo-ventricular; CC: cardiopatía congénita; CIA: comunicación interauricular; DAP: *ductus* arterioso persistente; DSAV: defecto del septo AV; DSV: defecto del septo ventricular; EHAT: enfermedad hereditaria de la aorta torácica; PAP: presión arterial pulmonar; VI: ventrículo izquierdo.

ANTECEDENTES ESPECÍFICOS.

El advenimiento de la atención cardiológica y quirúrgica cardiaca moderna ha transformado el pronóstico incluso para tipos críticos de cardiopatías congénitas en países de altos ingresos¹

La supervivencia y la esperanza de vida de los pacientes con CC ha mejorado significativamente, en países desarrollados el 90% de los niños afectados pueden llegar a la edad adulta. En Estados Unidos, el número de adultos con CC está aumentando exponencialmente y ahora supera 1 000 000¹. Al menos la mitad de estos pacientes pueden tener CC compleja. Menos del 30% de los adultos con CC son atendidos por proveedores especializados apropiados. Menos del 15% de estos pacientes, que son atendidos en clínicas especializadas en CC para adultos (ACHD), tienen CHD clasificada como grave.

El 90% de los niños que nacen con cardiopatías congénitas sobreviven hasta la edad adulta gracias a los avances en nuevas técnicas quirúrgicas, así como el manejo perioperatorio y cuidados intensivos en el área de cardiología pediátrica⁹. En consecuencia, los pacientes y las familias deben estar preparados para la edad adulta emergente.

Al llegar a la edad adulta, los pacientes deben ser transferidos a centros/proveedores de atención para adultos capaces de manejar sus necesidades, y deben existir sistemas para garantizar la continuidad de la atención de alta calidad después de dejar la cardiología pediátrica.

Los estudios indicaron que la transferencia a la atención de adultos con cardiopatía congénita, a menudo se asocia con la interrupción del seguimiento cardíaco hasta en un 26.1%, sin recibir suficiente apoyo durante su transición a la edad adulta^{3,10}. Las interrupciones en la atención ocurren en 3,6 a 62,7% de los pacientes jóvenes con CC asociándose con mayor morbilidad y re intervenciones urgentes¹¹. Desafortunadamente, en ausencia de programas estructurados para guiar esta transición, a menudo hay atención retrasada o inapropiada, sincronización inadecuada de la transferencia de la atención y estrés emocional y financiero hacia los pacientes, sus familias y el sistema de atención médica. Por tal motivo, todos los

pacientes con cardiopatías congénitas deben recibir atención de transición, de manera coordinada que los prepare para gestionar de forma independiente sus necesidades de atención de por vida ¹².

En 1993, *Blum et al.* definió la transición como “el movimiento planificado con un propósito de adolescentes y adultos jóvenes con condiciones físicas y médicas crónicas de sistemas de atención médica centrados en el niño a sistemas de atención médica orientados a los adultos”, que es “ininterrumpido, coordinado, apropiado para el desarrollo, psicosocialmente sólido e integral”¹³.

La transferencia de atención, en comparación con el concepto más amplio de transición, ha sido definida por *Mackie* y colegas como un punto único en el tiempo cuando un paciente cambia su atención médica de proveedores pediátricos a adultos¹⁴.

La Academia Americana de Pediatría establece como objetivo de la transición maximizar el funcionamiento y la esperanza de vida a través de la provisión de servicios de atención médica de alta calidad y apropiados para continuar el seguimiento del paciente adolescente a la edad adulta¹⁵. Los programas de transición deben proporcionar atención médica ininterrumpida centrada en el paciente, apropiada para la edad y el desarrollo, flexible e integral. Debe incluir educación apropiada para la edad sobre condiciones médicas y promover habilidades en comunicación, toma de decisiones, autocuidado y autodefensa. El objetivo final de un programa de transición es optimizar la calidad de vida, la esperanza de vida y la productividad futura de los pacientes jóvenes ¹⁶.

De acuerdo con la declaración de mejores prácticas de ACC/AHA de 2011, existen múltiples áreas que deben abordarse para una transición exitosa a la edad adulta. *Reid et al* informaron en 2004 que solo el 48% de los adolescentes con cardiopatía congénita experimentaron una transición exitosa, la cual se logró debido a la atención continua que recibían los pacientes durante la adolescencia con una discusión continua sobre la importancia de la transición¹⁷.

Las guías Europeas establecen metas para lograr una adecuada transición dentro de las cuales se comenta¹²:

- Lograr una calidad de vida óptima,
- Adherencia a la medicación y/u otro tratamiento.
- Conocimiento de la enfermedad: comprensión de las características de las condiciones y complicaciones. Conocer los nombres y el propósito de los medicamentos. Conocer opciones de vida saludable y medidas preventivas.
- Continuidad de atención: asistencia a citas médicas, mantener un seguimiento del paciente, asistir a las visitas programadas en el cuidado de adultos después del traslado.
- Evitar hospitalizaciones innecesarias.
- Mantener y mejorar el control de enfermedades.
- Acceso a la atención/recepción coordinada: comprender las opciones de seguro médico.
- Construir una relación de confianza con el proveedor adulto.
- Tener una red social de amigos que le apoyen.

Se han identificado varios pasos que son fundamentales para la transición exitosa de un niño en un sistema pediátrico a uno centrado en el paciente adulto, incluidos los siguientes¹⁶:

1. Atención médica integral coordinada y administrada (generalmente un proveedor de atención primaria, pero en algunos casos un centro de atención terciaria o una práctica de subespecialidad)
2. Acceso a la financiación sanitaria.
3. Educación de proveedores adultos en el manejo de condiciones crónicas previamente limitadas a la población pediátrica
4. Comunicación continua y coordinada entre pacientes, familias y proveedores de atención médica pediátrica y de adultos para facilitar la transición y la transferencia

Aquí, hemos observado diferencias en los déficits de conocimiento de la enfermedad informados por los pacientes con respecto a cuestiones médicas y de estilo de vida, que están influenciadas tanto por el sexo como por la complejidad de la enfermedad cardíaca.

La edad más joven y la enfermedad cardíaca simple se asociaron con una mayor deficiencia de conocimiento, mientras que los pacientes masculinos y femeninos exhibieron diferencias en las brechas de conocimiento médico versus estilo de vida a pesar de puntajes generales similares. Se identificaron mayores lagunas de conocimiento sobre el dominio del embarazo y la planificación familiar entre las mujeres¹³

Actualmente se creó un Registro Epidemiológico de las Cardiopatías Congénitas del Adulto, que coordinan el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” y el Hospital Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS; de éste primer análisis de 3400 pacientes se observó que la falta de transición aumenta en un 39% la mortalidad de los pacientes adultos con CC. Asimismo, en el Instituto se ingresan cada semana a la clínica de CCA aproximadamente 10-15 pacientes referidos de diversas instituciones del país.

La población activa de la Clínica de CCA del Instituto Nacional de Cardiología es de alrededor de 9000 pacientes.

I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Aproximadamente el 85 % de los bebés que nacen con anomalías cardiovasculares pueden llegar a la edad adulta y, con la mejora continua de la técnica quirúrgica, esto podría aumentar aún más en las próximas dos décadas. En Canadá, se estima que el número de supervivientes con cardiopatías congénitas en adultos aumentará de 94.000 en 1996 a 124.000 a finales de 2006¹⁸.

La Academia Estadounidense de Pediatría afirma que el 90 % de los niños con necesidades especiales llegan a los 21 años, pero el 45 % de ellos carece de acceso a un médico que esté familiarizado con su(s) condición(es). Además, el 30% de todos los adultos jóvenes de 18 a 24 años carecen de una fuente de pago para su atención médica¹⁶.

Los pacientes con condiciones clínicas complejas no pueden considerarse curados, teniendo en cuenta los riesgos sustanciales de complicaciones a largo plazo. Por lo tanto, se requiere atención de seguimiento médico de por vida, incluida la transferencia de la atención de los centros de atención médica pediátricos a una atención médica de adultos. Estos pacientes más complejos son obviamente vulnerables a comorbilidades adquiridas adicionales que afectan tanto su atención cardíaca como médica, incluidas la hipertensión, las enfermedades pulmonares, renales y miocárdicas, y la enfermedad de las arterias coronarias.

Las comorbilidades cardíacas más comunes incluyen insuficiencia cardíaca, arritmia, hipertensión pulmonar, aortopatía y endocarditis, mientras que las comorbilidades no cardíacas incluyen trastornos metabólicos y enfermedades endocrinológicas, hepáticas, nefrológicas y neurológicas. Además, los adultos con CC experimentan con frecuencia limitaciones psicológicas como depresión, ansiedad o trastornos de estrés postraumático¹⁹.

En el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez se ha llevado a cabo el Registro Epidemiológico de Cardiopatías Congénitas del adulto (RECCAD por sus siglas en español) el cual se creó a partir de la necesidad de obtener un panorama

real de las cardiopatías congénitas del adulto; la prevalencia actual de las mismas en México; identificar las características sociodemográficas y clínicas así como el tratamiento más prevalente de los adultos con cardiopatías congénitas atendidos en las clínicas de Cardiopatía Congénita del Adulto.

Con base en los datos obtenidos del RECCAD; en el cual se estima que un paciente no transicionado adecuadamente aumenta su mortalidad en un 39% y que las CCA representan más del 35% de la atención por problemas cardiovasculares en nuestra institución, se debe crear un programa eficiente de transición.

Con las pautas incluidas en la guía de la Asociación Americana del Corazón para una transición exitosa en los pacientes con cardiopatía congénita, se puede realizar una comparación con lo realizado en nuestra unidad hospitalaria, logrando así la conformación de un protocolo que sea pauta de guía para la transferencia de la consulta de cardiología pediátrica a cardiología de adultos dentro del seguimiento de los pacientes con cardiopatía congénita en nuestra misma unidad hospitalaria así como en los centros donde no se cuente con una clínica de transición, con lo cual se evite en lo máximo posible la pérdida o interrupción del manejo médico en este grupo de pacientes.

II. JUSTIFICACIÓN

Actualmente en nuestro país no se encuentra establecido un protocolo que indique los procesos a seguir en la atención de pacientes pediátricos con diagnóstico de cardiopatía congénita y su transferencia a la consulta de adultos, presentándose interrupción en el seguimiento médico y pérdida de pacientes, lo cual obliga a la necesidad de realización de una investigación que permita la orientación en el seguimiento y transición a la edad adulta de pacientes con cardiopatía congénita. Para la realización de una transición exitosa de la consulta pediátrica a la consulta de adultos se requiere el inicio de preparación y orientación desde la adolescencia,

tanto del paciente como de sus padres, con lo cual se evitaría la pérdida de pacientes y se aseguraría continuar una atención integral de los mismos.

El instituto tiene la infraestructura para crear un programa eficiente debido a que cuenta con cardiopediatría y la clínica de cardiopatías congénitas del adulto. Sin embargo, esto no solo se limita a nuestra institución, ya que se refieren pacientes de otras instituciones como son el Instituto Nacional de Pediatría, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Hospitales de salud de la Ciudad de México y de diversos estados del país.

La realización del presente trabajo permitirá identificar las necesidades en la atención, para priorizar la atención basada en severidad de la cardiopatía, secuelas asociadas a la reparación y/o cardiopatía congénita, insuficiencia cardiaca, etc.

III. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.

¿Cuál el perfil clínico y paraclínico de los pacientes que se transicionan de la edad pediátrica a la edad adulta con cardiopatía congénita en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en el periodo comprendido de Noviembre 2021 a Junio 2022?

IV. HIPOTESIS.

La falta de transición adecuada aumenta la morbilidad y mortalidad en cardiopatías congénitas.

HIPOTESIS NULA.

La falta de transición adecuada no aumenta la morbilidad y mortalidad en cardiopatías congénitas en la edad adulta.

V. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Identificar el perfil clínico y paraclínico de los pacientes que se transicionan de cardiopediatría a la clínica de CCA.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Estratificar por severidad y necesidades de atención a los pacientes mayores de 18 años con CC.
2. Describir las características demográficas de los pacientes con cardiopatía congénita que se encuentran en el proceso de transición.
3. Identificar las cardiopatías congénitas más frecuentes en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
4. Establecer la clase funcional y la actividad en la cual se encuentran los pacientes con cardiopatía congénita
5. Analizar el tipo de tratamiento más prevalente: paliación, reparación o médico.
6. Examinar el seguimiento de las consultas médicas en los pacientes con cardiopatía congénita
7. Establecer la población femenina en edad reproductiva.

VI. METODOLOGIA DE LA INVESTIGACIÓN.

DISEÑO Y TIPO DE ESTUDIO

Se realizó un estudio transversal, descriptivo, observacional, ambilectivo en el cual se recabaron datos de pacientes con base en el expediente clínico.

MATERIAL Y METODOS.

Se recabaron datos de 367 pacientes mayores de 18 años de edad con cardiopatía congénita del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en el periodo comprendido de Noviembre 2021 a Junio 2022. Se identificaron datos demográficos como la edad, sexo, embarazo, Estado de procedencia, actividad actual, así como datos del estado clínico actual del paciente dentro de los cuales se incluyeron tipo de cardiopatía congénita, severidad de la cardiopatía, clase funcional de acuerdo a la clasificación de la NYHA (por sus siglas en inglés *New York Heart Association*), última fracción de eyección, la asociación con síndrome genético, la presencia de arritmias; el último procedimiento realizado en la infancia; el estatus actual del paciente con respecto al tratamiento otorgado; si cuenta con algún dispositivo intracardiaco; el tratamiento farmacológico que recibe actualmente. Así mismo se definió si el paciente se encuentra en el periodo de transición de la atención pediátrica a la atención adulta y la relación que guarda la clase funcional, la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI), el estado de salud actual del paciente, los factores de riesgo de mortalidad y el embarazo en los pacientes que reciben atención en la clínica de cardiopatías congénitas del adulto comparado con los que aún no son transicionados.

MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

Se recolectaron las diferentes variables del estudio del expediente clínico electrónico. La información se registró en una hoja de recolección de datos en software Excel para su posterior análisis.

DEFINICIÓN DEL GRUPO A INTERVENIR.

Tipo de muestreo.

Muestreo no probabilístico por conveniencia incluyendo a toda la población que ingrese en el periodo estipulado bajo los criterios de inclusión.

UBICACIÓN ESPACIO - TEMPORAL

Pacientes del servicio de Cardiopatías Congénitas del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, nacidos entre 2004 y 2009 (18 a 21 años de edad).

SELECCIÓN DE LA MUESTRA

Se incluyeron todos los pacientes con Cardiopatía Congénita que se encuentren en el rango de edad de los 18 a los 21 años que hayan sido referidos o hayan acudido a su primera consulta en la clínica de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en el periodo de estudio estipulado.

TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se incluyeron 367 pacientes, esto de acuerdo a lo reportado en el análisis demográfico de la clínica de cardiopatías congénitas del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Forma y captura de datos:

A través de una hoja de Excel para recolección de datos.

Tiempo de ejecución. Noviembre 2021 a Junio 2022

VII. CRITERIOS DE SELECCIÓN.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Edad comprendida entre los 18 y los 21 años al momento del estudio
- Pacientes con diagnóstico de algún tipo de cardiopatía congénita

- Derechohabiente del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez que reciben atención en la consulta externa de Cardiopatías congénitas del Adulto
- Pacientes que cuenten con expediente el cual contenga información con respecto a su estado clínico.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes que no cuenten con expediente clínico electrónico del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

VIII. DEFINICION DE VARIABLES.

Variable	Definición conceptual	Definición operativa	Tipo de variable	Escala de medición	Indicador.
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cuantitativa	Discreta	años
Sexo	Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer en los seres humanos	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico.	Cualitativa	Nominal	Hombre/ mujer
Peso	Cantidad de masa que alberga el cuerpo de una persona.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico.	Cuantitativa	Continua	Kilogramo, gramos.
Talla	Medida de la altura de cada persona.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico.	Cuantitativa	Discreta	Centímetros
Ocupación.	Estudiante: persona que recibe educación en una institución educacional y que no recibe remuneraciones. Empleado: persona que trabaja para otra o para una institución a cambio de un salario Desempleado: persona que está en condiciones de trabajar pero no tiene empleo o lo ha perdido.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Ordinal	Estudiante Empleado Desempleado
Área geográfica de origen.	Entidad federativa en la República Mexicana en la cual reside	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Nominal	Múltiples respuestas posibles

Síndrome genético	Conjunto de afecciones cuyo origen se encuentra en cambios en el material genético.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Nominal	Múltiples respuestas posibles.
Tipo de cardiopatía congénita	Alteración estructural y funcional del corazón que existe antes del nacimiento	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Nominal	Múltiples respuestas posibles.
Cianosis	Coloración azulada de la piel o mucosa debida a una oxigenación insuficiente de la sangre	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Dicotómica	Cianótica/ no cianótico
Complejidad de la cardiopatía congénita	Clasificación de la complejidad de las cardiopatías congénitas referida en la tabla 4 de la Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto ⁹ .	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Ordinal	Leve Moderada Grave.
Intervención	Procedimiento quirúrgico o percutáneo para tratar una cardiopatía congénita, o para mejorar su calidad de vida.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Dicotómica.	Con intervención. Sin intervención.
Tipo de intervención	Acción preventiva o correctiva realizada	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Nominal	Quirúrgica. Percutánea.
Cirugía.	Procedimiento a corazón abierto para reparar una cardiopatía congénita o mejorar la calidad de vida.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Nominal	Paliativa. Reparación.
Número de procedimientos quirúrgicos.	Cirugías cardiacas que se le han realizado al paciente expresado en número.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cuantitativa	Discreta	Número.
Clase funcional.	Capacidad de ejecutar tareas y desempeñar roles en la vida diaria. Evaluación realizada mediante la escala NYHA (<i>New York Heart Association</i>).	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico.	Cuantitativa	Discreta	I II III IV.

FEVI	Porcentaje de sangre que el ventrículo sistémico expulsa en cada latido medido mediante ecografía.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico.	Cuantitativa	Continua	>50% 40-50% <40%
Comorbilidades asociadas	Presencia de uno o más trastornos además de la enfermedad o trastorno primario.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico.	Cuantitativa.	Discreta	1 2 3 >4
Arritmia	Ritmo cardíaco diferente del ritmo sinusal normal	A través del último electrocardiograma descrito, registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Nominal	Múltiples respuestas posibles.
Fármacos	Sustancia con composición química exactamente conocida y que es capaz de producir efectos o cambios sobre una determinada propiedad fisiológica de quien lo consume	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico.	Cualitativa	Nominal	Múltiples respuestas posibles.
Historia de embarazo	Periodo de transcurrir entre la concepción y el parto. Antecedente de embarazos antes de la fecha de cohorte.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico.	Cualitativa	Dicotómica	Si no
Estado del paciente	Capacidad de organización, crecimiento, metabolizar, responder a estímulos externos, reproducción y muerte.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico	Cualitativa	Dicotómica	Vivo Muerto
Seguimiento médico	Proceso de atención sanitario que continúa a otra intervención diagnóstica o terapéutica, con el objetivo de finalizar el episodio de atención iniciado para conseguir su completa recuperación, o de mantener un estado de salud satisfactorio en enfermedades crónicas.	A través de lo registrado en el expediente clínico electrónico, evaluando la atención médica recibida en algún consultorio perteneciente al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez ó mediante vía telefónica corroborando la institución donde recibe seguimiento.	Cualitativa	Ordinal	Primer nivel, Cardiólogo, Cardiólogo especialista en Cardiopatías congénitas del adulto, Cardiólogo pediatra.

Transición.	Paso del paciente desde el modelo de atención de la edad pediátrica al modelo asistencial de la edad adulta.	De acuerdo a lo registrado en el expediente clínico electrónico, que cuente con consulta médica en un tiempo menor a 6 meses.	Cualitativa	Dicotómica	Exitosa, Sin seguimiento.
--------------------	--	---	-------------	------------	----------------------------------

IX. PROCEDIMIENTO.

FUENTES DE RECOLECCIÓN DE LOS DATOS

Recolección de las variables incluidas para el presente estudio a través de la revisión de censos diarios del servicio, expediente físico, expediente clínico electrónico, estudios de imagen, registro de sesiones médico quirúrgicas.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

a. **Población de estudio:** Para la realización del presente estudio, se captó a los pacientes con diagnóstico de algún tipo de cardiopatía congénita atendidos en la clínica de Cardiopatías congénitas del adulto del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, esto mediante la investigación del registro de los pacientes en fuentes distintas: 1. Censos diarios del Servicio de Cardiología Pediátrica y el servicio de Cardiopatías Congénitas del Adulto; 2. Departamento de Estadística con pacientes que cumplan los criterios de inclusión estipulados para el presente estudio, con diagnósticos del CIE 10 correspondientes a Cardiopatías congénitas.

b. **Proceso de obtención de la información:** se recabó información de los pacientes referidos del servicio de cardiología pediátrica a la clínica de Cardiopatías Congénitas del adulto o que ya hayan recibido su primer consulta de atención en dicho servicio, se realizó búsqueda de los mismos mediante el Expediente clínico electrónico y expedientes físicos para garantizar el llenado de la información en la base de datos.

c. **Registro de datos:** Una vez realizada la selección de nuestros pacientes, de acuerdo a las variables de interés para el presente estudio, se llenó la base de datos de forma electrónica mediante una hoja de recolección de datos en software Excel para su posterior análisis en el programa estadístico SPSS de IBM versión 25 para Mac.

- Se identificó el tipo de cardiopatía congénita que presenta el paciente, su asociación sindrómica así como la terapia médica con la cual se encontraban al momento del estudio, al igual que su registro demográfico.
- Se verificaron los procedimientos quirúrgicos hasta el momento realizados, así como el estatus clínico actual de la cardiopatía.
- Se registró el número de procedimientos quirúrgicos realizados en cada paciente, haciendo relación de los mismos de acuerdo a la cardiopatía congénita presentada.
- Se buscó la existencia de alguna arritmia presente antes o posterior al procedimiento intervencionista realizado, así como el manejo dado, ya sea médico, o mediante la colocación de marcapasos o desfibrilador.
- Se verificó la clase funcional en la cual se encontraba el paciente al momento del estudio, en relación con la FEVI reportada, esto mediante la búsqueda del último estudio de imagen realizado (ecocardiograma, Resonancia Magnética, TAC)
- Se evaluó el estatus de seguimiento del paciente (si continua en seguimiento, si ha perdido seguimiento, pacientes fallecidos, las causas de defunción).

d. **Verificación de la integridad y validez de los datos:** los datos obtenidos se analizaron en el programa estadístico SPSS versión 25. Donde se realizó un proceso de verificación de los datos, eliminación de registros duplicados, impugnación y revisión específica de valores extremos o incoherentes.

X. CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, en su título segundo, De los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos, Capítulo I, Artículo 17, en el cual describe como:

- Categoría I ó evaluación sin riesgo a los estudios 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.

Por lo cual el presente estudio se encuentra considerado dentro de la Categoría I, ya que al ser un estudio observacional, se pretende solo la revisión del expediente clínico electrónico del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Se describe en el mismo reglamento, en su artículo 23: En caso de investigaciones con riesgo mínimo, la Comisión de Ética, por razones justificadas, podrá autorizar que el consentimiento informado se obtenga sin formularse escrito, y tratándose de investigaciones sin riesgo, podrá dispensar al investigador la obtención del consentimiento informado.

Motivo por el cual no se encuentra considerada la necesidad obligada de consentimiento informado para la realización de nuestro estudio.

Se apegó este proyecto de investigación a los lineamientos generales del código de Nuremberg, Helsinki así como los apartados columnares de la bioética e investigación clínica. La recolección de datos se hizo sobre un procedimiento que se realiza de rutina por lo que el investigador y sus asesores se comprometieron a resguardar en todo momento la confidencialidad de los datos a través de un cifrado de la información sensible²⁰

XI. CONFLICTO DE INTERESES.

No existe conflicto de intereses para la realización del estudio.

XII. LOGÍSTICA

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Grafica de GANTT							
Meses	1	2	3	4	5	6	7
Autorización del protocolo	x						
Recolección de datos		X	X	x	x		
Procesamiento de los datos					x		
Análisis de datos						x	
Discusión de resultados						x	
Integración de la tesis							X
Presentación de tesis							x

RECURSOS HUMANOS:

- Médico residente de cardiología pediátrica.
- Médico pasante de servicio social capacitado especialmente para el llenado de la información.

- Dra. Gabriela Pereira López: Cardióloga pediatra, ecocardiografista, adscrita al servicio de Cardiología pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
- Dr. Edgar García Cruz. Cardiólogo, Titular de la alta especialidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

RECURSOS MATERIALES:

- Computadora personal, Mac Book Air ®.
- Expediente electrónico del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

RECURSOS FINANCIEROS:

- No requiere recursos financieros.

DIFUSIÓN

Estudio para Tesis de posgrado para obtener el título de la especialidad en Cardiología Pediátrica.

PATROCINADORES

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

XIII. ANALISIS ESTADÍSTICO.

Se utilizó el programa STATA v13 (StataCorp LP, College Station, Tx). Se realizó un análisis descriptivo de las variables cuantitativas, y dependiendo de su normalidad, corroborada por la prueba de Shapiro-Wilk, se describieron con media y desviación estándar, en caso de ser paramétricas, o con mediana y rangos intercuartilares, en caso de ser no paramétricas. De igual manera, tomando en cuenta la normalidad, se hizo un análisis bivariado para las variables cuantitativas por medio de *t de Student* o *U de Mann-Whitney*, según correspondiera. Las variables cualitativas se describieron por medio de frecuencias y porcentajes, mientras que para su análisis bivariado se utilizó la prueba de χ^2 o la prueba exacta de Fisher, dependiendo del número de eventos recopilados. Para el análisis bi-variado se utilizó la prueba de T de Student o Kruskal-Wallis para las variables continuas. En todos los análisis se tomó como significativo un valor de $p < 0.05$. Para calcular los valores faltantes de los valores bioquímicos, utilizamos un algoritmo de imputación múltiple basado en la técnica de especificación totalmente condicional propuesta por Van Buuren y Groothuis-Oudshoorn utilizando el paquete de *mice* (Versión 3.14.0). Para evaluar diferencias de parámetros entre la gravedad de la cardiopatía, se evaluó mediante una prueba de Kruskal-Wallis y prueba Chi-cuadrada. Las frecuencias de cardiopatías se presentan en una gráfica de barras ordenada. Para estimar los factores de riesgo asociados a presentar alteraciones metabólicas, se ajustaron modelos de regresión logística utilizando a la gravedad de la enfermedad como variable independiente ajustado por edad y sexo.

XIV. RESULTADOS.

Se incluyeron 367 pacientes entre 18 a 20 años que tenían diagnóstico de cardiopatía congénita realizado en la edad pediátrica, atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. El periodo de recolección de los datos fue de noviembre 2021 a junio 2022. Dentro de las características generales de la

población, la mediana de edad fue de 19 años (RIC 18-20) y una distribución de género 199 hombres (54.2%), 168 mujeres (45.8%). Del total de pacientes, únicamente 173 pacientes fueron transicionados (47.1%).

Con respecto a la complejidad de la cardiopatía, se establecieron tres grupos con base a la definición de las guías Europeas: leve 170 pacientes (46.3%), moderada 104 pacientes (28.4%) y severa 93 pacientes (25.3%).

Al clasificar a los pacientes con respecto a su clase funcional, el mayor porcentaje de pacientes se encontraba en clase funcional NYHA I (82.6%) que corresponde a 303 pacientes, seguido de la clase funcional II con un total de 52 pacientes (14.2%); nueve pacientes se encontraron en clase funcional NYHA III (2.5%); dos pacientes se encontraban en clase funcional IV (0.5%), mientras que únicamente un paciente (0.2%) se desconocía su clase funcional.

Se clasificó a los pacientes con respecto a la Fracción de expulsión del ventrículo izquierdo (FEVI) en 3 grupos (FEVI >50%, FEVI 41 – 49%, FEVI < 40%, se desconoce). La mayoría de los pacientes (84.7%) se encontraba con una FEVI >50% con un total de 303 pacientes, seguido por un total de 11 pacientes (3%) con FEVI entre 41-49%; seis pacientes (1.6%) presentaban una FEVI ≤ 40% mientras que treinta y nueve pacientes (10.6%) no se pudo determinar la FEVI al no contar con un ecocardiograma reciente.

Con respecto a los trastornos del ritmo, sesenta y dos pacientes (16.9%) presentaban una arritmia al momento de este registro. El 5.7% de la población estudiada se asociaba a un síndrome genético. Once pacientes (6.5%) se encontraban embarazadas. Dentro de las complicaciones encontradas, 28 pacientes (7.6%) tenían hipertensión arterial pulmonar, 5 pacientes (1.4%) evolucionaron a Síndrome de Eisenmenger.

Con respecto a la actividad actual en la cual se encuentran los pacientes estudiados, se observó que 265 pacientes se encuentran estudiando (72.2%); 19 pacientes trabajan (5.2%) mientras que 35 pacientes (9.5%) se encuentran desempleados;

once pacientes se dedican al hogar o presentan alguna incapacidad correspondiendo al 3% de la población en estudio, sin lograrse definir la actividad actual de 26 pacientes (7.1%) al no contar con dicho dato en el expediente clínico.

La prevalencia más alta de último procedimiento realizado en la infancia corresponde a la reparación o corrección total, encontrándose 215 pacientes (58.6%) corregidos al momento del registro, cincuenta y dos pacientes (14.2%) recibieron un procedimiento paliativo y 100 pacientes (27.2%) no habían recibido algún procedimiento. Con lo anterior se define que 213 pacientes (58%) se encuentran reparados; mientras que 111 pacientes (30.2%) se mantienen en vigilancia de su cardiopatía sin ser reparados. Cinco pacientes (1.4%) recibieron un cuidado paliativo; 37 pacientes (10.1%) presentaba una cirugía paliativa al momento del estudio y únicamente un paciente (0.3%) se encontraba en protocolo de trasplante. Del total de la población, 155 pacientes (42.2%) recibe algún tratamiento farmacológico.

El 48% de la población en registro, lo cual corresponde a 176 pacientes, contaba con algún dispositivo como apoyo a su cardiopatía de base.

Con respecto al estado actual del paciente, el 77.1%, (283 pacientes) se encuentra vivo; once pacientes (3%) habían fallecido al momento del registro y 73 pacientes (19.9%) han perdido seguimiento.

Tabla 2. Descripción de variables demográficas	
Variable	N=367
Sexo (%)	
- Mujer	168 (45.8)
- Hombre	199 (54.2)
Edad, años (mediana, RIC)	19 (18-20)
Transición	173 (47.1)
Complejidad de la cardiopatía	
- Leve	170 (46.3)
- Moderada	104 (28.4)
- Severa	93 (25.3)
Clase funcional (%)	
- I	303 (82.6)
- II	52 (14.2)
- III	9 (2.5)
- IV	2 (0.5)
- Se desconoce	1 (0.2)
Ultima FEVI, (%)	
- $\geq 50\%$	311 (84.7)
- 41% - 49%	11 (3)
- $\leq 40\%$	6 (1.6)
- Se desconoce	39 (10.6)
Arritmias (%)	62 (16.9)
Asociación de síndrome genético	21 (5.7)
Embarazo	11 (6.5)
Hipertensión arterial pulmonar (%)	28 (7.6)
Síndrome de Eisenmenger (%)	5 (1.4)
Actividad actual (%)	
- Estudia	265 (72.2)
- Trabaja	19 (5.2)
- Hogar	11 (3)
- Incapacidad	11 (3)
- Desempleado	35 (9.5)
- Pensionado	0
- Se desconoce	26 (7.1)
Ultimo procedimiento realizado en la infancia, (%)	
- Paliativo	52 (14.2)
- Reparación o corrección total	215 (58.6)
- Sin procedimiento	100 (27.2)
Estatus final o actual del paciente (%)	
- No reparado en vigilancia	111 (30.2)
- Cuidados paliativos	5 (1.4)
- Cirugía paliativa	37 (10.1)
- Reparado	213 (58)
- Protocolo trasplante	1 (0.3)
Dispositivos (%)	176 (48)

Tratamiento farmacológico (%)	155 (42.2)
Estado actual del paciente (%)	
- Vivo	283 (77.1)
- Muerto	11 (3)
- Perdió seguimiento	73 (19.9)

Los porcentajes del análisis de datos se expresan entre paréntesis y los valores únicos representan el promedio. El valor de edad se expresa en RIC y mediana.

Con respecto a la prevalencia de las cardiopatías congénitas en la población en estudio, se encontró que la comunicación interauricular estaba presente en 73 pacientes (19.9%), en segundo lugar se encuentra la persistencia del conducto arterioso presente en 44 pacientes (12%); la aorta bivalva se presentó en 33 pacientes (9%); la estenosis subvalvular aórtica en 21 pacientes (5.7%); Tetralogía de Fallot en 20 pacientes (5.4%); coartación aórtica en 18 pacientes (4.9%); la comunicación interventricular se presentó en 16 pacientes (4.4%); atresia pulmonar con CIV en 14 pacientes (3.8%); doble salida de ventrículo derecho en 13 pacientes (3.5%) y la anomalía de Ebstein en 12 pacientes (3.3%). La distribución de las demás cardiopatías se describe en la **tabla 3**.

Los principales Estados de la República mexicana de donde provienen nuestros pacientes en registro fueron el Estado de México con un registro de 133 pacientes (36.2%), seguido de la Ciudad de México con un registro de 84 pacientes (22.9%); 20 pacientes (5.4%) provenían de Michoacán; 18 pacientes (4.9%) son provenientes de Veracruz; 17 pacientes (4.6%) de Oaxaca; 12 pacientes (3.3%) de Puebla. El lugar de origen del resto de la población se describe en la **tabla 4**.

Tabla 3. Distribución de las cardiopatías congénitas.

Cardiopatía congénita	Frecuencia (n=367) (%)
CIA	73 (19,9)
CIV	16 (4,4)
CIV + CIA	2 (0,5)
PCA	44 (12,0)
Conexión anómala parcial de venas pulmonares con CIA	5 (1,4)
Conexión anómala parcial de venas pulmonares sin CIA	2 (0,5)
CATVP con CIA	4 (1,1)
CATVP sin CIA	1 (0,3)
Canal AV	9 (2,5)
TGA clásica	9 (2,5)
TGA congénitamente corregida	8 (2,2)
Anomalía de Ebstein	12 (3,3)
Tetralogía de Fallot	20 (5,4)
Doble salida del ventrículo derecho	13 (3,5)
Atresia pulmonar con CIV	14 (3,8)
Atresia pulmonar sin CIV	2 (0,5)
Síndrome de válvula pulmonar ausente	3 (0,8)
Estenosis congénita de la válvula pulmonar	7 (1,9)
Estenosis subvalvular aórtica	21 (5,7)
Estenosis supravalvular	4 (1,1)
Aorta bivalva	33 (9,0)
Coartación aórtica	18 (4,9)
Válvula mitral en paracaídas, agenesia de músculos papilares	1 (0,3)
Hipoplasia del arco aórtico	3 (0,8)
Ventrículo derecho hipoplásico por atresia tricuspídea con CIV o sin CIV	8 (2,2)
Ventrículo derecho hipoplásico por doble entrada a VI	2 (0,5)
Ventrículo derecho hipoplásico genuino con atresia pulmonar o atresia tricuspídea	3 (0,8)
Levoisomerismo	3 (0,8)
Dextroisomerismo	4 (1,1)
Tronco común	6 (1,6)
ALCAPA	1 (0,3)
Miocardiopatía hipertrófica, septal asimétrica	3 (0,8)
Insuficiencia mitral congénita	3 (0,8)
Doble vía de salida del ventrículo izquierdo	1 (0,3)
Prolapso de la válvula mitral	2 (0,5)
Estenosis aórtica congénita	1 (0,3)
Estenosis de rama pulmonar	3 (0,8)
CIA + Síndrome de Eisenmenger	1 (0,3)
CIV + Síndrome de Eisenmenger	2 (0,5)

Los porcentajes del análisis de datos se expresan entre paréntesis y los valores únicos representan el promedio.

Tabla 4. Principales estados de procedencia.	
Estado de procedencia	Frecuencia (n=367)
Aguascalientes	1 (0,3)
Baja California Norte	1 (0,3)
Baja California Sur	2 (0,5)
Chiapas	7 (1,9)
Chihuahua	2 (0,5)
Ciudad de México	84 (22,9)
Guanajuato	8 (2,2)
Guerrero	11 (3,0)
Hidalgo	16 (4,4)
Jalisco	4 (1,1)
Estado de México	133 (36,2)
Michoacán	20 (5,4)
Morelos	8 (2,2)
Nayarit	1 (0,3)
Nuevo León	1 (0,3)
Oaxaca	17 (4,6)
Puebla	12 (3,3)
Querétaro	2 (0,5)
San Luis Potosí	5 (1,4)
Sinaloa	3 (0,8)
Tabasco	3 (0,8)
Tlaxcala	4 (1,1)
Veracruz	18 (4,9)
Zacatecas	4 (1,1)

Los porcentajes del análisis de datos se expresan entre paréntesis y los valores únicos representan el promedio.

Se analizaron los principales medicamentos que se utilizan para el manejo de la cardiopatía, encontrando que dentro de los medicamentos mayormente utilizados se encuentra la espironolactona, siendo consumida por 82 pacientes (22.3%), posteriormente los diuréticos de asa fueron consumidos por 40 pacientes (10.9%), 45 pacientes (12.3%) tomaba ácido acetilsalicílico al momento del estudio, mientras que 38 pacientes (10.4%) tomaba IECA y 30 pacientes (8.2%) betabloqueador. El resto de los medicamentos analizados se registran en la **tabla 5**.

Tabla 5. Principales medicamentos utilizados en la patología.	
Medicamentos	Frecuencia (n=367)
Diuréticos de asa	40 (10.9)
Espironolactona	82 (22.3)
Tiazida	1 (0.3)
Betabloqueador	30 (8.2)
IECA	38 (10.4)
ARA II	7 (1.9)
Digoxina	9 (2.5)
Amiodarona	8 (2.2)
Sacubitrilo/Valsartan	1 (0.3)
Dapaglifozina	7 (1.9)
Ácido acetilsalicílico	45 (12.3)
Anticoagulantes orales	16 (4.4)
Nuevos anticoagulantes orales	4 (1.1)
Sildenafil	14 (3.8)

Los porcentajes del análisis de datos se expresan entre paréntesis y los valores únicos representan el promedio.

Con respecto a la clase funcional en el paciente no transicionado, se observó que 162 pacientes (83.5%) se encontraba en clase funcional I; veinticuatro pacientes (12.4%) presentaba una clase funcional II; cinco pacientes (2.6%) tenía una clase funcional III; dos pacientes (1%) presentaban clase funcional IV. En el grupo transicionado la relación de clase funcional se observó que el 81.5%, (141 pacientes) se encontraba en clase funcional I; veintiocho pacientes (16.2%) en una clase funcional II; cuatro pacientes (2.3%) se encontraban en clase funcional III, destacando que ningún paciente se encontraba en clase funcional IV estando transicionado. No se encontró significancia estadística, p de 0.893.

Tabla 6. Relación de clase funcional en el paciente transicionado y no transicionado			
	No transición (n=194)	Transición (n=173)	significancia
CF I	162 (83.5)	141 (81.5)	0.893
CF II	24 (12.4)	28 (16.2)	
CF III	5 (2.6)	4 (2.3)	
CF IV	2 (1)	0	

Los porcentajes del análisis de datos se expresan entre paréntesis y los valores únicos representan el promedio.

También se determinó la fracción de expulsión de ventrículo izquierdo en los pacientes que no han sido transicionados comparando con los pacientes que sí continúan un seguimiento en la clínica de cardiopatías congénitas del adulto. Destaca mencionar que 149 pacientes (86.1%) mantienen una FEVI \geq 50% de los pacientes transicionados; cinco pacientes (2.9%) mantienen una FEVI 41-49%; 5 pacientes (2.9%) tienen FEVI \leq 40% y 14 pacientes (8.1%) se desconoce la fracción de expulsión del ventrículo izquierdo. Por el contrario, en los pacientes no transicionados se reporta que 162 pacientes (83.5%) mantienen una FEVI \geq 50%, seis pacientes (3.1%) conservan una FEVI 41-49%, mientras que un paciente (0.5%) presentó una FEVI \leq 40% desconociéndose en 25 pacientes (12.9%) la FEVI al momento del registro. Se observó una significancia estadística con una p de 0.046.

Tabla 7. Relación de la fracción de expulsión del ventrículo izquierdo en el paciente transicionado y no transicionado			
	No transición (n=194)	Transición (n=173)	significancia
FEVI \geq 50%	162 (83.5)	149 (86.1)	0.046
FEVI 41% - 49%	6 (3.1)	5 (2.9)	
FEVI \leq 40%	1 (0.5)	5 (2.9)	
Se desconoce	25 (12.9)	14 (8.1)	

Los porcentajes del análisis de datos se expresan entre paréntesis y los valores únicos representan el promedio.

En la **Tabla 8** se muestra la relación del estado clínico de los pacientes transicionados y no transicionados. Se reporta que 118 pacientes (60.8%) no

transicionados se encuentran vivos; 10 pacientes (5.2%) han fallecido en el periodo de estudio mientras que 66 pacientes (34%) han perdido seguimiento. Con respecto a los pacientes que continúan con un seguimiento en la clínica de cardiopatías congénitas del adulto, 165 pacientes (95.4%) se encuentran vivos; 1 paciente (0.6%) se ha registrado finado para el momento del registro y siete pacientes (4%) han perdido seguimiento. Se observó significancia estadística con una p de 0.01.

Tabla 8. Mortalidad y pérdida del seguimiento del transicionado y no transicionado.			
	No transición (n=194)	Transición (n=173)	significancia
Vivo	118 (60.8)	165 (95.4)	< 0.01
Muerto	10 (5.2)	1 (0.6)	
Perdió seguimiento	66 (34)	7 (4)	

Los porcentajes del análisis de datos se expresan entre paréntesis y los valores únicos representan el promedio.

Dentro de los principales factores de riesgo de mortalidad en los pacientes transicionados y no transicionados se reporta que la presencia de arritmias está presente en 29 pacientes (16.8%) transicionados, mientras que 33 pacientes (17%) presentan arritmia sin tener un seguimiento en la clínica de cardiopatías congénitas del adulto. La hipertensión pulmonar se presenta en 17 pacientes (9.8%) transicionados y en 11 pacientes (5.7%) no transicionados. El Síndrome de Eisenmenger está presente en 4 pacientes (2.1%) no transicionados, comparado con un único paciente (0.6%) transicionado. Setenta y cinco pacientes (38.7%) transicionados y 80 pacientes (46.2%) no transicionados continúan con manejo farmacológico como se muestra en la **tabla 9**.

Tabla 9. Factores de riesgo de mortalidad en pacientes transicionados y no transicionados.			
	Transición (n=173)	No transición (n=194)	P
Arritmia	29 (16.8)	33 (17)	0.950
Hipertensión pulmonar	17 (9.8)	11 (5.7)	0.03
Síndrome de Eisenmenger	1 (0.6)	4 (2.1)	0.03
Tratamiento farmacológico	75 (38.7)	80 (46.2)	0.142

Los porcentajes del análisis de datos se expresan entre paréntesis y los valores únicos representan el promedio.

	Vivo (n=130)	Muerto (n=3)	Perdió seguimiento (n=35)	P
Embarazo en transición	7 (5.3)	0	1 (2.8)	0.876
Embarazo sin transición	2 (1.5)	0	1 (2.8)	0.855

Se registraron 11 pacientes embarazadas, 7 fueron en los transicionados, 2 en no transicionados y 2 en los que se perdió seguimiento. No hubo diferencia significativa en ambos grupos.

DISCUSIÓN

En los últimos años se ha estudiado el impacto de la falta de transición en cardiopatías congénitas y su impacto en la sobrevida de estos pacientes ¹¹. Desde el 2011 Sable et al ya hablaba de la importancia de la adecuada transición en estos pacientes y planteaba recomendaciones que no solo involucran las necesidades médicas sino también el estilo de vida de estos pacientes ¹⁶. En el 2021 se creó el RECCAD (Registro Epidemiológico de las Cardiopatías Congénitas del Adulto) que en su primer análisis de 3395 pacientes se observó que la falta de transición aumenta la mortalidad en un 39%. En este estudio se incluyeron 367 pacientes entre 18 a 20 años que tenían diagnóstico de cardiopatía congénita realizado en la edad pediátrica, atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”,

el 54.2% correspondió a pacientes del sexo masculino, muy similar a lo reportado por Harris C et al con mayor prevalencia de sexo masculino ²¹.

Del total de pacientes fueron transicionados 47.1%, se consideró adecuada transición a todo paciente que fue enviado o ya visto en a la clínica de CCA entre los 17 a 20 años de edad.

Con base en las Guías Europeas se clasificaron por grado de complejidad, siendo leves 46.3%, moderadas 28.4% y severa 25.3%, similar a lo reportado por otros autores ^{9, 22}.

El 82.6% de los pacientes se encuentra en clase funcional I en la población general de este estudio y su FE del ventrículo sistémico fue >50% (84.7%) lo cual correlaciona con la clase funcional I. Las arritmias se presentaron en 16.9% de los pacientes. Se menciona en las Guías de la Arritmias de la ESC en cardiopatías congénitas que el 50% de los pacientes presentaran en algún momento de su vida un episodio de arritmia.

Se identificó que el 7.6% de los pacientes presento HAP y 1.4% síndrome de Eisenmenger, menor a lo reportado en la población adulta por algunos autores que ha sido del 10% ²³.

El 72.2% se encuentra estudiando y de esta población trabaja el 5.2% y el 9.5% se encuentra desempleado. Contrario a lo que se piensa, esta población es activa y debe fomentarse su inclusión a la sociedad para ser económicamente activas en un futuro.

La prevalencia más alta de último procedimiento realizado en la infancia corresponde a la reparación o corrección total en el 58.6%, paliados en el 14.2% y el 27.2% no habían recibido algún procedimiento.

En cuanto al estatus actual de su cardiopatía, el 58% están reparados sin requerir algún otro tipo de tratamiento quirúrgico o intervencionista. El 30.2% se mantienen en vigilancia de su cardiopatía sin ser reparados por no cumplir aún criterios de

reparación o tratamiento quirúrgico. El 10.1% presentaba una cirugía paliativa al momento del estudio y únicamente un paciente se encontraba en protocolo de trasplante. La reparación sigue siendo el tratamiento más frecuente en la edad pediátrica, lo cual se refleja con la adecuada CF. Es necesario hacer énfasis en que el tratamiento depende de la complejidad de la CC, el momento del diagnóstico y seguimiento. Se calcula que aproximadamente el 20-30% de los pacientes reparados requerirán alguna re intervención por la propia CC o secuelas asociadas a la cirugía.

Solo el 42.2% recibe algún tratamiento farmacológico, lo cual también correlaciona con la CF I y la FE mayor de 50%. Es decir, muchos pacientes que fueron reparados oportunamente en la infancia no quedaron con secuelas que ameriten tratamiento por el momento.

El 48% de la población en registro, lo cual corresponde a 176 pacientes, contaba con algún dispositivo como apoyo a su cardiopatía de base. De estos dispositivos pocos requieren anticoagulación, ya que en la infancia se opta por prótesis que no sea necesaria la anticoagulación. Solo el 4.4% toma anticoagulantes y el 12.3% ácido acetilsalicílico.

La mortalidad de este registro fue del 3%, la cual es baja comparado con otros registros previamente realizados. Lo anterior podría deberse a que solo se incluyó un grupo específico de edad y esto sesga la mortalidad real.

Llama la atención que en el 19.9% de los pacientes consultados en el expediente clínico, no se cuenta con consultas recientes o no acudieron a su consulta programada, por lo que se consideró con pérdida del seguimiento.

La cardiopatía congénita más frecuente fue el defecto del septum auricular que represento el 19.9%, PCA en segundo lugar con el 12% y aorta bivalva con el 9%. En cuanto la CC de complejidad severa más frecuente fue la atresia pulmonar con CIV con 3.8%. Los datos anteriores son similares a lo reportado por otros autores⁸.

Contrario a los datos obtenidos del RECCAD que mostraron que la población proviene en su mayoría de la Ciudad de México, en este registro se observó que el estado de México es de donde más provienen los pacientes , el 36.2%, y de la ciudad de México el 22.9%. Lo anterior muestra que la atención está centralizada y que se deben crear programas de descentralización.

En el análisis por grupos transicionados y no transicionados no hubo diferencia significativa en la clase funcional. La fracción de eyección del ventrículo sistémico fue más baja en 2.9% (Menor <40%).

En cuanto a la mortalidad se observó diferencia estadísticamente significativa, siendo más frecuente en los pacientes no transicionados con una p de 0.01 así como en la pérdida de seguimiento que fue de 34% en los no transicionados y de 4% en los transicionados. Las arritmias y el síndrome de Eisenmenger fueron más frecuentes en los pacientes no transicionados. Lo cual refleja que la falta de transición si impacta en la morbimortalidad de estos pacientes como lo mencionas diversos autores (^{12,24,17})

El embarazo de presento en 11 pacientes, no hubo diferencias estadísticamente significativas en ambos grupos. Llama la atención que su embarazo fue en menores de 18 años, lo cual refleja que hace falta trabajar en programas de asesoría de la reproducción más eficientes.

CONCLUSIONES

En este estudio se observó que el 47.1% fueron transicionados adecuadamente a la clínica de CCA. La mortalidad y la presencia de comorbilidades como arritmias y síndrome de Eisenmenger fueron más altas en pacientes no transicionados. También la pérdida del seguimiento de estos pacientes fue más frecuente en pacientes no transicionados. No hubo diferencias en cuanto al embarazo en ambos grupos, el cual se presentó en menores de 18 años.

El tratamiento realizado en la edad pediátrica más frecuente fue la reparación de su cardiopatía, lo cual correlaciona con la clase funcional que en su mayoría fue I y su FE mayor del 50%. Asimismo, el 77.4% de estos pacientes realizan alguna actividad como estudiar o trabajar, lo cual muestra que estos pacientes pueden ser económicamente activos en un futuro.

REFERENCIAS

1. Liu Y, Chen S, Zühlke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019;48(2):455-463. doi:10.1093/ije/dyz009
2. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital Heart Disease in 56,109 Births Incidence and Natural History. *Circulation.* 1971;43(3):323-332. doi:10.1161/01.CIR.43.3.323
3. Sola A, Golombek S. Early Detection with Pulse Oximetry of Hypoxemic Neonatal Conditions. Development of the IX Clinical Consensus Statement of the Ibero-American Society of Neonatology (SIBEN). *Int J Neonatal Screen.* 2018;4(1):10. doi:10.3390/ijns4010010
4. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime Prevalence of Congenital Heart Disease in the General Population From 2000 to 2010. *Circulation.* 2014;130(9):749-756. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396
5. Fonseca Sánchez LAF, Bobadilla Chávez J de J. Abordaje del niño con sospecha de cardiopatía congénita. 2015;82(3):104-113.
6. *Dictamen de Las Comisiones Unidas de Salud y Estudios Legislativos Por El Que Se Adiciona Una Fracción Ji Bis al Artículo 61 de La Ley General de Salud En Materia de Cardiopatías Congénitas.* Vol Senado de la República LXIV Legislatura.
7. van der Linde D, Konings EEM, Slager MA, et al. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58(21):2241-2247. doi:10.1016/j.jacc.2011.08.025
8. 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. *Arch Cardiol México.* 2018;88(5):360-368. doi:10.1016/j.acmx.2017.09.003
9. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2021;74(5):436.e1-436.e79. doi:10.1016/j.recesp.2020.10.023
10. Comentarios a la guía ESC 2020 sobre el tratamiento de las cardiopatías congénitas en el adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2021;74(5):371-377. doi:10.1016/j.recesp.2020.11.022
11. Moons P, Skogby S, Bratt E, Zühlke L, Marelli A, Goossens E. Discontinuity of Cardiac Follow-Up in Young People With Congenital Heart Disease Transitioning to Adulthood: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Heart Assoc.* 2021;10(6):e019552. doi:10.1161/JAHA.120.019552

12. Moons P, Bratt EL, De Backer J, et al. Transition to adulthood and transfer to adult care of adolescents with congenital heart disease: a global consensus statement of the ESC Association of Cardiovascular Nursing and Allied Professions (ACNAP), the ESC Working Group on Adult Congenital Heart Disease (WG ACHD), the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), the Pan-African Society of Cardiology (PASCAR), the Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society (APPCS), the Inter-American Society of Cardiology (IASC), the Cardiac Society of Australia and New Zealand (CSANZ), the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD), the World Heart Federation (WHF), the European Congenital Heart Disease Organisation (ECHDO), and the Global Alliance for Rheumatic and Congenital Hearts (Global ARCH). *Eur Heart J*. 2021;42(41):4213-4223. doi:10.1093/eurheartj/ehab388
13. Harrison DJ, Uzark K, Gauvreau K, et al. Transition readiness in congenital heart disease: Are teens and young adults getting the recommended information? *Int J Cardiol Congenit Heart Dis*. 2022;7:100311. doi:10.1016/j.ijcchd.2021.100311
14. Mackie AS, Fournier A, Swan L, Marelli AJ, Kovacs AH. Transition and Transfer From Pediatric to Adult Congenital Heart Disease Care in Canada: Call For Strategic Implementation. *Can J Cardiol*. 2019;35(12):1640-1651. doi:10.1016/j.cjca.2019.08.014
15. American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics*. 2002;110(6 Pt 2):1304-1306.
16. Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best Practices in Managing Transition to Adulthood for Adolescents With Congenital Heart Disease: The Transition Process and Medical and Psychosocial Issues: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123(13):1454-1485. doi:10.1161/CIR.0b013e3182107c56
17. Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, et al. Prevalence and Correlates of Successful Transfer From Pediatric to Adult Health Care Among a Cohort of Young Adults With Complex Congenital Heart Defects. *Pediatrics*. 2004;113(3):e197-e205. doi:10.1542/peds.113.3.e197
18. Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, et al. Task Force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol*. 2001;37(5):1170-1175. doi:10.1016/S0735-1097(01)01272-4
19. Neidenbach R, Achenbach S, Andonian C, et al. Systematic assessment of health care perception in adults with congenital heart disease in Germany. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2021;11(2):481-491. doi:10.21037/cdt-20-825
20. Mazzanti Di Ruggiero M de los Á. Declaración de Helsinki, principios y valores bioéticos en juego en la investigación médica con seres humanos. *Rev Colomb Bioét*. 2011;6(1):125-144.
21. Harris KC, Voss C, Rankin K, Aminzadah B, Gardner R, Mackie AS. Modifiable cardiovascular risk factors in adolescents and adults with congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2018;13(4):563-570. doi:10.1111/chd.12612
22. Mulder BJM. Epidemiology of adult congenital heart disease: demographic variations worldwide. *Neth Heart J*. 2012;20(12):505-508. doi:10.1007/s12471-012-0335-1
23. Diller GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, et al. Survival Prospects and Circumstances of Death in Contemporary Adult Congenital Heart Disease Patients Under Follow-Up at a Large Tertiary Centre. *Circulation*. 2015;132(22):2118-2125. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017202

24. Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best Practices in Managing Transition to Adulthood for Adolescents With Congenital Heart Disease: The Transition Process and Medical and Psychosocial Issues: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2011;123(13):1454-1485. doi:10.1161/CIR.0b013e3182107c56