

11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

"INCIDENCIA DE CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, EN EL PERIODO COMPRENDIDO DEL 1 DE ENERO AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2003".

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE: MEDICO ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

P R E S E N T A : DR. CARLOS ALBERTO MARTINEZ CHAVEZ

RESIDENTE DE PEDIATRIA

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO



DIRECCION DE ...

Handwritten signature

DR. JOAQUIN VARELA LUNA ASESOR CLINICO

DR. HUMBERTO BALDERAS GAYTAN ASESOR METODOLOGICO



HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.B.

MARZO 2005

m343503



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

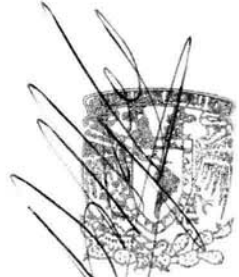
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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.



**Dr. Lino E Cardiel Marmolejo**  
Jefe del servicio de Pediatría, HGM



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
U.N.A.M.



**Dra. Rosa Eréndira Durán Ruiz**  
Coordinadora de Enseñanza Médica en Pediatría, HGM



**Dr. Francisco Mejía Covarrubias**  
Profesor Titular del Curso de Pediatría, HGM



**Dr. Joaquín Varela Luna**  
Tutor de Tesis de Pediatría, HGM

## AGRADECIMIENTOS

*A DIOS*, quien me ha brindado otra oportunidad de vivir, dándome muestras de su INFINITA GRANDEZA a través de los accidentes, tropiezos, triunfos e innumerables circunstancias. Sobre todo, le agradezco el darme la familia que tengo y a la mujer que quiere compartir conmigo su vida.

*A MIS PADRES*, quienes me han brindado un universo lleno de amor, sabiduría, apoyo y comprensión. Nunca sabré cómo pagarles todos sus sacrificios y esfuerzos, ya que a ellos debo las alas que me permiten, hoy, alcanzar nuevos horizontes.

*A SANDRA*, quien desde el principio me ofreció el sueño interminable de su amor y la motivación para conseguir este sueño que egoístamente salí a buscar hace ya 9 años, y que hoy me permite decirle que es tiempo de priorizar.

*A MIS HERMANOS*, quienes me siguen permitiendo ser el extraño de la casa y a los que he extrañado mucho, física y espiritualmente.

*A LA FAMILIA GUTIÉRREZ TAPIA*, quienes de mil maneras me ayudaron con su fe, confianza y comprensión, y me ayudaron a caminar tan lejos de Sandra.

*A MIS AMIGOS AUSENTES*, quienes nunca han dejado de estar en mi pensamiento, esperando que este final de especialidad se convierta en el reinicio de nuestra amistad.

*A MIS COMPAÑEROS RESIDENTES*, quienes soportaron mi mal carácter; pero, sobre todo, a los que supieron comprender que mi sentido de la enseñanza y el aprendizaje es en base al sacrificio.

*A MIS MAESTROS AMIGOS*, quienes por miedo a nombrarlos en un orden, me voy con la gratitud de su amistad y la veta perenne de sus enseñanzas. Les aseguro, sin temor a defraudarlos, podrán sentirse orgullosos a través de mi práctica.

*AL DR. HUMBERTO BALDERAS GAYTÁN*, quien me rescató de la ignorancia metodológica en la investigación y me permitió tener la tranquilidad de saber que él me respaldaba. Más, sobre todo, por cambiar mi modo de ver la vida.

*AL DR. JOAQUÍN VARELA LUNA*, por su amistad brindada y su inestimable ayuda desde mi solicitud a realizar un trabajo de investigación.

*A LOS NIÑOS*, por dar su vida entera para el bien de otros, por su paciencia, su sabiduría eterna y, lo que es más importante, por ser los mejores maestros en la vida. Yo creo que amar a un niño es lo más cercano a conocer a Dios.

# ÍNDICE

<b>I .DATOS DE IDENTIFICACIÓN</b>	<b>5</b>
<b>II .INTRODUCCIÓN</b>	<b>6</b>
<b>III .MARCO TEÓRICO</b>	<b>7</b>
1. DEFINICIÓN, EPIDEMIOLOGÍA Y ETIOLOGÍA	7
2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS	8
3. CLASIFICACIÓN	9
CLASIFICACIÓN ANATOMOEMBRIOLÓGICA Y ANÁLISIS SEGMENTARIO	10
CLASIFICACIÓN CLINICOFISIOLÓGICA	12
4. DIAGNÓSTICO	13
<b>IV .PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	<b>14</b>
<b>V .OBJETIVOS</b>	<b>15</b>
<b>VI .JUSTIFICACIÓN</b>	<b>16</b>
<b>VII .MATERIAL Y MÉTODO</b>	<b>17</b>
<b>VIII .RESULTADOS</b>	<b>18</b>
<b>IX .DISCUSIÓN</b>	<b>32</b>
<b>X .CONCLUSIONES</b>	<b>36</b>
<b>XI .REFERENCIA BIBLIOGRÁFICA</b>	<b>38</b>

## **I. DATOS DE IDENTIFICACIÓN**

**INCIDENCIA DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA  
EN EL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO,  
EN EL PERÍODO COMPRENDIDO DEL  
1º DE ENERO AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2003.**

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

**HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO**

**DR. CARLOS ALBERTO MARTÍNEZ CHÁVEZ  
INVESTIGADOR PRINCIPAL**

**DR. JOAQUÍN VARELA LUNA  
ASESOR CLÍNICO**

**DR. HUMBERTO BALDERAS GAYTÁN  
ASESOR METODOLÓGICO**

## II. INTRODUCCIÓN

La Cardiopatía Congénita (CC) es el tipo más frecuente de cardiopatía en la infancia. Aunque las cifras varían, se acepta en general una incidencia de 4 a 10 por cada 1000 nacidos vivos. La enorme importancia que revisten las CC como productoras de morbilidad y mortalidad en la población mundial, y en especial en México, hacen necesaria la realización de investigaciones al respecto.

Las enfermedades del corazón en la población general ocupan un lugar muy importante como causa de mortalidad, ocupando el primero en el año de 1999 según el anuario estadístico del Instituto Nacional de Estadística, Geografía e Informática (INEGI); teniendo principalmente al infarto agudo del miocardio como protagonista. Para el mismo año, en el mismo anuario, en pacientes menores de 1 año de edad, se marca como segundo en mortalidad a las malformaciones congénitas, y de ellas las del sistema circulatorio como la principal causa de morbi-mortalidad. Además, se señala a las enfermedades específicamente del corazón como el séptimo lugar en la producción de muertes en lactantes menores de 1 año<sup>1</sup>.

La morbilidad está marcada en el lugar 6 por las enfermedades del corazón como productoras de patología censadas en el 2000 por el mismo INEGI. Sin embargo, los registros del INEGI no señalan específicamente las CC, agrupando como enfermedades de sistema cardiovascular y como malformaciones congénitas, siendo que en ambas pudieran encontrarse CC<sup>1</sup>.

Esto lleva implícito que las CC son un problema de salud en México y, por ende, amerita el enfoque de estudios de investigación para la mejor comprensión de las mismas y poder llegar a un diagnóstico más oportuno, y, quizá posteriormente, poder detectar los factores de riesgo de la población que dan tal morbilidad y mortalidad.

El presente estudio fue realizado en la población nacida en el servicio de neonatología y en la población hospitalizada en el servicio de pediatría, de un hospital considerado de concentración y en la que se atiende a la población abierta, como lo es el Hospital General de México (HGM). Se buscaron en los registros del hospital los pacientes diagnosticados de CC y que nacieron en el año del 2003 en el hospital, y los que nacieron en ese mismo año y fueron ingresados en el servicio de pediatría. Se encontraron en total 79 pacientes durante ese año. La CC más frecuente fue la Persistencia del Conducto Arterioso (PCA) con 39 pacientes (49.4%) seguido de la Comunicación Interauricular (CIA) con 11 pacientes (13.9%) y la Comunicación Interventricular (CIV) con 7 pacientes (8.9%). La tasa estimada de CC en nuestros pacientes fue de 8.6 por cada 1000 nacidos vivos para el HGM.

### III. MARCO TEÓRICO

#### 1. DEFINICIÓN, EPIDEMIOLOGÍA Y ETIOLOGÍA

La denominación Cardiopatía Congénita (CC) es un término general que se usa para describir anomalías del corazón o de los grandes vasos que están presentes desde el nacimiento. La gran mayoría de ellos tiene su origen en una embriogénesis defectuosa, durante las semanas 3 a 8 de la gestación, cuando se están desarrollando las principales estructuras cardiovasculares. El número de CC reconocidas en el primer año de vida es, tan sólo, aproximadamente dos tercios del número total resultante si se realizara un seguimiento hasta la adolescencia<sup>2, 3</sup>. Los estudios de la incidencia de estos problemas excluyen a los abortos espontáneos, que en muchos casos son provocados por cardiopatías tan graves que son incompatibles con la vida. Esto hace suponer que la incidencia puede ser mayor<sup>4, 5</sup>. Estudios recientes han reportado una incidencia en neonatos de 4.05 a 10.2 por 1,000 nacidos vivos<sup>5</sup>.

Los defectos cardíacos congénitos tienen un gran impacto en la morbilidad y mortalidad en pediatría y son causa de altos costos en la atención. En estudios realizados de 1960 a 1980, la prevalencia de CC varía de 2 a 5.5 por 1000 nacidos<sup>6, 7</sup>. En publicaciones presentadas en 1978 se comentó que de cada 1,000 nacidos vivos se diagnosticaron 8 cardiopatías<sup>8</sup>. Las malformaciones cardíacas congénitas tienen frecuencias similares (0.8%) en los países desarrollados y en los países en vías de desarrollo. Su forma de presentación difiere, sin embargo, debido a la ausencia de diagnóstico y de la aplicación de Medicina Preventiva en los países en vías de desarrollo<sup>9</sup>. Algunas CC han presentado, con el paso del tiempo, reportes de mayor incidencia en las últimas décadas; como fueron los defectos ventriculares septales, señalados en la década de los 70's. Un similar incremento fue reportado para la Estenosis Pulmonar en la década de los 80's<sup>10</sup>.

El sexo del paciente ha tenido variantes en la frecuencia de la CC; por ejemplo, los niños con fistula arterio-venosa (A-V), estenosis aórtica, transposición de las grandes arterias (TGA) o hipoplasia del ventrículo izquierdo son en su mayoría masculinos; los pacientes con PCA y los defectos endocárdicos son predominantemente femeninos. Sin embargo, la bibliografía mundial concuerda en que existe una preponderancia del sexo bien definida hacia los varones en ciertos defectos específicos<sup>11</sup>.

El riesgo de CC aumenta en los hermanos de un individuo afectado, en comparación con la población general. En el estudio realizado por Nora las malformaciones cardíacas fueron debidas a efectos acumulativos de genes múltiples y de factores ambientales<sup>28, 41, 42</sup>. Algunos trabajos más recientes han demostrado cardiopatías heredadas de forma mendeliana<sup>29, 44</sup>. En el hombre la cardiopatía aislada con la tasa de recurrencia más elevada es la hipoplasia del lado izquierdo del corazón<sup>30, 43, 45</sup>. Si se presenta la recurrencia de CC en hermanos o hijos, es importante predecir el tipo que surgirá. El concepto de concordancia se ha utilizado para indicar que el caso índice y el pariente más cercano con la

cardiopatía presentarían algún tipo semejante de ella, pero existen problemas en la definición de concordancia. En algunas CC se advierten concordancias desde 25 a 75%<sup>5</sup>.

La causa de las CC es desconocida en más del 90% de los pacientes. No obstante, se sospechan factores genéticos y ambientales multifactoriales, tales como defectos cromosómicos, virus, sustancias químicas y radiaciones. Las anomalías cromosómicas identificables constituyen alrededor del 5% de los casos, específicamente +14q-, trisomías 21, 18, 13, 22 y 9 (mosaico), y síndrome de Turner (X0). Menos del 1% de los casos de CC puede atribuirse claramente a influencias ambientales. Existen algunas condiciones propias de la madre relacionadas con la presencia de CC en los neonatos. La influencia externa mejor comprobada es la infección materna por rubéola en el primer trimestre del embarazo. Además de cataratas, sordera y microcefalia, la rubéola materna puede ocasionar una PCA, estenosis de la válvula o de las arterias pulmonares, estenosis aórticas, tetralogía de Fallot y CIV, ya sean aisladas o en combinaciones<sup>12</sup>. El hecho de que la causa de la CC sea multifactorial en la mayor parte de los casos es importante para el consejo genético.

## 2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las diversas anomalías estructurales de los corazones con defectos congénitos se incluyen sobre todo en dos categorías principales: cortocircuitos u obstrucciones. Un cortocircuito es una comunicación anormal entre cámaras, vasos sanguíneos o ambos. Existen conductos anormales que permiten el flujo de sangre de izquierda a derecha o viceversa, dependiendo de las relaciones de presión. Algunas anomalías del desarrollo del corazón producen obstrucciones al flujo a causa de estrechamientos anormales de cámaras, válvulas o vasos sanguíneos. Los principales ejemplos son las estenosis (estrechamientos parciales) o atresias (obstrucciones completas) valvulares que, por tanto, se denominan cardiopatías obstructivas<sup>47, 48</sup>.

Los cambios fisiológicos en la circulación después del nacimiento pueden enmascarar la presentación clínica de algunas malformaciones congénitas cardiovasculares. El período de observación en el hospital después del nacimiento en niños aparentemente sanos ha disminuido de 2.9 días en 1981 a 2.0 días en 1990, y a 1.5 en lo que va del nuevo siglo, tiempo en el cual puede pasar desapercibida cualquier alteración<sup>13</sup>.

Los signos y síntomas que se pueden observar en un niño con datos prominentes pueden ser cianosis, Insuficiencia Cardíaca Congestiva (ICC), dificultad respiratoria de esfuerzos, retraso en el crecimiento y en la ganancia ponderal, soplos intensos y un riesgo mayor de padecer las enfermedades propias de la infancia. Estos son datos de rápido reconocimiento de un paciente con CC y son pacientes intensamente estudiados. En contraste, la enfermedad cardíaca asintomática en niños aparentemente sanos o con datos físicos incipientes, pueden fácilmente pasar inadvertidos durante el examen clínico<sup>16</sup>.

La mayoría de los neonatos que sufren de alguna CC son asintomáticos al nacimiento, aún las más severas. Existe una muy conocida dificultad para detectar enfermedades cardíacas en el examen neonatal. Esto se debe, en parte, por los rápidos

cambios dentro del sistema cardiovascular como parte de la adaptación de la vida intra a la extrauterina. Estos cambios producen soplos que pueden ser falsamente interpretados como enfermedad cardíaca. La prevalencia de los soplos en los neonatos varía enormemente desde un 0.9% a un 77.4% y estos datos dependen inversamente al tamaño del estudio. Además de que la detección de los soplos depende de la acuciosidad y experiencia del examinador<sup>17</sup>.

Es raro que ocurra muerte súbita en la infancia como complicación de una CC; el síncope es una forma de manifestación más frecuente, aunque en la mayoría de los casos es por alguna alteración benigna<sup>18</sup>. Como se aprecia, existe una gran diversidad en la presentación clínica de una CC, siendo la más frecuente la forma asintomática en el período neonatal donde, a pesar de los dos exámenes recomendados, puede pasar inadvertida la enfermedad y posteriormente puede manifestarse de muy diversas maneras, como se documenta en la literatura, de ahí que se recomienda una vigilancia, en la consulta de pediatría al menos, los primeros 6 meses de vida, para la detección de alguna CC.

La organización “Salud para todos los niños” ha recomendado una primera evaluación del neonato en el tiempo de estancia intrahospitalaria y posteriormente una nueva evaluación a las 6 semanas de edad para reconocer algún signo de cardiopatía<sup>14</sup>. Sin embargo, Wren comentó que incluso estas dos evaluaciones no son suficientes en los casos de malformación obstructiva del corazón izquierdo en las que puede no ser detectado el problema, incluso en algunas ocasiones en donde se detecta un soplo y no se llevan a cabo las medidas pertinentes<sup>15</sup>.

### 3. CLASIFICACIÓN

Debe recalcar de entrada el gran polimorfismo de las malformaciones cardíacas, ya que en ellas se incluyen alteraciones anatómicas menores (PCA, CIV, CIA, Estenosis Pulmonar o Aórtica y Coartación Aórtica), que tienen —en la mayoría de los casos— pocas repercusiones funcionales en la vida de los pacientes, llamadas **Cardiopatías Simples**; y, en el extremo opuesto, existen malformaciones complejas y muy graves incompatibles con una supervivencia prolongada y que requieren tratamientos múltiples (**Cardiopatías Complejas**). Esta gran variedad de malformaciones obliga a recurrir a diversas clasificaciones. Así, la posible aceptación general de cualquier clasificación tropieza con numerosos obstáculos. Por una parte, la cardiología pediátrica es una subespecialidad en la que se combina el trabajo de numerosos subespecialistas, con necesidades de entrenamiento diferentes; una clasificación para el embriólogo puede ser poco práctica para cardiólogos clínicos o cirujanos. Un segundo problema es producido por la existencia de espectros de desarrollo. Cada uno de los segmentos cardíacos, así como el conjunto, está sometido a una serie de modificaciones embriogénicas, cuya detención o exageración dan origen a diferentes anomalías. Otro problema se deriva de la falta de conocimiento completo de la materia.

Ante esta situación parece claro que, más que a satisfacer las necesidades de todos los especialistas, una clasificación debería tender a facilitar la comprensión de la mayoría

de las anomalías cardíacas, de manera anatomopatológica. Para el clínico, sin embargo, en su práctica cotidiana no puede esperarse a la realización de necropsias, por lo que necesita realizar el estudio segmentario y sistemático del corazón fetal mediante ecocardiografía (lo que sería ideal realizarlo de manera rutinaria). Es una técnica inocua e incruenta, por lo que se hace patente la ventaja de su utilización en el campo de las CC, donde el clínico pediatra se enfrenta a menudo a la investigación de anomalías complejas que precisan estudios repetidos.

Se han utilizado dos tipos básicos de clasificaciones en Cardiología Pediátrica:

- Las **clasificaciones anatomoembriológicas y análisis segmentario**, que consideran las alteraciones estructurales o en función del trastorno que presumiblemente las origina, facilitando el diagnóstico exacto de la malformación cardíaca. Esta clasificación se basa en la división del corazón en tres segmentos principales: aurículas, ventrículos y grandes vasos. Se denomina “nivel” al conjunto formado por un segmento y su conexión principal. El análisis segmentario consiste en el estudio de cada uno de los niveles, que se completa con la descripción de las anomalías asociadas y la mención de ciertas particularidades suplementarias<sup>19,47,48</sup>.
- Las **clasificaciones clinicofisiológicas**, basadas en datos clínicos, que facilitan el diagnóstico sindromático de la anomalía considerada, es la clasificación más utilizada, ya que la fisiopatología explica las repercusiones clínicas y radiológicas de las cardiopatías y su pronóstico<sup>20,47,48</sup>.

## CLASIFICACIÓN ANATOMOEMBRIOLÓGICA Y ANÁLISIS SEGMENTARIO

El análisis segmentario se basa en la aplicación del método analítico, que estudia un complejo mediante la separación de sus componentes. Van Praagh<sup>19, 20, 24, 25, 26, 47, 48</sup> pensó que el corazón podría considerarse dividido en segmentos. La aproximación diagnóstica que propuso puede resumirse en 3 pasos: a) determinación del *situs* auricular y el tipo de asa o localización relativa de cada ventrículo; b) determinación de las conexiones intersegmentarias, y c) diagnóstico de las anomalías asociadas. De acuerdo con lo anterior, los parámetros que hay que considerar con fines de clasificación son:

- La posición del corazón:
  - *Levocardia*; punta del corazón a su izquierda, eje mayor del corazón a la izquierda.
  - *Dextrocardia*; punta del corazón a la derecha, eje mayor del corazón a la derecha.
  - *Mesocardia*; punta del corazón medial, eje mayor en el plano medio.
- El *situs* auricular:
  - *Situs solitus*; con presencia de aurícula derecha, hígado y pulmón derecho (3 lóbulos) a la derecha.
  - *Situs inversus*; aurícula derecha y pulmón derecho a la izquierda, hígado a la izquierda.
  - *Situs ambiguus*; en este caso, pueden existir dos aurículas derechas o dos aurículas izquierdas (isomerismo) y el hígado es medial; generalmente, se acompaña de cardiopatías complejas.
  - *Situs indeterminado*; cuando es prácticamente imposible conseguir caracterizar morfológicamente las aurículas.

- El situs ventricular:
  - *Organización ventricular no invertida*; cuando el seno, la zona trabeculada y el infundíbulo se disponen de derecha a izquierda, cuando se considera el ventrículo derecho, y de izquierda a derecha, cuando se estudia el ventrículo izquierdo.
  - *Organización ventricular invertida*; cuando el seno, la zona trabeculada y el infundíbulo se encuentran de izquierda a derecha para el ventrículo derecho o de derecha a izquierda para el ventrículo izquierdo.
- Las interrelaciones de las grandes arterias; de acuerdo a la situación de la aorta con respecto a la arteria pulmonar sobre el plano horizontal:
  - *Derecha* (D).
  - *Izquierda* (I).
  - *Anterior* (a).
  - *Posterior* (p).
- La conexión auriculoventricular.
  - *Concordante*; donde cada aurícula comunica con su ventrículo correspondiente.
  - *Discordante*; la aurícula comunica con el ventrículo opuesto (los ventrículos están invertidos).
  - *Doble entrada*; Cuando ambas aurículas (>50% de ellas) comunican con una cámara ventricular.
  - *Ausente*, en casos en que una de las aurículas no conecta real ni potencialmente con un ventrículo.
  - *Ambiguus o indeterminado*; conexión existente cuando el situs auricular es también ambiguo, así como también cuando no pueda establecerse la identidad morfológica de alguna cámara cardiaca.
- La conexión ventriculoarterial.
  - *Concordante*; de cada ventrículo sale el vaso correspondiente.
  - *Discordante*; cuando cada ventrículo conecta con una arteria inapropiada.
  - *Salida única, o conexión ausente*; cuando no puede identificarse el lugar de origen de una arteria.
  - *Doble salida*; cuando más del 50% de cada una de las grandes arterias conecta con una cámara ventricular, y puede ser derecha o izquierda según la morfología del ventrículo.

En condiciones normales, el corazón presenta situs solitus, con levocardia, con relaciones AV y ventriculoarteriales concordantes<sup>23, 51</sup>. Si el situs de los diversos segmentos concuerda, se evitan las CC complejas. Cuando el situs de las aurículas, ventrículos, infundíbulo y grandes vasos es discordante o heterogéneo se producen cardiopatías complejas<sup>21</sup>.

Teniendo en cuenta las consideraciones anteriores, es difícil pensar que las aproximaciones diagnósticas utilizadas en la actualidad vayan a ser las definitivas. De ellas, la más completa ha sido presentada recientemente por Quero y cols<sup>22, 27, 47, 48</sup>, que incluye los siguientes pasos:

- 1) Nivel viscerauricular:
  - a) Topografía visceral.
  - b) Conexiones venoauriculares.

- c) Topografía auricular.
  - d) Morfología auricular.
  - e) Dimensiones auriculares.
- 2) Nivel auriculoventricular:
- a) Tipo de conexión auriculoventricular.
  - b) Modo de conexión auriculoventricular.
  - c) Topografía ventricular.
  - d) Morfología ventricular.
  - e) Dimensiones ventriculares.
- 3) Nivel ventriculoarterial:
- a) Tipo de conexión ventriculoarterial.
  - b) Modo de conexión ventriculoarterial.
  - c) Topografía de las válvulas semilunares y grandes arterias.
  - d) Morfología de las grandes arterias.
  - e) Dimensiones de las válvulas semilunares y grandes arterias.
- 4) Consideración de las malformaciones asociadas a cada nivel:
- a) Estenosis o hipoplasia.
  - b) Interrupción o atresia.
  - c) Insuficiencia.
  - d) Cortocircuitos.
  - e) Anomalías de origen, cursó o distribución.
- 5) Datos generales:
- a) Posición General del corazón.
  - b) Anatomía de las arterias coronarias.
  - c) Anatomía de los tejidos de conducción.
  - d) Configuración general del tórax.
  - e) Configuración general del abdomen.

## CLASIFICACIÓN CLINICOFISIOLÓGICA

Este tipo de clasificaciones permite efectuar un diagnóstico diferencial elemental mediante la consideración de cierto número de datos clínicos, tales como la presencia o ausencia de cianosis, insuficiencia cardíaca, etc. Su uso reduce los diagnósticos posibles a un grupo de cardiopatías con fisiología similar, con las cuales es posible llegar a un diagnóstico más exacto mediante el uso de exploraciones complementarias simples (ECG o radiografías de tórax). De todas estas, cabe mencionar las realizadas por Maude Abbott, quien dividió a las CC en no cianóticas y cianóticas <sup>52</sup>, a Paul Word, quien agregó las anomalías con o sin cortocircuito <sup>53</sup>; Perloff, quien agregó como dato adicional la presencia o ausencia de hipertensión pulmonar <sup>54</sup>. Quero <sup>27, 54</sup>, presentó una clasificación diferente más recientemente, basada en los motivos de consulta de urgencia de una cardiopatía, considerando 5 grupos:

- 1) Cardiopatías con insuficiencia cardíaca izquierda o congestiva.
- 2) Cardiopatías con insuficiencia cardíaca derecha.
- 3) Cardiopatías con cianosis o crisis hipoxémicas, o ambas.
- 4) Trastornos del ritmo cardíaco.

En general, las características de este tipo de clasificaciones provocan una considerable superposición entre los diferentes grupos. Esta inespecificidad propicia el que cada clínico utilice una clasificación diferente, de acuerdo a las necesidades que tenga.

#### 4. DIAGNÓSTICO

Ante la sospecha de la CC por la exploración física y el interrogatorio, y teniendo en cuenta que un paciente con tal patología puede pasar asintomático los primeros 6 meses de vida, las CC deben buscarse intencionadamente en todo paciente con la posibilidad de desencadenar una de ellas. La valoración posnatal del producto puede arrojar datos de sospecha: sin embargo, en la sospecha antenatal debemos de ser más acuciosos para su diagnóstico.

El estudio ultrasonográfico prenatal en algunos países (Reino Unido, Estados Unidos de Norteamérica (EUA), Cuba, Japón, etc.) es utilizado no sólo para conocer las condiciones del feto, sino también para el diagnóstico precoz de malformaciones cardiovasculares fetales<sup>31</sup>. Se lleva al cabo entre las 18 y 24 semanas de gestación, y se basa en la búsqueda y visualización de la vista de las cuatro cavidades fetales. Se estima que cuando esta vista es normal, existe entre un 80 a 85% de probabilidad de que el feto no tenga una cardiopatía.

Cuando la vista de cuatro cavidades es supuestamente anormal, o no puede visualizarse adecuadamente, se recomienda referir a la embarazada a un cardiólogo pediatra adiestrado para la realización de un ecocardiograma fetal completo<sup>31</sup>, con lo que se puede detectar, con un mínimo de 7% de error, la presencia de CC<sup>31,32,33,34</sup>.

La ecocardiografía fetal, con modo bidimensional, es una técnica de desarrollo relativamente reciente, ya que han sido necesarios equipos nuevos para poder observar adecuadamente el corazón pequeño del feto y su actividad. Con el Doppler pueden ser apreciados los flujos del corazón sin pérdida importante de la resolución y con el modo M se observan incluso alteraciones del ritmo cardíaco<sup>35,36</sup>.

En ocasiones la ecocardiografía fetal puede ser solicitada incluso ante la sospecha de CC, como en el caso de antecedentes familiares de cardiopatía. Sin embargo, la tasa de recurrencia es baja cuando solo hay un hermano afectado; aumentando con el número de familiares con cardiopatía. Otra indicación para tal estudio es la diabetes materna ya que la hiperglucemia puede conllevar riesgo a las cardiopatías en el feto<sup>37,38</sup>.

La detección oportuna de una CC en forma antenatal, puede influir de manera positiva en la decisión de cuando llevar a su término el embarazo o incluso, en un futuro, poder llevar a cabo una cirugía intrauterina dependiendo del tipo de CC<sup>39,40</sup>.

#### **IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Las CC ocupan un lugar muy importante como causa de mortalidad a nivel mundial, siendo el tipo más frecuente de cardiopatía en la infancia. En pacientes menores de 1 año de edad, se marca como segundo en mortalidad. Esto lleva implícito que las CC son un problema de salud en México. Por otra parte, existen pocos estudios al respecto en la literatura mexicana, y ninguno en nuestro Instituto, acerca de la incidencia y las formas de distribución de las CC, detallados ampliamente en la literatura mundial, sobre todo de países desarrollados.

## V. OBJETIVOS

- Determinar la incidencia de los diferentes tipos de CC en los pacientes hospitalizados en el HGM, en los servicios de Neonatología y Pediatría, durante su primer año de vida, en el periodo comprendido entre el 1 de enero al 31 de diciembre del año 2003.
- Correlacionar las CC con las variables “complejidad de la CC”, “edad materna”, “riesgo del embarazo”, “control prenatal”, “sexo”, “peso al nacimiento”, “edad gestacional”, “peso para la edad”, “edad al diagnóstico”, “presencia de cromosopatía” y “presencia de malformaciones no cardíacas congénitas”.

## VI. JUSTIFICACIÓN

La enorme importancia que revisten las CC como productoras de morbilidad y mortalidad en la población mundial, y en especial en México, hacen necesaria la realización de investigaciones al respecto.

Esta Tesis pretende aportar datos acerca de la incidencia, la tasa estimada y las frecuencias de distribución de las diferentes CC en los pacientes atendidos en los servicios de neonatología y pediatría del HGM, y su correlación con respecto a la edad materna, riesgo del embarazo, control prenatal, sexo, peso al nacimiento, edad gestacional, complejidad de la cardiopatía, edad al diagnóstico, edad al momento del diagnóstico, así como la asociación con padecimientos hereditarios (cromosomopatías) y malformaciones no cardíacas asociadas. Existen investigaciones realizadas al respecto en otros países, sobre todo en los desarrollados, como EUA, Francia y Reino Unido; también se han realizado estudios en países latinoamericanos como Cuba y Argentina, literatura que tenemos al alcance para realizar nuestra formación médica. Sin embargo, existen pocos estudios realizados en nuestro país y, prácticamente, ninguno de esta naturaleza realizado en nuestro instituto.

En esta tesis se presenta la distribución de las CC en nuestro instituto, de tal manera que una visión de conjunto favorezca el inicio de estos estudios en nuestro Instituto y su comparación con la de otros Institutos e, incluso, otros países, y posibilite la realización de estudios posteriores, más y mejor detallados, que enriquezcan la experiencia en esta rama de la medicina en nuestra población.

## VII. MATERIAL Y MÉTODOS

El presente estudio es del tipo clínico, no experimental, transversal y descriptivo; fue llevado al cabo de los registros de los servicios de Neonatología y Pediatría del Hospital General de México (HGM), con confirmación del estudio y diagnósticos mediante ecocardiografía o por necropsia, con obtención de los datos requeridos de los archivos clínicos de los pacientes. Se introdujeron al estudio aquellos pacientes nacidos durante el año 2003, en la área de Tococirugía del Servicio de Ginecoobstetricia, y a los pacientes no nacidos en el HGM, ingresados en el Servicio de Pediatría, y que se les haya diagnosticado alguna CC. Esto fue en el HGM, en el período del 1° de Enero al 31 de Diciembre del 2003. Se excluyeron de la muestra a los mortinatos y los óbitos.

La información fue concentrada en un formato diseñado para este efecto. Los datos recolectados fueron depurados de aquellos que no contaran con todos los datos requeridos y que constaban de nombre de la madre, sexo, edad gestacional al nacimiento, peso al nacer, estado de procedencia, edad materna, control prenatal, servicio de captación, determinación de embarazo de alto riesgo o no, edad al diagnóstico, datos clínicos de sospecha de CC como cromosomopatía, malformación extracardiaca, soplo, dificultad respiratoria de esfuerzos, taquipnea, diaforesis, retraso en el incremento ponderal, ausencia de pulsos en extremidades inferiores, cianosis, tipo de CC corroborada por ecocardiograma o necropsia, y por último la severidad de la CC; dentro de las CC simples se incluyeron las alteraciones anatómicas menores (PCA, CIV, CIA, Coartación aórtica, Estenosis Pulmonar o Aórtica), que no tienen, o lo tienen en menor grado, al momento del nacimiento, repercusiones funcionales en la vida de los pacientes, considerando a las demás CC como complejas.

Posteriormente se procedió a la recolección de la información estadística relacionada con el número de nacimientos en la área de Tococirugía del servicio de Ginecoobstetricia y en el número de hospitalizaciones en el servicio de Pediatría, en el HGM, en ese año; y se realizó el análisis de datos para la realización de las gráficas correspondientes a cada uno de los objetivos de la investigación. Se utilizó para tales fines el programa de estadística STATM v.2<sup>TM</sup>.

Todos los pacientes fueron revisados clínicamente por especialistas en pediatría, y posteriormente revalorados por un especialista en cardiología pediátrica. Los diagnósticos clínicos fueron confirmados por estudios de ecocardiografía bidimensional, con Doppler color, utilizando un equipo TOSHIBA SONOLAYER SSH-160A, con transductor de 3.5 MHz, con Doppler pulsado y continuo a color bidimensional; o por necropsia. Dichos estudios fueron realizados por un Cardiólogo Pediatra, con maestría en ecocardiografía.

## VIII. RESULTADOS

El Total de casos documentados de CC fue de 79, correspondiendo 59 los captados en el Servicio de Neonatología para el 74.6% del total; el restante 25.4% correspondió a los pacientes ubicados en el Servicio de Pediatría con un número de pacientes de 20 (Tabla 1, Gráfica 1).

Los recién nacidos vivos en el año 2003 en el HGM fueron 6833, y los recién nacidos vivos con CC fueron 59; por lo que la tasa estimada de CC en el HGM es de 8.6 por 1000 nacidos vivos. En el Servicio de Pediatría no se cuenta con el Servicio de Tococirugía, por lo que los pacientes son captados en las Áreas de Urgencias, Hospitalización o Consulta Externa (Gráfica 2).

De 2904 pacientes hospitalizados en el HGM, en los servicios de Neonatología y Pediatría, en el período comprendido del 1 de enero al 31 de diciembre del año 2003, 79 fueron casos de CC, lo que representa el 2.72% de los pacientes hospitalizados en ese año (Gráfica 3).

Con respecto a la severidad de la cardiopatía, encontramos CC simples en 63 casos (79.7%) y 16 casos para las CC complejas (20.3%). Los casos encontrados en el servicio de Neonatología, correspondieron 46 (77.9%) a las CC simples y 13 (22.1%) con CC complejas. El servicio de Pediatría tuvo un total de 17 casos (85%) con CC simples y las CC complejas en 3 (15%) (Tabla 2 y Gráfica 4).

La edad materna varió de 14 a 53 años. Se agruparon, para fines prácticos, en menores de 25 años, con 27 casos (34.2%), teniendo a la de menor edad con 14 años; de 25 a 35 años con 45 casos (57.0%); y más de 35 años con 7 casos (8.8%), teniendo a la de mayor edad con 53 años. Las madres menores de 25 años tuvieron hijos con CC simple en 23 casos (85.2%) y 4 con CC compleja (14.8%). Las madres con edades entre los 25 y 35 años de edad presentaron hijos con 33 (73.3%) casos de CC simple y 12 casos de CC compleja (26.7%). Las madres mayores de 35 años con hijos con alguna CC simple fueron 7 (100%) sin presentar casos de hijos con CC compleja (Tabla 3 y Gráfica 5).

Las madres que tuvieron un control prenatal regular fueron en total 49 (62%) de los cuales 37 hijos presentaron CC simple (75.5%) y 12 CC complejas (24.5%). De las que no tuvieron un control prenatal regular, en total 30 (38%), presentaron hijos con CC simple en 26 casos (86.6%) y las CC complejas con 4 (13.4%) (Tabla 3 y Gráfica 6).

Los embarazos que fueron considerados como de alto riesgo, desde el punto de vista obstétrico, fueron 15 (19%) y sin riesgo durante la gestación las 64 restantes (81%). Los embarazos que fueron considerados de alto riesgo presentaron hijos con CC simple en 14 casos (93.3%) y 1 caso (6.7%) con CC compleja (Tabla 3 y gráfica 7).

Del total de casos de CC, correspondieron 47 al sexo masculino (59.5%) y 32 al femenino (40.5%). En los pacientes del sexo masculino detectamos 35 casos (74.5%) con CC simple y con CC compleja en 12 casos (25.5%). Los pacientes del sexo femenino presentaron 28 casos (87.5%) de CC simple y 4 con CC compleja (12.5%) (Tablas 4, 5 y Gráfica 8).

La edad gestacional al nacimiento de los pacientes con CC, hospitalizados en el HGM en los servicios de Neonatología y Pediatría, oscilaron entre las 32 y 41 semanas de gestación. La edad gestacional entre 32 y 36 semanas presentó, en total, 29 casos (36.7%); todos ellos con CC simple (100%), sin CC complejas. Las edades gestacionales entre 37 y 42 semanas presentaron, en total, 50 casos (63.3%); 34 de ellos (68%) con CC simple y 16 (32%) con CC compleja (Tabla 5 y Gráfica 9).

El peso al nacimiento de los pacientes hospitalizados en el HGM, en los servicios de Neonatología y Pediatría, varió entre 950g y 5300g. Los casos con peso al nacimiento entre 950g y 2500g fueron, en total, 32 (40.5%); y presentaron 29 casos (90.6%) CC simple y 3 (9.4%) con CC compleja. Los de 2501 a 3500g presentaron, en total, 41 casos (51.9%), con 29 casos con CC simple (70.7%) y 12 con CC compleja (29.3%). Los mayores de 3500g y hasta 5300g fueron en total 6 (7.6%) con CC simple fueron 5 (83.3%) y 1 (16.7%) con CC compleja (Tabla 5 y Gráfica 10).

De los casos catalogados con peso bajo para la edad gestacional, los cuales fueron en total 8 (10.1%); 7 casos (87.5%) correspondieron a CC simple y 1 (12.5%) a CC compleja. Con peso normal para la edad gestacional presentaron 65 casos en total (82.3%), con 50 casos (76.9%) de CC simple y 15 (23.1%) con CC compleja. Los casos de peso elevado fueron 6 casos (7.6%), en su totalidad con CC simple (100%) (Tabla 5 y Gráfica 11).

La edad de los casos al momento del diagnóstico varió desde la etapa de neonato hasta los 11 meses y 29 días, agrupándose en los recién nacidos (del nacimiento a los 28 días) como primer grupo, los de 29 días a 6 meses de edad en un segundo grupo y un tercer grupo a los mayores de 6 meses. El primer grupo lo conformaron 62 casos (78.5%); el segundo grupo con 11 (13.9%); y el tercer grupo 6 (7.6%). Se presentaron, en el primer grupo de edad, 52 casos (83.9%) con CC simple y 10 (16.1%) con CC compleja. En el segundo grupo de edad fueron diagnosticados 7 casos (63.6%) con CC simple y 4 (36.4%) con CC compleja. En el tercer grupo de edad encontramos 4 casos (66.7%) diagnosticados con CC simple y 2 (33.3%) con CC compleja (Tabla 5 y Gráfica 12).

Del total de casos, 10 (12.7%) tuvieron características clínicas de sospecha de cromosomopatía, de los cuales correspondieron 7 casos al Síndrome de Down (70%), 2 para Síndrome de Edwards o trisomía 18 (20%), y 1 para Síndrome de VACTER (asociación con ano imperforado, alteraciones vertebrales, fístula esofágica y alteraciones renales) (10%). Otro dato encontrado en la casuística fue la de malformaciones congénitas no cardíacas, donde 2 pacientes presentaron onfalocele, 2 atresia de esófago, 1 riñón ectópico y 1 con síndrome de VACTER (Tabla 5). En los casos que presentaron cromosomopatías por clínica, correspondieron 6 (60%) a pacientes con CC simple y 4 (40%) con CC compleja. Los que no tuvieron cromosomopatías fueron, en total, 69 casos

(87.3%), y presentaron CC simple 57 casos (82.6%) y CC compleja 12 (17.4%). Dentro del grupo de los que tuvieron una malformación congénita no cardíaca asociada, 2 casos (33.3%) tuvieron CC simple y 4 (66.7%) tuvieron CC compleja (Tabla 5 y Gráfica 13).

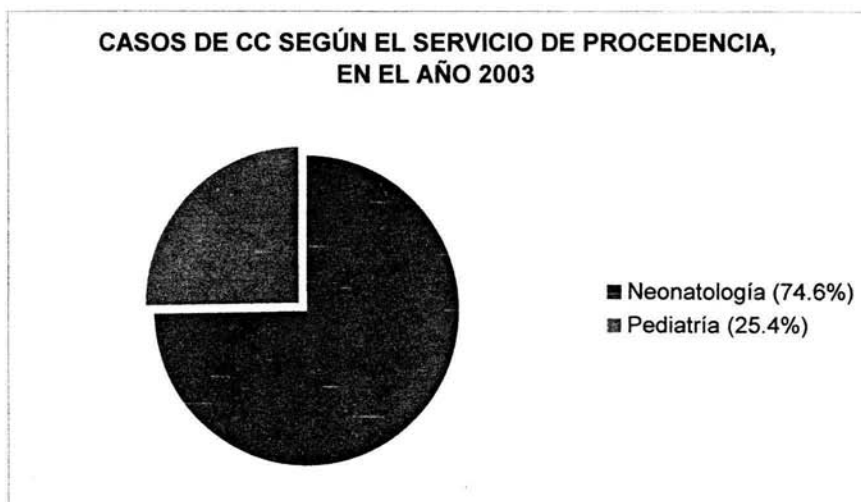
Dentro de las manifestaciones clínicas encontradas en los pacientes sobresalió la presencia de soplo en 70 de ellos (88.6%); la presencia de dificultad respiratoria de esfuerzos se observó en 54 casos (68.3%); la taquipnea se vio en 41 pacientes (51.8%); la cianosis se apreció en 56 casos (70.9%); de éstos, 22 casos presentaron cianosis central (39.3%) y 34 cianosis periférica (60.7%); el retraso en el incremento ponderal se observó en 19 (24%); la ausencia de pulso arterial de miembros inferiores se observó en 13 (16.4%); la diaforesis no se encontró en ninguno de los registros del expediente clínico de los pacientes (Tabla 6 y Gráfica 14).

Las manifestaciones clínicas relacionadas con la severidad de la cardiopatía revelaron que en los casos con presencia de soplo, fueron 56 casos (80%) CC simple y 14 (20%) con CC compleja. La dificultad respiratoria de esfuerzos presentó CC simple en 40 casos (74.1%) y CC compleja en 14 (25.9%). La taquipnea se observó con 27 casos (65.8%) con CC simple y 14 (34.2%) con CC compleja. La diaforesis no se observó reportada para ninguno de los pacientes. El retraso en el incremento ponderal se apreció en 15 casos (78.9%) de las CC simples y en 4 (21.1%) de las CC complejas. La ausencia de pulsos en miembros inferiores se observó en 7 (53.8%) con CC simple y en 6 (46.2%) con CC compleja. La cianosis central se presentó en 7 (31.8%) de las CC simples y en 15 (68.2%) de las CC complejas. La cianosis periférica con CC simple se vio en 33 sujetos (97%) y con CC compleja en 1 (3%) (Tabla 6 y Gráfica 15).

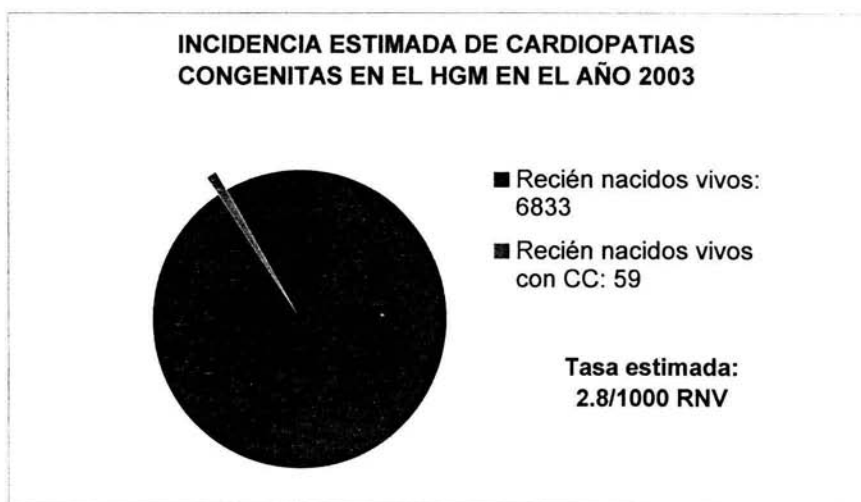
La CC detectada con mayor frecuencia fue la Persistencia de Conducto Arterioso con 39 casos (49.4%), seguida de la CIA con 11 casos (13.9%); y la CIV con 7 (8.9%); posteriormente se encontró a la Tetralogía de Fallot un total de 6 casos (7.6%); la Estenosis Pulmonar con 5 casos (6.3%), así como la Transposición de Grandes Arterias en 4 casos (5%); algunas otras cardiopatías que ocuparon los restantes 7 casos (8.9%) incluyeron, en orden de frecuencia, a la Atresia Pulmonar (2), Atresia Tricuspídea (2), Defecto Septal Auriculoventricular Total (1), Doble Emergencia de Ventrículo Derecho (1) y la Coartación Aórtica (1) (Tabla 7 y Gráfica 16).

**Tabla 1. Distribución de las CC según el servicio de procedencia**

Servicio	N	%
Neonatología	59	74.6
Pediatría	20	25.4
Total	79	100.0

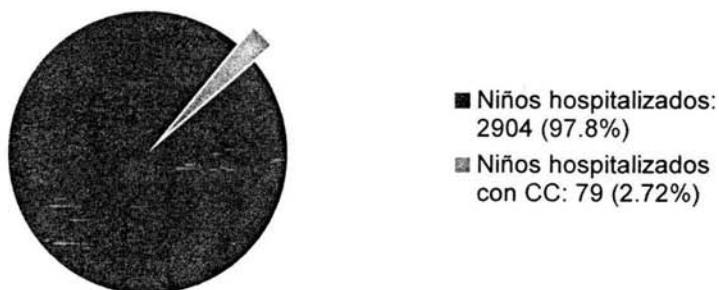


**Gráfica 1**



**Gráfica 2**

**DISTRIBUCIÓN DE LOS PACIENTES HOSPITALIZADOS EN LOS  
SERVICIOS DE NEONATOLOGÍA Y PEDIATRÍA EN EL HGM EN EL  
AÑO 2003**

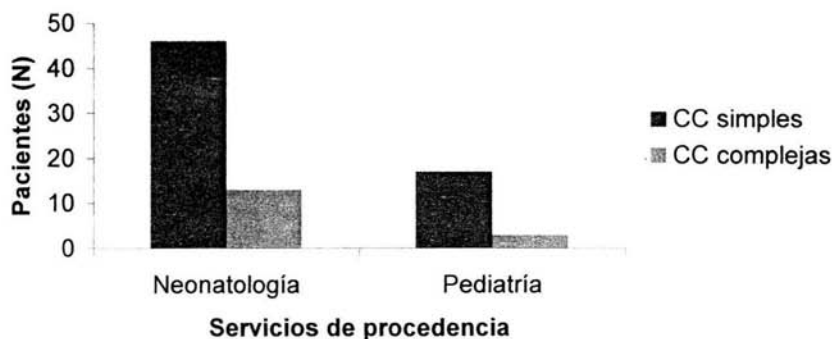


**Gráfica 3**

**Tabla 2. Distribución de las CC según su severidad y servicio de procedencia**

Servicio de procedencia	CC simple (n/%)		CC compleja (n/%)	
Neonatología	46	77.9	13	22.1
Pediatría	17	85.0	3	15.0
Total	63	79.7	16	20.3

**RELACIÓN ENTRE LA SEVERIDAD DE LAS  
CC Y EL SERVICIO DE PROCEDENCIA**



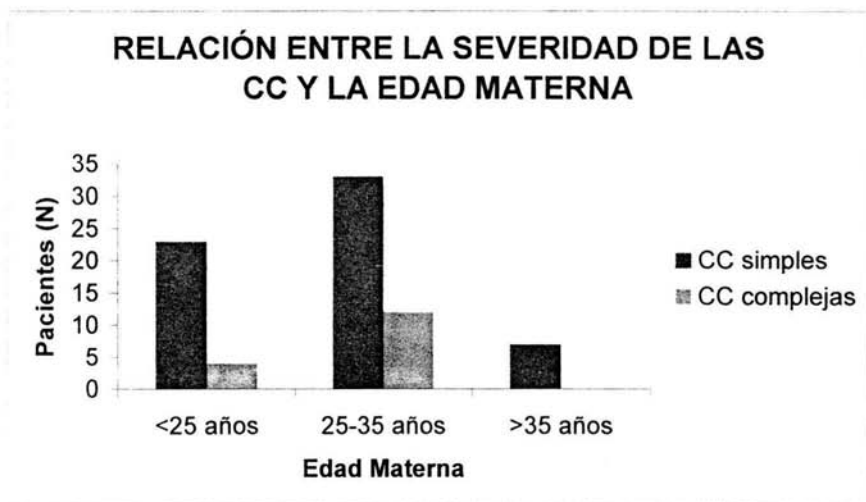
**Gráfica 4**

**Tabla 3. Distribución de las CC según su severidad y características maternas**

Característica materna	Grupos	CC simple (n/%)		CC compleja (n/%)		TOTAL (n/%)		P
Edad Materna	<25 años	23	85.2	4	14.8	27	34.2	XXX
	25-35 años	33	73.3	12	26.7	45	57.0	<b>0.123*</b>
	>35 años	7	100.0	0	0.0	7	8.8	XXX
Control Prenatal	Sí	37	75.5	12	24.5	49	62.0	XXX
	No	26	86.6	4	13.4	30	38.0	<b>0.224**</b>
Embarazo de Alto Riesgo	Sí	14	93.3	1	6.7	15	19.0	XXX
	No	49	76.6	15	23.4	64	81.0	<b>0.169**</b>

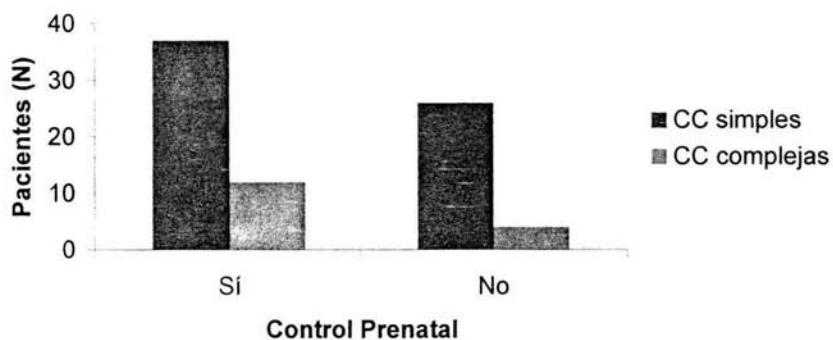
\*Coeficiente de correlación de Pearson

\*\* Prueba  $\chi^2$



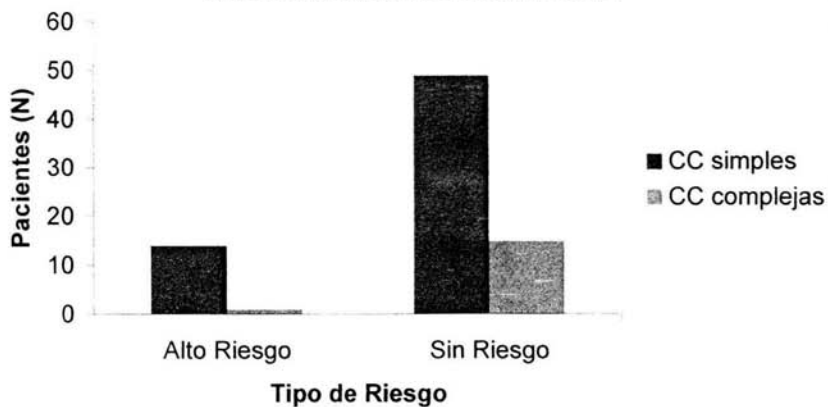
**Gráfica 5**

### RELACIÓN ENTRE LA SEVERIDAD DE LAS CC Y EL CONTROL PRENATAL



Gráfica 6

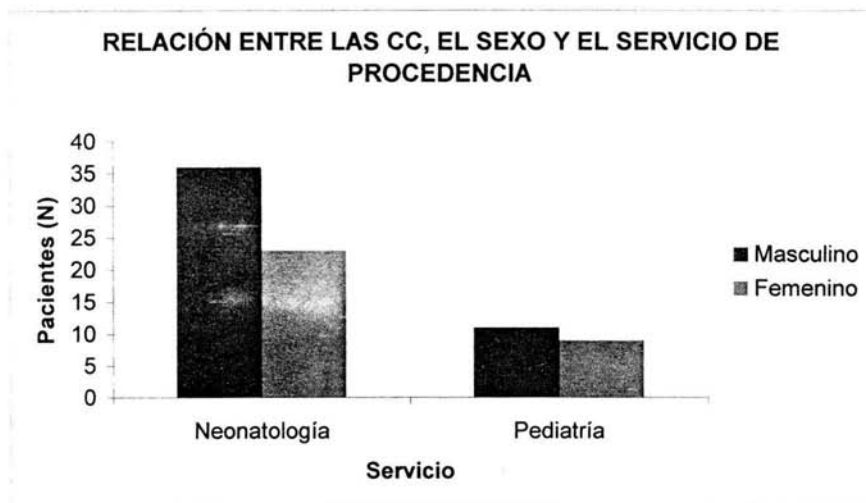
### RELACIÓN ENTRE LA SEVERIDAD DE LAS CC Y EL RIESGO DURANTE EL EMBARAZO



Gráfica 7

**Tabla 4. Distribución de las CC según el sexo del paciente**

Sexo	N	%
Masculino	47	59.5
Femenino	32	40.5
Total	79	100.0



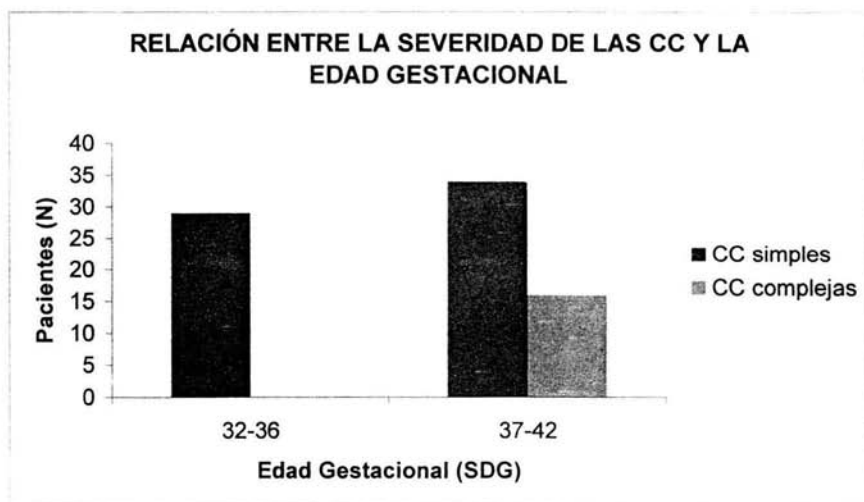
**Gráfica 8**

**Tabla 5. Distribución de las CC según su severidad y características clínicas generales**

Característica Clínica	Grupos	CC simple (n/%)	CC compleja (n/%)	TOTAL (n/%)	P*
Sexo	Masculino	35 74.5	12 25.5	47 59.5	XXX
	Femenino	28 87.5	4 12.5	32 40.5	<b>0.08*</b>
Edad Gestacional	32-36 sdg	29 100.0	0 0.0	29 36.7	XXX
	37-42 sdg	34 68.0	16 32.0	50 63.3	XXX
Peso al Nacimiento	950-2500g	29 90.6	3 9.4	32 40.5	XXX
	2501-3500g	29 70.7	12 29.3	41 51.9	<b>0.422**</b>
	>3500g	5 83.3	1 16.7	6 7.6	XXX
Peso para la Edad	Bajo	7 87.5	1 12.5	8 10.1	XXX
	Adecuado	50 76.9	15 23.1	65 82.3	<b>0.06*</b>
	Elevado	6 100.0	0 0.0	6 7.6	XXX
Edad al Diagnóstico	<1 mes	52 83.9	10 16.1	62 78.5	XXX
	1-3 meses	7 63.6	4 36.4	11 13.9	XXX
	>3 meses	4 66.7	2 33.3	6 7.6	XXX
Cromosomopatía	Sí	6 60.0	4 40.0	10 12.6	XXX
	No	57 82.6	12 17.4	69 87.4	XXX
Malformación No Cardíaca	Sí	2 33.3	4 66.7	6 7.6	XXX
	No	61 83.6	12 16.4	73 92.4	XXX

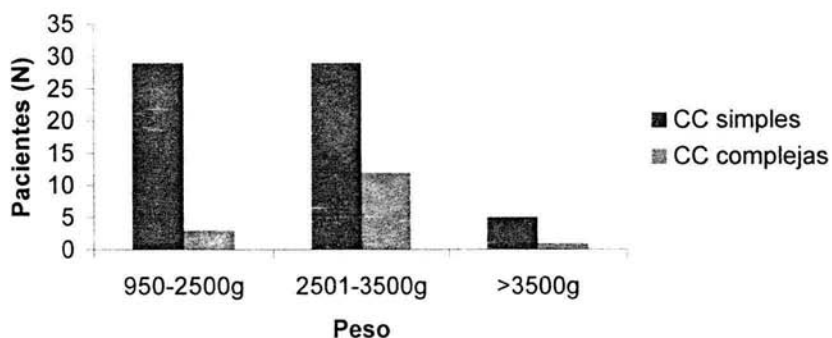
\*Prueba  $\chi^2$

\*\*Coeficiente de correlación de Pearson



**Gráfica 9**

### RELACIÓN ENTRE LA SEVERIDAD DE LAS CC Y EL PESO



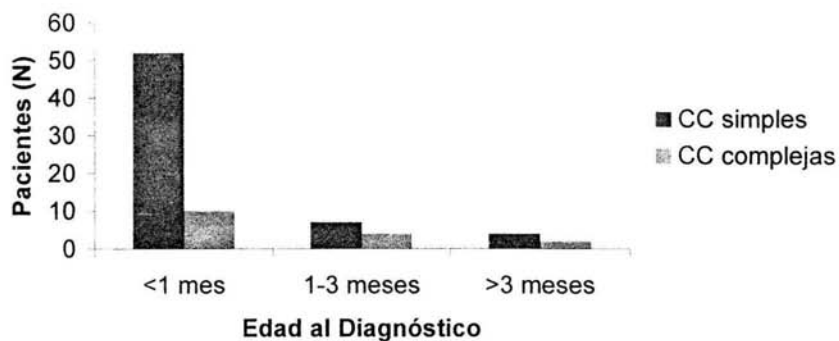
Gráfica 10

### DISTRIBUCIÓN DE LAS CC DE ACUERDO AL PESO PARA EDAD GESTACIONAL EN EL AÑO 2003



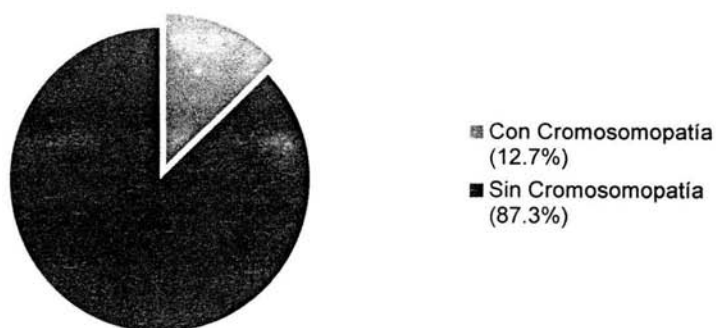
Gráfica 11

### RELACIÓN ENTRE LA SEVERIDAD DE LAS CC Y LA EDAD AL DIAGNÓSTICO



Gráfica 12

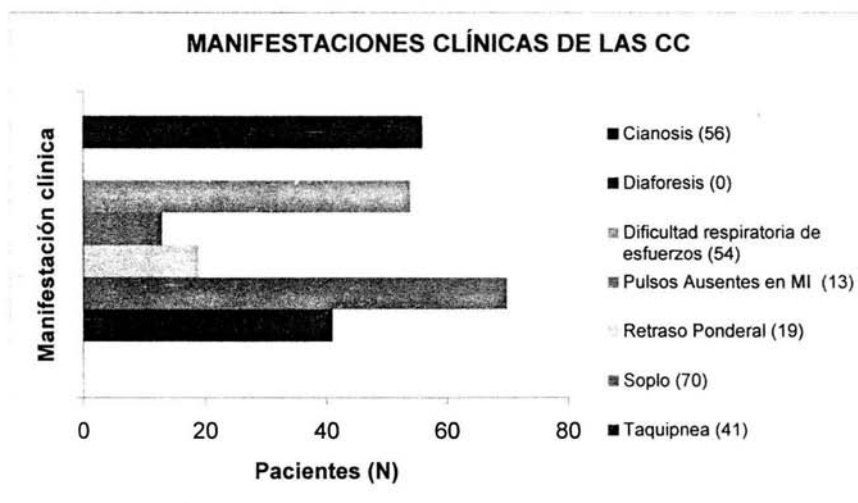
### DISTRIBUCIÓN DE LOS CASOS DE CC POR PRESENCIA DE CROMOSOMOPATÍAS EN EL AÑO 2003



Gráfica 13

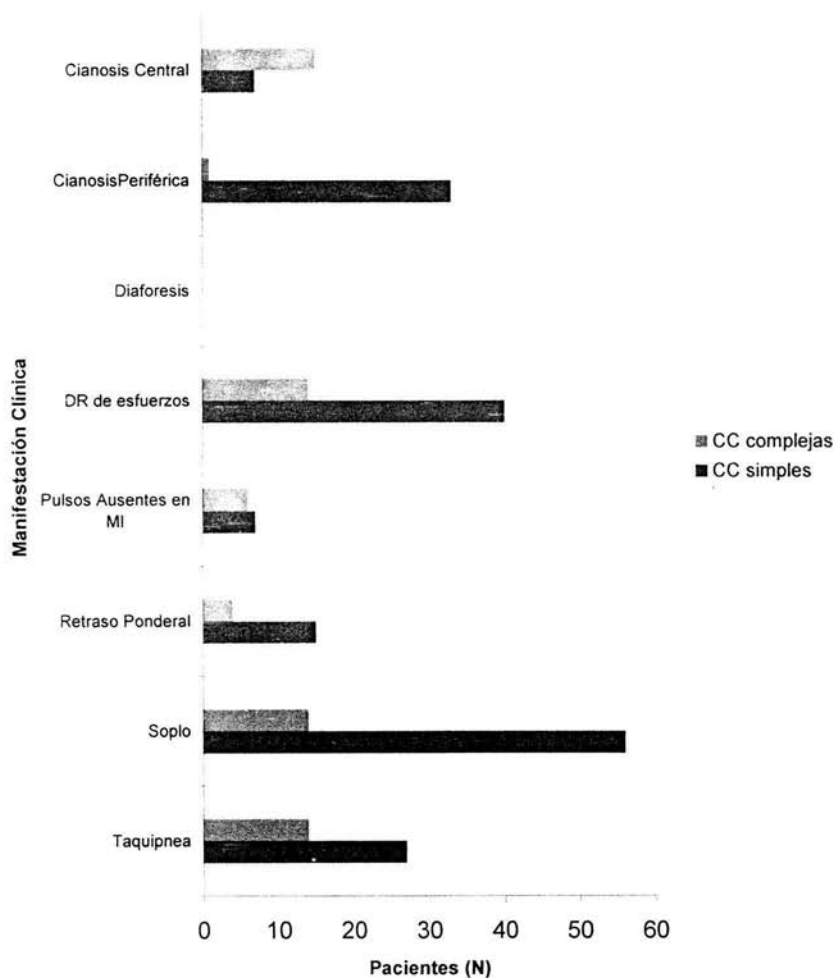
**Tabla 6. Distribución de las CC según su severidad y manifestaciones clínicas**

Manifestación Clínica	Grupos	CC simple (n/%)		CC compleja (n/%)		TOTAL (n/%)	
Soplo	Sí	56	80.0	14	20.0	70	88.6
	No	7	77.8	2	22.2	9	11.4
Dificultad respiratoria de esfuerzos	Sí	40	74.1	14	25.9	54	68.3
	No	23	92.0	2	8.0	25	31.7
Taquipnea	Sí	27	65.8	14	34.2	41	50.6
	No	36	94.7	2	5.3	38	49.4
Diaforesis	Sí	0	0.0	0	0.0	0	0.0
	No	63	79.7	16	20.3	79	100.0
Retraso Ponderal	Sí	15	78.9	4	21.1	19	24.0
	No	48	80.0	12	20.0	60	76.0
Pulsos en Miembros Inferiores	Ausentes	7	53.8	6	46.2	13	16.4
	Presentes	56	84.8	10	15.2	66	83.6
Cianosis	Ausente	23	100.0	0	0.0	23	29.1
	Central	7	31.8	15	68.2	22	27.8
	Periférica	33	97.0	1	3.0	34	43.1



**Gráfica 14**

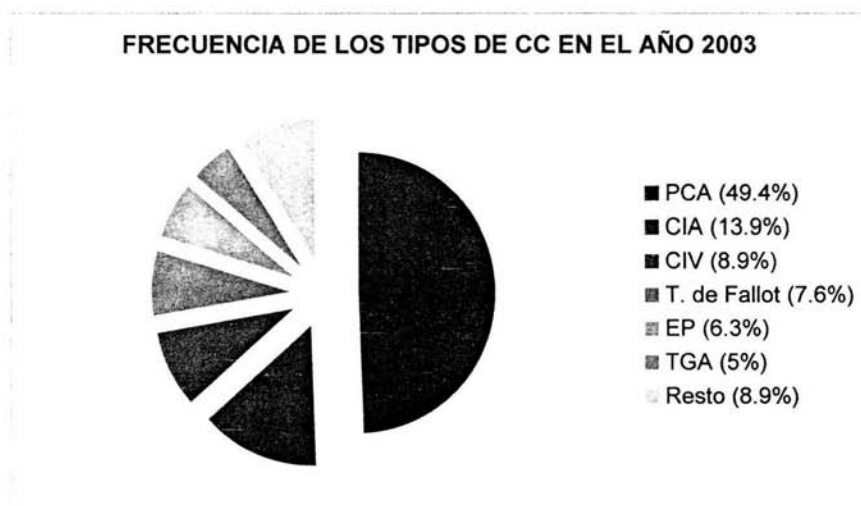
### RELACIÓN ENTRE LA SEVERIDAD DE LAS CC Y LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS



Gráfica 15

**Tabla 7. Distribución de las CC de acuerdo a su tipo**

Tipo de cardiopatía	N	%
Persistencia del Conducto Arterioso	39	49.4
Comunicación Interauricular	11	13.9
Comunicación Interventricular	7	8.9
Tetralogía de Fallot	6	7.6
Estenosis Pulmonar	5	6.3
Transposición de Grandes Arterias	4	5
Resto	7	8.9



**Gráfica 16**

## IX. DISCUSIÓN

Las CC ocupan un lugar importante dentro de los padecimientos que se diagnostican dentro del primer año de vida, presentándose como 13º lugar de frecuencia de la morbilidad registrada en la SSA para el año 2000<sup>1</sup>. Dentro de las principales causas de mortalidad en el año 1999 en menores de un año de edad, las malformaciones congénitas ocuparon el segundo lugar, siendo las principales las malformaciones circulatorias; y las enfermedades del corazón ocuparon el 7º lugar. Para el año 2000 en la SSA, para el mismo grupo etario, se presentó como segundo lugar de mortalidad las afecciones del corazón. Es por ello que la enorme importancia de estas patologías hace necesario el entendimiento y la atención suficiente para mejorar las estadísticas que se comentan.

En el HGM, se registraron 79 casos de CC en menores de 1 año en el periodo comprendido de 1º de Enero al 31 de Diciembre del año 2003; de éstos, 59 casos correspondieron a pacientes captados por el servicio de Neonatología y 20 por el servicio de Pediatría (Gráfica 1). La tasa estimada para los casos de CC del HGM fue de 8.6 por cada 1000 nacidos vivos, tomando en cuenta sólo a la muestra de pacientes con CC nacidos vivos en el Servicio de neonatología, y haciendo mención de que es estimada en virtud de que no la totalidad de los 6833 nacidos en el año 2003 en el HGM son revalorados en la Consulta Externa o de Lactancia Materna a las que son citados una semana posterior a su egreso hospitalario en la etapa posnatal. En el servicio de Pediatría no se cuenta con la área de Tococirugía, por lo que no se presentan nacimientos en el mismo, siendo captados los pacientes a través de la Consulta Externa de Pediatría o de Urgencias pediátricas, por este motivo no se tomaron en cuenta los casos de CC captados en el servicio de Pediatría para la tasa estimada. El porcentaje más grande de casos de CC se presentó en el servicio de neonatología (74.6%); por tener la totalidad de la afluencia de pacientes en edad neonatal, y siendo que cuenta con un servicio de Obstetricia, el servicio de neonatología presentó la mayor casuística. El servicio de pediatría presentó un 25.4% de los casos de CC (Tabla 1).

No todos los casos de CC captados en el HGM nacieron en él, debido a que se trata de un hospital de concentración, el cual recibe pacientes foráneos, incluso de otros estados. Con base en esto, no se pueden determinar otras tasas poblacionales; pero sí podemos argumentar que de 2904 pacientes hospitalizados en el HGM, en los servicios de Neonatología y Pediatría, en el periodo comprendido del 1 de enero al 31 de diciembre del año 2003, 79 fueron casos de CC, lo que representa el 2.72% de los pacientes hospitalizados en ese año (Gráfica 2).

Se observó que en los grupos de edades maternas donde se presentó el mayor número de casos de CC, fue entre las madres de 25 a 35 años, catalogados como fuera de riesgo para el embarazo por la literatura mundial; sin embargo, la mayor casuística se dio también en ese grupo de edad. Además, otro dato importante es resaltar que las CC catalogadas como complejas se presentaron con un mayor porcentaje de los casos entre las madres de 25 a 35 años de edad, no obstante ser catalogadas con menor riesgo durante la

embriogénesis. Las CC se presentaron 1.6 veces más en madres con edades entre los 25 y 35 años que en las menores de 25 años. Las CC complejas se compararon entre los grupos de madres menores de 25 años y las de 25 a 35 años de edad, encontrando que fueron 1.8 veces más frecuentes en el grupo de madres de 25 a 35 años, que en el de menores de 25 años; lo cual puede ser explicado por el número total de recién nacidos correspondientes a cada estrato de edad materna, con un I.C. 90% de 0.735 a 13.50 ( $P= 0.12$ ) (Tabla 3). A pesar de que la mayoría de la literatura menciona a las madres añosas con mayor incidencia de malformaciones, este estudio albergó que el grupo de mayor incidencia de CC fue el de 25 a 35 años; esto se puede explicar debido a que el número de mujeres embarazadas en este último grupo fue mucho mayor (Gráfica 4).

En las madres que tuvieron un control prenatal irregular la CC compleja se presentó en mucho menor porcentaje (Gráfica 5). Por otra parte, de las que presentaron buen control prenatal, se recabó una mayor casuística de CC, con 49 casos; con menor porcentaje de CC compleja (24.5%) en comparación a la CC simple (75.5%). La comparación entre ambos grupos reveló que el grupo de madres que supuestamente tuvieron un buen control prenatal presentaron 2 veces más incidencia de CC compleja que el grupo sin control prenatal, con una I.C. 90% de 0.584 a 7.92 ( $P= 0.224$ ) (Tabla 3). El hecho de que se haya presentado un número importante de CC complejas en madres con un control prenatal supuestamente adecuado nos indica que, muy probablemente, no se esté llevando al cabo en nuestro medio una medicina preventiva eficaz y no exista un buen control prenatal en las gestantes de nuestro estudio, tomando en cuenta que nuestros resultados no concuerdan con lo reportado por países como EUA, Argentina, Cuba o Inglaterra donde el buen control prenatal, que se lleva a cabo por una persona especialista y ayudado por la realización prenatal de un ultrasonido convencional. Obstétrico acucioso, permite el diagnóstico más oportuno y con mayor frecuencia. Además, la gran mayoría de las pacientes captadas en el servicio de Ginecoobstetricia con trabajo de parto, son referidas de otros hospitales o llegan por primera vez, sin control prenatal.

El grupo de madres catalogadas sin riesgo durante el embarazo presentó 3.5 veces mayor incidencia de CC complejas en mujeres catalogadas con embarazos sin riesgo obstétrico que en las de alto riesgo, con un I.C. 90% de 0.591 a 93.86 ( $P= 0.169$ ) (Tabla 3). Sin embargo, esta agrupación de alto riesgo fue obtenida de los expedientes clínicos de los casos, donde no se encontró recabada la información específica del por qué fueron determinados de alto riesgo y no se especificaron los factores desencadenantes del mismo. Cabe señalar que el enfoque de la determinación de embarazo de riesgo es desde el punto de vista de la atención obstétrica y no encaminada a determinar el riesgo para malformaciones. Se deberían de tomar en cuenta otros factores de riesgo como la relación con exposición a diversos agentes descritos como teratógenos, antecedentes hereditarios de cardiopatías, etc.

Los pacientes con CC del sexo masculino ocuparon el 59.5% del total de los casos, comparados con el 40.5% de los pacientes del sexo femenino (Gráfica 7). Los pacientes del sexo masculino presentaron mayor porcentaje de frecuencia de CC complejas con un 25.5%, contra un 12.5% de los pacientes del sexo femenino. Presentando una relación masculino/femenino de 2:1 y una razón de 1.46 de predominio a favor de los pacientes del

sexo masculino con CC, y con 2.04 veces más de incidencia de CC complejas en el sexo masculino, con un I.C. 90% de 0.861 a 15.19 (P= 0.08) (Tablas 4 y 5).

Los casos con edad gestacional entre 37 y 42 semanas presentaron una mayor frecuencia de CC que el de productos prematuros, a pesar de lo reportado por la literatura en que los prematuros tienden a presentar mayores números comparativos (Gráfica 8). Sin embargo, se puede explicar por el hecho de haber presentado una mayor casuística de nacimientos con edades gestacionales de término. También puede ser debido a que se ha descrito que las CC son una causa muy importante de abortos y de partos inmaduros, a la vez que tienen un riesgo mayor de asociarse con otras malformaciones mismas que, una vez que el producto no se logra, no se da un seguimiento de necropsias para descartar alguna patología mencionada. Las CC en los productos de 32 a 36 semanas de edad gestacional, presentaron en su totalidad, cardiopatías catalogadas como simples; las CC complejas fueron ubicadas en su mayoría en el grupo de pacientes de término (Tabla 5).

Se estudió la severidad de la cardiopatía con respecto al peso al nacimiento y se encontró que la incidencia fue 3.1 veces más de presentación de CC complejas en los que pesaron entre 2501 y 3500g, comparado con los que pesaron 2500g o menos, con un I.C. 90% de 0.284 a 56.24 (P= 0.422) (Tabla 5). Esto nos habla de una mayor frecuencia de CC compleja en los pacientes con peso entre 2501 y 3500g, con mayor porcentaje de las CC complejas en el grupo de hipertróficos que en los hipotróficos, muy probablemente debido al número escaso de la muestra en los pacientes con peso mayor de 3500g (Gráfica 9).

El mayor número de CC complejas se observó en los neonatos con peso adecuado para la edad gestacional (23.1%). Los casos de pacientes con bajo peso presentan más CC simples que complejas (87.5% vs. 12.5%); con 1.8 veces más incidencia de CC complejas entre los de peso normal en comparación a los de peso bajo, con un I.C. 90% de 0.933 a 17.32 (P= 0.6) (Tabla 5); sin embargo, el grupo de pacientes captados tuvieron una mayor casuística entre el grupo de casos con peso adecuado para la edad. En el caso de los de peso elevado ninguno presentó CC compleja (Gráfica 10). No obstante que el Retraso en el Crecimiento Intrauterino establecido de acuerdo a las tablas de Lubchenko es un factor que se señala asociado a CC por lo comentado por Mike Tynan de Inglaterra; el hecho de que esto no se observe en nuestros pacientes, no podemos considerarlo concluyente por lo escaso de la muestra de los pacientes con peso bajo para su edad gestacional (8 casos). Otro estudio detallado y multiinstitucional nos permitiría determinar más en detalle este dato.

La edad del producto al realizar el diagnóstico de CC, se observó con mayor frecuencia entre el grupo de neonatos, lo que pudo permitir una intervención más oportuna. Sin embargo, los casos de CC y, en especial, las complejas, no se llevó al cabo de manera prenatal, mediante la realización de USG pélvico. El grupo de 1 a 6 meses y mayores de 6 meses, presentaron un mayor porcentaje de CC complejas en relación a CC simples, lo que se traduce en tratamiento a destiempo o en forma tardía una vez que se diagnostica la patología. Todo esto debido a la escasa asistencia de los neonatos a las instituciones de salud a edad más temprana, que pudiera llevar al diagnóstico de manera más oportuna (Tabla 5 y Gráfica 11).

La literatura comenta la presencia de mayor riesgo de presentar malformaciones diversas en los pacientes que cursan con alguna cromosomopatía. Nuestro estudio buscó en pacientes que clínicamente fueran sospechosos de alguna alteración de este tipo, y se encontró que 10 pacientes con cardiopatía presentaban alguna cromosomopatía sospechada clínicamente. La de mayor casuística fue el Síndrome de Down con 7 casos, posteriormente el Síndrome de Edwards (2) y el Síndrome de VACTER (1). Estos casos fueron el 12.7% del total de casos con CC, por lo que esta asociación se corrobora con lo reportado en la literatura (Gráfica 12). Otras malformaciones congénitas no cardíacas fueron halladas en algunos pacientes, tales como onfalocele, atresia esofágica, riñón ectópico y ano imperforado (Síndrome de VACTER) (Tabla 5). Sin embargo, en nuestro estudio no fueron estudiados en cuanto a cariotipo los casos de cromosomopatías nacidos en el HGM, sino que fueron obtenidos del total de casos con CC, y se realizó el diagnóstico de manera sindrómica. El estudio de las cromosomopatías en su totalidad, pudiera aclarar de mejor manera la incidencia que estas alteraciones presentan de cardiopatías. Por ejemplo, Goodman y Gorlin comentaron que hasta el 40% de los pacientes con Síndrome de Down presentan algún tipo de CC; de igual manera los casos de malformaciones extracardíacas podemos valorarlos desde este punto de vista. El Dr. Manuel Quero Jiménez de España <sup>27</sup>, <sup>54</sup>, señaló en su libro 4 veces mayor frecuencia de CC en pacientes con Síndrome de Down.

La manifestación clínica más observada en nuestro estudio fue la presencia de soplo; la mayoría de los autores señalan que las CC muy complejas con riesgo para morir en la primera etapa de vida, pueden no soplar. Nuestra casuística determinó que en la mayoría de la CC se determinó una severidad simple lo que se relaciona con tal comentario. La presencia de cianosis se apreció en 70.9% de los casos; posteriormente la dificultad respiratoria de esfuerzos en 68.3% (Tabla 6). Estos mismos signos se pueden relacionar con la severidad de la cardiopatía, donde encontramos que el 20% de los casos con soplos presentaron una CC compleja y el 80% una CC simple. La cianosis central se apreció en el 31.8% de los casos con CC simples y en 68.2% de los casos con CC complejas, mismo que se encuentra documentado como una mayor incapacidad de ofrecer aporte de oxígeno a los tejidos, en este caso, favorecido por una cardiopatía de dimensiones mayores o con cortos circuitos que no permiten satisfacer las demandas de oxígeno. De igual manera explicado para la cianosis periférica que se apreció en solo el 3% de las CC complejas y en el 97% de las CC simples. Es muy importante señalar que la cianosis, la dificultad respiratoria de esfuerzos, el retraso en el incremento ponderal, etc., son elementos que se deben buscar en un paciente que no presenta soplo si queremos diagnosticar una cardiopatía en un paciente con tales manifestaciones (Gráficas 13 y 14).

La cardiopatía más encontrada fue la Persistencia de Conducto Arterioso, con 39 casos (49.4%); cabe mencionar que el neonato al nacimiento presenta un cierre fisiológico y al cabo del tiempo un cierre anatómico, por lo que existen diversos factores que pueden influir para la persistencia de dicho conducto de comunicación interarterial entre aorta y pulmonar para mantener un buen aporte de nutrientes y oxígeno a todas las células en el período fetal. Debido a ello, se puede esperar que lógicamente sea la cardiopatía más encontrada en las series de cualquier hospital. La CIA se apreció en 11 casos (13.9%) y la CIV con 7 casos (8.9%), y ocuparon el mismo sitio en lo comentado en la literatura, por lo que no varió con lo encontrado en el presente estudio (Tabla 7 y Gráfica 15).

## X. CONCLUSIONES

Mediante el estudio realizado en el HGM, en los servicios de Pediatría y Neonatología, entre los períodos comprendidos entre el 1° de Enero y 31 de Diciembre del 2003, pudimos determinar el comportamiento de las CC en los asistentes a tales servicios:

La incidencia de las CC y la frecuencia de sus diferentes tipos; los factores de riesgo asociados como las cromosomopatías, el predominio por el sexo masculino; la tasa estimada de hospitalización; y sus diferentes manifestaciones clínicas, reportadas en el HGM en el año 2003, concuerda con lo establecido en la literatura mundial; esto a pesar de ser un hospital de catalogado como de “concentración”, en la que acude población abierta proveniente de diferentes regiones e, incluso, varios estados de la República Mexicana.

Los resultados en cuanto a la asociación de las CC a factores como la edad materna, el control prenatal y el tipo de riesgo durante el embarazo, no concuerdan con lo establecido en la literatura mundial; esto muy probablemente puede ser el resultado de las diferencias de nuestra población con respecto a otras estudiadas en EUA, Cuba, Argentina, España o Francia, en donde se llevan al cabo, de manera más adecuada, la Medicina del tipo Preventiva y un Control Prenatal más adecuado, con especial esmero a los factores de riesgo maternos; o también pudo ser debido al número limitado de la casuística en este estudio. Es necesario seguir aumentando el tamaño de la población en estudio, para corroborar o eliminar esta hipótesis.

Los resultados en cuanto a la asociación de las CC a factores como el retraso en el crecimiento intrauterino y su severidad de acuerdo al peso y la edad gestacional, no concuerdan con lo establecido en la literatura mundial; esto muy probablemente sea el resultado de un número muy reducido de la muestra estudiada, por lo que es necesario seguir aumentando el tamaño de la población en estudio, para aumentar la validez del mismo.

No hallamos en los expedientes clínicos datos reportados con respecto a la relación entre los factores de riesgo ambientales comentados en la literatura y la incidencia de CC, no siendo este el objetivo del estudio; pero es importante considerar que la historia clínica perinatal puede no ser suficiente para detectar y comentar específicamente los factores relacionados a malformaciones congénitas, concretamente las CC. También se debió a los pocos datos registrados en los archivos clínicos en cuanto a los antecedentes perinatales; tanto por la falta de conscientización para la búsqueda de malformaciones congénitas y, específicamente, de CC, como por el hecho de que el HGM es un hospital de concentración, el cual recibe pacientes foráneos, incluso de otros estados. Por lo que sugerimos la realización de un instrumento agregado o anexo a la Historia Clínica Perinatal y a la Historia Clínica Pediátrica que sea realizado a las madres que asistan a la atención obstétrica y al servicio de Pediatría del HGM, mismo que cuente con los datos de antecedentes familiares de cardiopatías, agentes teratogénicos que hayan estado en contacto con la madre, procedencia y, específicamente estipulados, factores de riesgo para

malformaciones congénitas; con uniformidad en los criterios para determinar un embarazo de alto riesgo para la atención obstétrica y para el bienestar fetal. Esto se pudiera llevar a cabo en estudios posteriores, por lo que sugerimos, estudiar dichos factores.

La realización de un buen control prenatal, debe de ser completa, apoyándose en la realización de un USG convencional obstétrico que abarque la visualización de 4 cámaras y a realizarlo en las semanas 20 a 24 de gestación: ante cualquier duda en la determinación de ausencia de una CC o la mala visualización, o bien, si la madre presenta factores de riesgo para el desarrollo de alguna CC en el producto: Presencia de Diabetes Gestacional, Fenilcetonuria, Lupus Eritematoso o de infección por Rubéola durante el primer trimestre del embarazo en la madre, familiares en primer grado con algún tipo de CC. Asimismo, la madre debe de ser enviada a un especialista en la materia para poder despejar las dudas, mediante un ecocardiograma fetal completo; debido a que en nuestro estudio ninguno fue diagnosticado o sospechado como portador de CC durante su gestación.

La valoración de un neonato o menor de un año de edad debe de ser encaminada a determinar la presencia o ausencia de las manifestaciones clínicas comentadas en su conjunto, en virtud al gran número de casos con CC que no presentan soplo y que, por otra parte, pueden presentar otro tipo de manifestaciones como dificultad respiratoria de esfuerzos, taquipnea, cianosis o retraso en el incremento ponderal. Por otro lado, se encuentra el otro espectro de presentación clínica, en donde la única manifestación evidente es la presencia de soplo.

## XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Anuario Estadístico, Edición 2001. INEGI.
2. Rosenthal G. Prevalence of congenital heart disease. *Science & Practice of Pediatric Cardiology*. 2ª ed. Baltimore, Md: Williams & Wilkins; 1998: 1083-105.
3. The National Center for Health Statistics. Center of Disease Control and Prevention. Accessibility verified April 20, 2001.
4. Willerson J, Lefkowitz R. Incidence of Congenital Heart Disease. *JAMA*; 2001: 2579-80.
5. Hoffman J. Cardiopatías Congénitas: incidencia y herencia. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica*. 1990; 1: 23-41.
6. Ferencz C, et al. Epidemiology of Congenital Heart Disease: the Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989. Perspectives in Pediatric Cardiology. Futura Publishing Company, Inc; 1993.
7. Grabitz R, Joffres M, Collins-Nakai R. Congenital Heart Disease: incidence in the first year of life. The Alberta Heritage Pediatric Cardiology Program. *Am J Epidemiol* 1988; 128: 381-8.
8. Hoffman J, Christianson R. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up. *Am J Cardiol* 1978; 42: 641-7.
9. Maron B, Applefeld J, Krovetz L. Racial frequencies in congenital heart disease. *Circulation* 1973; 47: 359-63.
10. Correa Villaseñor A, et al. White-back differences in cardiovascular malformations in infancy and socioeconomic factors. The Baltimore-Washington Infant Study Group. *Am J Epidemiol* 1991; 134: 393-402.
11. Rothman K, Flyler D. Sex, birth order, and maternal age characteristics of infants with congenital heart defects. *Am J Epidemiol*. 1976; 104: 527-34.
12. Rouse B, et al. Maternal phenylketonuria syndrome: Congenital heart defects, microcephaly, and developmental outcomes. *J pediatr*. 2000; 136: 57-61.
13. Kuehl K, et al. Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy. *Pediatrics*. 1999; 103: 743-7.
14. Hall D. Health for all children. Report of the third joint working party on child health surveillance. Oxford: Oxford University Press, 1996.
15. Wren C, Richmond S, Donaldson L. Presentation of congenital heart in infancy: implications for routine examination. *Archives of Disease in Childhood Fetal & Neonatal Edition*. 1999; 80: 49F-53F.
16. Steinberger J, et al. Echocardiographic Diagnosis of Heart Disease in Apparently Healthy Adolescents. *Pediatrics*. 2000; 105: 815-8.
17. Ainsworth S, Wyllie J, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. *ADC Online*. 1999: F43-F45.
18. Wren C. Cardiac causes for syncope or sudden death in childhood. *ADC Online*. 1999; 81: 289-91.
19. Van Praagh L. Pathology and pathogenesis of endocardial cushion defects: surgical implications. En *Second Henry Ford Hospital International Symposium on Cardiac Surgery*. Appleton-Century-Crofts, New York. 1977, p201.
20. Van Praagh R, Weinberg P, Van Praagh S. Malposition of the Heart. En *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Williams and Wilkins, Baltimore 1977, p 394.
21. Sidi D. Cardiología pediátrica en los países en vías de desarrollo. *Cardiología Pediátrica: Anales Nestlé* 1999: 31-41.
22. Quero M, Anderson R, Tynan M, et al. Summation of anatomic patterns of atrioventricular and ventriculo-arterial connexions. En *Pediatric Cardiology*, vol. 4, Churchill Livingstone, Edinburgh 1981, p 211.
23. Emmanovilides G, et al. Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents (Including the Fetus and Young Adult). *MOSS-ADAMS*. 1995. William and Wilkins. Pp 70-105.
24. VanPraagh R, et al. Segmental situs in congenital Heart disease: relevance to diagnosis, pathology, embryology and etiology. *Congenital Heart Disease: causes and processes* 1984; 173-96.
25. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. *Birth defects: Original Article Series*. William and Wilkins, Baltimore 1972, p 8:4.
26. Van Praagh R, Durnin R, Jockin H, et al. Anatomically corrected malposition of the great arteries (S, D, L). *Circulation* 51:20, 1975.
27. Quero M, Raposo I. Isolated ventricular inversion with situs solitus. *Br Heart J* 37:293, 1975.

28. Nora J. Multifactorial inheritance hypothesis for the etiology of congenital heart disease. The genetic environmental interaction. *Circulation* 1968; 38: 604-17.
29. Whittemore R, Wells J, Castellsague X. A second-generation study of 427 probands with congenital heart disease and their 837 children. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 1459-67.
30. Brenner J, et al. Cardiac malformations in relatives of infants with hypoplastic left-heart syndrome. *Am J Dis Child* 1989; 143: 1492-4.
31. Tynan M. Comunicación Personal (al tutor). V Congreso Latino de Cardiología Pediátrica. La Habana, Cuba. Noviembre 1990.
32. Daubeney P, et al. Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum: Impact of Fetal Echocardiography on Incidence at Birth and Postnatal Outcome. *Circulation*. 1998: 562-6.
33. Allan L. Congenital Heart Disease. In: Brock DJH, Rodeck CH, Ferguson-Smith MA, eds. *Prenatal Diagnosis and Screening*. Edinburgh, UK: Churchill Livingstone; 1992: 271-85.
34. Wylie J, Wren C, Hunter S. Screening for fetal cardiac malformations. *Br Heart J*. 1994; 71: 20-7.
35. Allan L, et al. Echocardiographic and anatomical correlates in the fetus. *Br Heart J* 1980; 44: 444-51.
36. Fermont L, et al. A close collaboration of obstetricians and pediatric cardiologists allows antenatal detection of severe cardiac malformations by two-dimensional echocardiography. *Pediatric Cardiology: Proceedings of the Second World Congress*. New York 1986: 34-7.
37. Kleinman C, et al. Fetal Echocardiography. A tool for evaluation of in utero cardiac arrhythmias and monitoring of in utero therapy: analysis of 71 patients. *Am J Cardiol* 1983; 51: 237-43.
38. Silverman N. Fetal heart failure. Doppler ultrasound in obstetrics and gynecology. Chapter 25. 1994: 231-52.
39. Turley K, et al. Intrauterine cardiothoracic surgery: the fetal lamb model. *Ann Thorac Surg* 1982; 34: 422-6.
40. Slate R, et al. Intrauterine repair of pulmonary stenosis in fetal sheep. *Surg Forum* 1985; 36: 246-7.
41. Schott J, et al. Congenital heart disease caused by mutation in the transcription factor Nkx2.5. *Science* 1998; 281: 108-11.
42. Kirby M. Cardiac morphogenesis: recent research advances. *Pediatr Res* 1987; 21: 219-24.
43. Central Statistics Office. *Vital Statistics 4<sup>th</sup> Quarter and Yearly Summary 1996*, No.
44. LeLièvre C, LeDouarin N. Mesenchymal derivatives of the neural crest: Analysis of chimeric quail and chick embryos. *J Anat* 1975; 139: 491-512.
45. Nishibatake M, Kirby M, van Mierop L. Pathogenesis of persistent truncus arteriosus and dextroposed aorta in the chick embryo after neural crest ablation. *Circulation* 1987; 75: 255-64.
46. Clark E. Mechanisms in the pathogenesis in the congenital heart defects. *The genetics of cardiovascular disease*. 1986; 3-11.
47. Sánchez A. *Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía*. Salvat Ed. 1986. I. Pp 3-239.
48. Iselin M. Cardiopathies congénitales. *Encycl. Méd. Chir. Paris-France, Pédiatrie*, 4-070-A-05, 1999, Pp 6.
49. Iselin M. Classification des cardiopathies congénitales. *Encycl. Méd. Chir. Paris-France, Pédiatrie*, 4-070-A-06, 1999, Pp 2.
50. Maingourd Y, Bourges Petit E, Caron F, et al. Cardiopathies congénitales, Shunts gauche droite. *Encycl. Méd. Chir. Paris-France, Pédiatrie*, 4-070-A-10, 1994, Pp 15.
51. Durand I, David N, Blaysat G, et al. Cardiopathies congénitales, Obstacles des voies droites y des voies gauches. *Encycl. Méd. Chir. Paris-France, Pédiatrie*, 4-070-A-20, 1999, Pp 16.
52. Abbot M. Congenital heart disease. *Osler's Modern Medicine, Theory and Practice*, vol IV, Lea and Febiger, Philadelphia 1927, p 656.
53. Wood P. *Diseases of the Heart and Circulation*. Eyre & Spottiswoode, London 1968, p 359.
54. Perloff J. *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*. WB Saunders Co, Philadelphia 1970, p 2.
55. Quero M, Pérez D, Codina J. *Cardiopatías Congénitas. Diagnóstico y Tratamiento de Urgencia*. Científico-Médica, Barcelona 1973, Pp 64 y 167.