



UNIVERSIDAD MICHOACANA DE SAN NICOLÁS DE HIDALGO
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS Y BIOLÓGICAS
“DR. IGNACIO CHÁVEZ”

HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA
“EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS”

**Perfil clínico y epidemiológico de los niños con cardiopatías
congénitas atendidos en el Hospital Infantil de Morelia
“Eva Sámano de López Mateos”**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

MÉDICO PEDIATRA

PRESENTA

Dra. Jimena de Montserrat Zavala Solares

TUTOR

Dr. José Carlos Julio Ayala Ramos
Cardiólogo Pediatra

ASESOR DE TESIS

Dr. José Luis Martínez Toledo
Coordinador del departamento de Investigación

MORELIA, MICHOACÁN

FEBRERO 2011

AUTORIZACIÓN

DR. FAUSTINO SERAFÍN CHÁVEZ MARTÍNEZ
DIRECTOR DEL HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA
“EVA SÁMANO DE LÓPEZ MATEOS”

DR. LUIS ENRIQUE GONZÁLEZ GÓMEZ
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

DR. JOSÉ CARLOS JULIO AYALA RAMOS
TUTOR DE TESIS
CARDIÓLOGO PEDIATRA Y SUBDIRECTOR DEL
HOSPITAL INFANTIL DE MORELIA

DR. JOSÉ LUIS MARTÍNEZ TOLEDO
ASESOR DE TESIS Y COORDINADOR DEL DEPARTAMENTO DE INVESTIGACIÓN

DRA. JIMENA DE MONTSERRAT ZAVALA SOLARES
MÉDICO RESIDENTE DE PEDIATRÍA
TESIS DE TITULACIÓN

DEDICATORIA

A Dios por haberme elegido para esta hermosa vocación y enseñarme la alegría que produce ayudar a los niños. Gracias por recorrer este camino conmigo y hacer que mi residencia fuera más fácil con tu presencia.

A mis padres, Ma. del Rocío y Alfonso, son el tesoro más grande que Dios me dió. Gracias por la oportunidad que me dieron de estudiar a pesar de las situaciones difíciles, por los valores que me inculcaron y por toda la ayuda y apoyo que he recibido incondicionalmente. Gracias por su amor.

A mis hermanas, Mónica y Diana, porque han sido mi inspiración para superarme. Gracias por enseñarme que en la vida no existen imposibles para quienes desean con el corazón hacer las cosas. Gracias por su apoyo y su cariño.

A Edwin, por ser mi amigo, compañero, consejero... Gracias por enseñarme a ser fuerte, por haber creído en mí y por ser esa persona que ilumina aún más mi vida. Gracias por que siempre sentí tu apoyo aún estando lejos.

A los niños que me ayudaron a formarme como humano, médico y pediatra. Gracias por esas sonrisas que borraron los momentos de cansancio y desaliento. A ellos, que sin saberlo, me motivaron a seguir luchando para ser mejor.

AGRADECIMIENTOS

A mis maestros, por la generosidad de compartir no solo sus conocimientos médicos, sino también su sabiduría, tiempo y cariño. Gracias por haber creído en mí y por la confianza que depositaron en mis manos.

A la Dra. Martha Aurora Rangel, por haberme dado la oportunidad de conocer este maravilloso hospital y hacer de él mi segundo hogar. Gracias por haber creído en mí sin conocerme, el ser residente de éste hospital es lo mejor que me pudo haber pasado.

Al Dr. Luis Enrique González, por todo el apoyo que siempre me brindó y por el cariño y optimismo con que nos hizo ver las cosas. Gracias por la paciencia que nos tuvo a cada momento y por enseñarme que hay que luchar con más fuerza y amor cuando las cosas no van bien. Por enseñarme que “no es grande aquel que nunca se equivoca, sino aquel que no se da por vencido”.

Al Dr. Carlos Ayala, por compartir conmigo sus conocimientos y su experiencia en cardiología pediátrica. Gracias por enseñarme que en todo niño hay un ser humano y unos padres que merecen toda mi atención y respeto y que deben ser el motor que me impulse a dar lo mejor de mí. Gracias por ser parte de la base de un nuevo sueño.

Al Dr. José Martínez Toledo por todo el apoyo brindado en la realización de ésta tesis. Por compartir sus conocimientos y experiencia. Gracias por ayudarme a descubrir lo extraordinario que es la investigación y lo mucho que con ella podemos aportar a la medicina y a beneficio de los niños.

Al Hospital Infantil de Morelia por haberme formado en estos tres años, a todo el personal que en él trabajan y a todos los niños y sus padres que me permitieron finalizar este sueño.

ÍNDICE

MARCO TEÓRICO

Antecedentes.....	1
Definición del problema.....	35
Justificación.....	35
Objetivos.....	36
Hipótesis.....	37

MATERIAL Y MÉTODOS.....	38
-------------------------	----

RESULTADOS	40
------------------	----

- DISCUSIÓN.....	71
------------------	----

- CONCLUSIÓN.....	79
-------------------	----

RECOMENDACIONES.....	80
----------------------	----

REFERENCIAS.....	82
------------------	----

ANEXOS.....	87
-------------	----

MARCO TEÓRICO

ANTECEDENTES

GENERALIDADES

Las malformaciones congénitas en general representan en la actualidad una alta incidencia en su presentación. Entre el 3% y el 4% de todos los recién nacidos presentan una malformación importante al nacer, siendo las cardiopatías congénitas las malformaciones más frecuentes y ocurriendo en el 0,5% al 1% de los recién nacidos vivos, se dice que se produce cardiopatía congénita aproximadamente en 8 de cada 1000 nacidos vivos.¹

Se define como cardiopatía congénita a toda anomalía estructural del corazón o de los grandes vasos. Implica un tipo de defecto en la anatomía del corazón y de los grandes vasos en el momento de nacer que son producidos como resultado de alteraciones en las distintas fases del desarrollo embrionario del corazón aproximadamente entre la 3ª y 10ª semana de gestación.²

EPIDEMIOLOGÍA

Las cardiopatías congénitas son la malformación más frecuente, según el estudio de prevalencia de los 10 defectos más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, según distintos autores, siendo mucho más alta en los nacidos muertos.^(3,4,5)

La prevalencia de las cardiopatías también varía con la edad de la población estudiada, habiéndose estimado en un 8 por 1000 antes del primer año de vida y en un 12 por 1000 antes de los 16 años.⁶ Alrededor del 25-30 % de los niños con cardiopatía congénita se presentan en el contexto de síndromes malformativos o cromosomopatías.

La mortalidad por esta causa ha caído considerablemente en los últimos años, debido a los avances en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y cuidados postoperatorios⁷. Al mismo tiempo la edad de fallecimiento ha aumentado, lo que supone un incremento de la supervivencia. El incremento de la edad materna en los últimos años, junto con el mencionado aumento en la supervivencia de los pacientes con cardiopatía congénita, muchos de los cuales llegarán a la edad adulta y tendrán descendencia (con el consiguiente aumento del riesgo de recurrencia), puede suponer un aumento de la prevalencia de las cardiopatías congénitas.

La distribución porcentual de las distintas malformaciones cardíacas también varía según las distintas series y época de estudio. En general, la más frecuente es la CIV, que en algunas series supera el 60 %, seguida por la CIA, EP, ductus, coartación de aorta, defectos del septo atrioventricular, tetralogía de Fallot, estenosis aórtica y TGA.^(4,8) Un análisis de 2257 pacientes con cardiopatía congénita realizado en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, mostró que la persistencia del conducto arterioso representó 20% de los casos, situación muy explicable por la altura a la que, con respecto al nivel del mar, está la Ciudad de México y zonas conurbadas; le siguió la comunicación interatrial (16.8%); comunicación interventricular (11%); tetralogía de Fallot y atresia pulmonar con comunicación interventricular (9.3%); coartación aórtica y estenosis pulmonar (3.6%) respectivamente y la conexión anómala total de venas pulmonares (3%).

Se desconoce con precisión la prevalencia real de las cardiopatías congénitas en nuestro país; la información de la que se dispone acerca de la importancia y repercusión de las malformaciones congénitas cardíacas se basa en las tasas de mortalidad que en 1990, las ubicaban en sexto lugar, como causa de muerte en los menores de un año, pasando a ocupar el cuarto en 2002; se constituye como la segunda causa de mortalidad a partir de 2005. En lo que corresponde a los niños entre uno y cuatro años, de ser la novena causa en 1990, escaló a la tercera

en 2002 y se mantuvo en ese lugar desde 2005. La mortalidad total de la población pediátrica menor de 10 años fue de 15 548 pacientes desde 2004 hasta 2007, de los cuales, 83% corresponde a menores de un año.⁹

Es importante conocer el número total de pacientes afectados con cardiopatías congénitas y saber la frecuencia de cada una de las variantes. Las cardiopatías congénitas tienen algunas diferencias regionales en su incidencia, pero en lo esencial, son muy similares en países Europeos, Estados Unidos y Canadá. Hoffman y colaboradores, reportaron que en Estados Unidos entre 1940 y 2002, nacieron 1.2 millones de niños con cardiopatía congénita catalogada como “sencilla”, es decir pacientes que tenían una comunicación interventricular o un conducto arterioso de tamaño pequeño, estenosis pulmonar ligera, comunicación interatrial pequeña; 600 000 niños con una cardiopatía “moderada” donde se incluyó a pacientes con estenosis aórtica o pulmonar, coartación aórtica no crítica, comunicaciones interatriales amplias y finalmente, cerca de medio millón con una cardiopatía congénita catalogada como “compleja” y que incluyó defectos de la tabicación atrioventricular, formas complejas de comunicación interventricular y conductos arteriosos amplios, estenosis aórtica o pulmonar crítica, coartación aórtica severa. El porcentaje de supervivencia en niños atendidos con cardiopatía congénita simple o moderada fue de 75% a 80%; así como de 40% para los que tenían una cardiopatía compleja. En la actualidad, la supervivencia global de los recién nacidos con cardiopatía congénita, se sitúa en alrededor de 85%. Boneva y colaboradores, describen una reducción de 39% en la mortalidad relacionada a cardiopatía congénita en el periodo de 1979 a 1997, lo que representó disminución de 2.5 a 1.5 por 100 000 habitantes. Ambos estudios, y otros más, confirman que con una atención oportuna y adecuada, se incide de manera evidente en la disminución de la mortalidad en los pacientes con cardiopatías congénitas.^(1,7)

EMBRIOLOGÍA

El desarrollo del corazón inicia en la 3ª semana durante la gastrulación, cuando las células progenitoras del corazón migran desde el epiblasto a través de la línea primitiva y se ubican en el mesodermo en dos regiones ovaladas a los lados del nodo primitivo: Las áreas cardiogénicas. Las células de las áreas cardiogénicas son inducidas por el endodermo subyacente por medio de BMP2, BMP4 y FGF, las cuales activan los factores de transcripción Nkx2.5, MEF-2 y GATA-4 responsables del inicio de la diferenciación de dichas células a miocardiocitos. Desde esa posición, cuando se inicia la tubulación (18 ± 1 día), las células progenitoras del corazón migran en dirección cefálica, colocándose rostralmente a la membrana bucofaríngea y a los pliegues neurales, quedando sólo una pequeña banda de mesodermo entre el primordio cardiaco y el borde rostral del embrión: el septum transversum. Finalmente, se forma una zona en forma de herradura: la herradura o mesodermo cardiogénico, caudal al septum transversum y rostral a la membrana bucofaríngea.^(10,11)

Conforme ocurre la tubulación, el mesodermo lateral se delamina formando dos capas: La somatopleura y la esplacnopleura y entre ambas el celoma intraembrionario. En la esplacnopleura, se forman pequeños islotes sanguíneos que coalescen y forman pequeños acúmulos angiogénicos, precursores de los primordios endocárdicos. Dorsal a los primordios endocárdicos, las células de la esplacnopleura forman el primordio miocárdico e inician su diferenciación a miocardiocitos. Conforme progresa la tubulación los primordios mioendocárdicos son desplazados en dirección ventro-medial y se van aproximando entre sí. Finalmente, los primordios mioendocárdicos se encuentran en la línea media ventral, se fusionan y forman un único tubo mioendocárdico: el tubo cardiaco primitivo situado por delante del intestino primitivo y rodeado por el celoma intraembrionario: futura cavidad pericárdica. Entre el primordio endocárdico y el miocárdico queda una gruesa capa de material amorfo extracelular: la gelatina cardiaca o de Davis.¹²

El miocardio del tubo cardiaco primitivo está formado por 2 ó 3 capas de células, que han comenzado su diferenciación en miocitos, con miofibrillas en su citoplasma, que le dan ya una actividad contráctil aunque aún no se haya iniciado la circulación. Este tubo cardiaco primitivo queda unido al intestino primitivo, durante un corto tiempo, por una banda de mesodermo: el mesocardio dorsal, el cual finalmente terminará por desaparecer.

Casi inmediatamente, el tubo cardiaco comienza a flexionarse hacia la derecha y adelante, dando lugar a la formación del asa bulboventricular (22 ± 1 día), adoptando el tubo cardiaco una forma de “S”. En el extremo caudal, el asa bulboventricular se continúa con los atrios primitivos y estos a su vez con las venas onfalomesentéricas en formación. En el extremo cefálico, el asa bulboventricular se continúa con el primer par de arcos aórticos, que rodean por ambos lados a la faringe primitiva y finalmente se conectan con las aortas dorsales. Si bien es ampliamente conocido el mecanismo de flexión del asa bulboventricular hacia la derecha y adelante, es aún muy controvertido que la produce y se ha encontrado diferente patrón de expresión de los genes *d-HAND* y *e-HAND* en las ramas cefálica y caudal del asa. Otros factores que han sido relacionados con la formación del asa son *Nkx2.5*, *MEF-2* y el ácido retinoico.

El resultado final de la formación del asa en un corazón en forma de “S”, da como resultado que la porción más caudal va a estar constituida por los atrios primitivos (parte de los futuros atrios definitivos) que conforme se desarrolla el asa van a ir quedando en posición dorsal al asa y a la porción de salida del corazón. Craneal respecto a los atrios primitivos va a quedar el asa bulboventricular, cuya rama o porción caudal recibe el nombre de ventrículo primitivo (futura porción trabeculada del VI + tracto de entrada de ambos ventrículos). La rama o porción cefálica del asa se denomina bulbus cordis (futura porción trabeculada del VD). Este bulbus cordis se continúa rostralmente con un nuevo segmento que aparece en esta etapa: el conus cordis o cono (futuros infundíbulos ventriculares), que conecta al

asa con los arcos aórticos. La flexión hacia la derecha y adelante del asa va a ir situando paulatinamente a los futuros ventrículos por delante de los futuros atrios, y al futuro ventrículo derecho: adelante y a la derecha del futuro ventrículo izquierdo. De manera simultánea con la formación y torsión del tubo cardiaco ocurre el proceso de migración del tubo cardiaco y la cavidad pericárdica en dirección caudal, el cual es debido fundamentalmente al desarrollo del pliegue cefálico, que lleva a la membrana bucofaríngea, al corazón, la cavidad pericárdica y al septum transversum a un nivel más bajo que la placa neural (futuro encéfalo), después de una rotación de 180°. ^(10,11,12)

El período crítico en el desarrollo del corazón es el día veinte hasta el cincuenta después de la fecundación. Ocurren muchos fenómenos durante su desarrollo y la desviación de tipo normal en cualquier momento puede producir uno o más defectos cardíacos. Dado que la división del corazón primitivo resulta de procesos complejos, los defectos del tabique cardíaco son relativamente frecuentes, en particular los del tabique ventricular.

ANATOMÍA

El corazón es un órgano musculoso formado por 4 cavidades. Está situado en el interior del tórax, por encima del diafragma, en la región denominada mediastino. Casi dos terceras partes del corazón se sitúan en el hemitorax izquierdo. El corazón tiene forma de cono apoyado sobre su lado, con un extremo puntiagudo, el vértice, de dirección anteroinferior izquierda y la porción más ancha, la base, dirigida en sentido posterosuperior. La membrana que rodea al corazón y lo protege es el pericardio, el cual impide que el corazón se desplace de su posición en el mediastino, al mismo tiempo que permite libertad para que el corazón se pueda contraer. El pericardio consta de dos partes principales, el pericardio fibroso y el seroso. ^(11, 13)

1. El pericardio fibroso, más externo, es un saco de tejido conjuntivo fibroso duro no elástico. Descansa sobre el diafragma y se continúa con el centro tendinoso del

mismo. Las superficies laterales se continúan con las pleuras parietales. La función del pericardio fibroso es evitar el excesivo estiramiento del corazón durante la diástole, proporcionarle protección y fijarlo al mediastino.

2. El pericardio seroso, más interno, es una fina membrana formada por dos capas:

- a. la capa más interna visceral o epicardio, que está adherida al miocardio.
- b. la capa más externa parietal, que se fusiona con el pericardio fibroso. Entre las hojas parietal y visceral hay un espacio virtual, la cavidad pericárdica, que contiene una fina capa de líquido seroso, el líquido pericárdico, que reduce la fricción entre las capas visceral y parietal durante los movimientos del corazón.

La pared del corazón está formada por tres capas:

- Una capa externa, denominada epicardio, que corresponde a la capa visceral del pericardio seroso.
- Una capa intermedia, llamada miocardio, formada por tejido muscular cardíaco.
- Una capa interna, denominada endocardio, la cual recubre el interior del corazón y las válvulas cardíacas y se continúa con el endotelio de los grandes vasos torácicos que llegan al corazón o nacen de él.

El corazón está formado por 4 cavidades: dos superiores, las aurículas y dos inferiores, los ventrículos. En la superficie anterior de cada aurícula se observa una estructura arrugada a manera de bolsa, la orejuela, la cual incrementa levemente la capacidad de la aurícula.¹⁴

1. Aurícula derecha: Es una cavidad estrecha, de paredes delgadas, que forma el borde derecho del corazón y está separada de la aurícula izquierda por el tabique interauricular. Recibe sangre de tres vasos, la vena cava superior e inferior, y el seno coronario. La sangre fluye de la aurícula derecha al ventrículo derecho por el orificio aurículoventricular derecho, donde se sitúa la válvula tricúspide, que recibe este nombre porque tiene tres cúspides.

2. Ventrículo derecho: Es una cavidad alargada de paredes gruesas, que forma la cara anterior del corazón. El tabique interventricular lo separa del ventrículo izquierdo. El interior del ventrículo derecha presenta unas elevaciones musculares denominadas trabéculas carnosas. Las cúspides de la válvula tricúspide están conectadas entre sí por las cuerdas tendinosas que se unen a los músculos papilares. Las cuerdas tendinosas impiden que las valvas sean arrastradas al interior de la aurícula cuando aumenta la presión ventricular. La sangre fluye del ventrículo derecho a través de la válvula semilunarpulmonar hacia el tronco de la arteria pulmonar. El tronco pulmonar se divide en arteria pulmonar derecha y arteria pulmonar izquierda.^(13,15)

3. Aurícula izquierda: Es una cavidad rectangular de paredes delgadas, que se sitúa por detrás de la aurícula derecha y forma la mayor parte de la base del corazón. Recibe sangre de los pulmones a través de las cuatro venas pulmonares, que se sitúan a la cara posterior, dos a cada lado. La cara anterior y posterior de la pared de la aurícula izquierda es lisa debido a que los músculos pectíneos se sitúan exclusivamente en la orejuela. La sangre pasa de esta cavidad al ventrículo izquierdo a través del orificio aurículo-ventricular izquierdo, recubierto por una válvula que tiene dos cúspides válvula mitral (o bicúspide).¹³

4. Ventrículo izquierdo: Esta cavidad constituye el vértice del corazón, casi toda su cara y borde izquierdo y la cara diafragmática. Su pared es gruesa y presenta trabéculas carnosas y cuerdas tendinosas, que fijan las cúspides de la válvula a los músculos papilares. La sangre fluye del ventrículo izquierdo a través de la válvula semilunar aórtica hacia la arteria aorta.¹⁵

El grosor de las paredes de las 4 cavidades varía en función de su acción. Las aurículas tienen unas paredes delgadas debido a que solo transfieren la sangre a los ventrículos adyacentes. El ventrículo derecho tiene una pared más delgada que el ventrículo izquierdo debido a que bombea la sangre a los pulmones, mientras que el ventrículo izquierdo la bombea a todo el organismo. La pared muscular del ventrículo izquierdo es entre 2-4 veces más gruesa que la del

ventrículo derecho. Entre el miocardio auricular y ventricular existe una capa de tejido conjuntivo denso que constituye el esqueleto fibroso del corazón. Cuatro anillos fibrosos, donde se unen las válvulas cardíacas, están fusionados entre si y constituyen una barrera eléctrica entre el miocardio auricular y ventricular.^(11,13)

El corazón está innervado por fibras nerviosas autónomas, tanto del sistema parasimpático como del sistema simpático, que forman el plexo cardíaco. Las ramas del plexo cardíaco innervan el tejido de conducción, los vasos sanguíneos coronarios y el miocardio auricular y ventricular. Las fibras simpáticas proceden de los segmentos medulares cervical y torácico. La innervación parasimpática deriva de los nervios vagos o X par craneal.¹⁴

En la parte inicial de la aorta ascendente nacen las dos arterias coronarias principales, la arteria coronaria derecha y la arteria coronaria izquierda. Estas arterias se ramifican para poder distribuir la sangre oxigenada a través de todo el miocardio. La sangre no oxigenada es drenada por venas que desembocan en el seno coronario, la cual desemboca en la aurícula derecha. El seno coronario se sitúa en la parte posterior del surco auriculoventricular.^(13,14)

Los vasos sanguíneos forman una red de conductos que transportan la sangre desde el corazón a los tejidos y desde los tejidos al corazón. Las arterias son vasos que distribuyen la sangre del corazón a los tejidos. Las arterias se ramifican y progresivamente en cada ramificación disminuye su calibre y se forman las arteriolas. En el interior de los tejidos las arteriolas se ramifican en múltiples vasos microscópicos, los capilares que se distribuyen entre las células. Los capilares se unen en grupos formando venas pequeñas, llamadas vénulas, que se fusionan para dar lugar a venas de mayor calibre. Las venas retornan la sangre al corazón. Las paredes de los grandes vasos, arterias y venas, están constituidos por tres capas:

1. La capa interna está constituida por un endotelio (epitelio escamoso simple), su membrana basal y una capa de fibras elásticas.

2. La capa media está compuesta por tejido muscular liso y fibras elásticas. Esta capa es la que difiere más, en cuanto a la proporción de fibras musculares y elásticas y su grosor entre venas y arterias.
3. La capa externa o adventicia se compone principalmente tejido conjuntivo.

Las arterias son vasos cuyas paredes están formadas por tres capas (capa interna o endotelio, capa media y capa externa o adventicia), con un predominio de fibras musculares y fibras elásticas en la capa media. Ello explica las principales características de las arterias: la elasticidad y la contractilidad. Según la proporción de fibras elásticas y musculares de esta capa se pueden diferenciar dos tipos de arterias: arterias elásticas y arterias musculares.¹⁴

DIAGNÓSTICO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Actualmente, con la ecocardiografía fetal, se pueden diagnosticar muchas cardiopatías antes del nacimiento, lo que ayuda para poder planificar el nacimiento en un hospital terciario, cuando se prevé que esta pueda comportar un riesgo para el recién nacido.^(8, 16,17) Sin embargo, todavía hay cardiopatías que no se diagnostican prenatalmente, esto comporta que sea importante la valoración de varios signos y síntomas en el recién nacido para detectar una cardiopatía en estos primeros meses de vida.

En primer lugar, es importante la anamnesis de las enfermedades maternas (diabetes, drogas, tóxicos), antecedentes de cardiopatías congénitas o de otras anomalías cardíacas familiares y antecedentes obstétricos (si se ha efectuado ecocardiografía fetal, sufrimiento fetal, infecciones, etc).¹⁸ También hay que valorar el momento de aparición de los síntomas o signos. Así, preguntaremos sobre la respiración, ya que la taquipnea suele ser frecuente en muchas cardiopatías, la forma de alimentarse, si rechaza el alimento, si suda con las tomas, si gana peso, etc. En cuanto a la exploración física habrá que investigar la cianosis, y

diferenciarla de la cianosis periférica secundaria a un enlentecimiento del flujo sanguíneo por el frío, hipovolemia o shock.¹⁹

Se considera patológica una PO₂ inferior a 60 mmHg o una saturación menor al 92% respirando aire ambiente. La auscultación tiene un valor limitado en el recién nacido, pues pueden haber cardiopatías congénitas sin soplos. Hay que prestar atención a la frecuencia cardíaca y el ritmo; así, en el recién nacido, los límites normales están entre 80-170/m, y en los dos primeros años oscila de 80-130/m.^(19,20) Es importante la palpación de los pulsos periféricos simultáneamente, para descartar una Coartación aórtica. En el recién nacido y lactante, es más fácil palpar los axilares que los radiales y en ocasiones, se palpan mejor los pedios que los femorales. La palpación torácica de un frémito es indicativa de cardiopatía. Una hepatomegalia superior a 3 cm probablemente sea secundaria a insuficiencia cardíaca congestiva. Una frecuencia respiratoria por encima de 60/m debe ponernos en alerta para descartar cardiopatías congénita.²¹

El diagnóstico se basará principalmente en la ecocardiografía-Doppler, que se hará siempre que haya la sospecha.^(16,17) El electrocardiograma (ECG) nos puede orientar en algunas cardiopatías y cuando se sospeche arritmia.²² La radiografía de tórax será útil para valorar el tamaño cardíaco, el flujo pulmonar y el arco aórtico.^(23,24)

CARDIOPATÍAS CONGENITAS MÁS FRECUENTES

Para el estudio de las cardiopatías congénitas, existen diversas clasificaciones, una de las más sencillas para comprender su alteración anatómica, su comportamiento clínico y su manejo la divide en tres grupos^(25,26)

1. Cardiopatías que cursan con cortocircuito izquierda-derecha (CIV, CIA, ductus).
2. Cardiopatías con obstrucción al flujo de sangre (EP, EAo, CoAo).
3. Cardiopatías con cianosis (tetralogía de Fallot).

CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITO IZQUIERDA-DERECHA

Se estima una incidencia de cardiopatías congénitas entre el 5-12 por 1.000 recién nacidos vivos. Los signos sospechosos de cardiopatías congénitas en el RN son: la cianosis, la taquipnea, la presencia de soplo y la alteración de los pulsos. Es un grupo de cardiopatías congénitas en las que los síntomas vienen condicionados por el hiperflujo pulmonar.²⁶

Fisiopatología: Cuando hay una conexión anormal entre la circulación sistémica y pulmonar, hay un aumento del volumen de sangre desde el lado izquierdo (sistémico) al derecho (pulmonar). Estas conexiones pueden ser por defectos intracardiacos, como la CIV o la CIA, o conexiones vasculares, como el ductus o las fístulas arterio-venosas. La cantidad de flujo que pasa a la circulación pulmonar se puede valorar midiendo el gasto sistémico (QS) y el gasto pulmonar (QP); de tal manera que, una relación QP/QS 1:1 es normal, mientras que cuando hay un cortocircuito izquierda-derecha la relación puede ser 2:1, lo que indicaría que el flujo pulmonar es el doble que el sistémico. Este aumento del flujo pulmonar es el causante de la mayoría de síntomas que presentan los lactantes. Los cambios fisiopatológicos que se producen cuando hay un cortocircuito dependen del tamaño de la comunicación, la localización y también de la resistencia al flujo en el lugar de la comunicación. Como las resistencias vasculares pulmonares al nacer son elevadas, el cortocircuito izquierda-derecha es mínimo y será cuando estas bajan en las primeras semanas de vida, cuando se ponga de manifiesto el cortocircuito y aparezcan los síntomas.²⁷

Manifestaciones clínicas: Los pacientes con un hiperflujo pulmonar debido a un cortocircuito izquierda-derecha pueden estar asintomáticos o presentar taquipnea y distrés respiratorio. Con un QP/QS > 2:1, suele haber trastornos hemodinámicos por edema intersticial, lo que provoca una disminución de la compliance pulmonar, enfisema y atelectasias, que se traducen clínicamente en taquipnea y distrés respiratorio, así como más vulnerabilidad para presentar infecciones pulmonares,

especialmente la del VRS, que condicionan un incremento de la estancia hospitalaria y mortalidad comparando con otros niños.²⁸ También, presentan taquicardia y sudoración, debido al aumento de catecolaminas circulantes, y poca ganancia ponderal debido a la dificultad respiratoria combinada con insuficiente ingesta, asociada al aumento del consumo calórico y demandas de oxígeno del miocardio. Los signos más específicos de IC son la taquipnea > 50/m, el ritmo de galope, la hepatomegalia y las dificultades de alimentación.^(28,29)

1. Comunicación interventricular (CIV): Es un defecto a nivel del septo interventricular que comunica el ventrículo izquierdo (VI) con el ventrículo derecho (VD). La CIV aislada corresponde a un 25% de todas las CC. También, se puede dar asociada a otras CC, como: tetralogía de Fallot, canal atrioventricular, transposición de grandes arterias, truncus, etc).

Clasificación y clínica

Las clasificamos según su localización y también según su tamaño, y según estas características hay una gran variedad de manifestaciones.^(19,30) Según su localización pueden ser:

- a) CIV membranosa (o paramembranosa o subaórtica). Es la más frecuente de las CIV (75%) y se localiza debajo de la válvula aórtica y detrás de la valva septal de la tricúspide, a menudo se extiende hacia el septo de entrada.
- b) CIV supracristal (del septo de salida). Es una CIV superior y anterior, localizada inmediatamente debajo de las válvulas de ambos troncos arteriales. Corresponde a un 5-7% de las CIV y no suele cerrar espontáneamente.
- c) CIV muscular (15% de las CIV), localizadas en la zona muscular del septo, en la zona central o en la apical. Pueden ser múltiples y es muy frecuente su cierre espontáneo.

d) CIV del septo de entrada (tipo canal AV) (5% de las CIV). Es un defecto posterior y superior, cerca del anillo tricuspídeo. Se asocia a CIA como parte del Canal AV.

Según su tamaño, dividiremos a las CIV en pequeñas, moderadas y grandes :

• **CIV pequeñas** o restrictivas: hay una resistencia al paso de sangre, dando sólo un cortocircuito ligero. La presión del VD y arteria pulmonar es normal o ligeramente aumentada, las resistencias pulmonares son normales y sólo hay una ligera sobrecarga ventricular. Se suelen diagnosticar por la presencia de un soplo sistólico los primeros días de vida, generalmente de G 2-3/6 en el borde paraesternal izquierdo, sin otros síntomas.³⁰ En las CIV musculares pequeñas, el soplo se ausculta al inicio de la sístole, ya que con la contracción ventricular se cierra el defecto. En estas CIV, el ECG y la Rx tórax son normales y el ecocardiograma-Doppler confirma el diagnóstico, ya que localiza el defecto y puede valorar el tamaño y la repercusión hemodinámica. La historia natural de estas CIV es buena, ya que aproximadamente un 35% presenta un cierre espontáneo en los primeros dos años de vida. Las CIV musculares cierran por el crecimiento del septo muscular y las CIV membranosas por aposición de la válvula septal de la tricúspide. Los factores que predicen un curso benigno son^(26,31):

1. Que el cortocircuito QP/QS sea $< 1,5$
2. Que no haya sobrecarga de volumen del VI.
3. Que la presión pulmonar sea normal.
4. Que no haya insuficiencia aórtica relacionada con la CIV.

• **CIV moderadas:** ofrecen una ligera resistencia al flujo y la presión en el VD, arteria pulmonar pueden estar bajas o ligeramente elevadas. Hay una sobrecarga de volumen de cavidades izquierdas y signos y síntomas de IC, como la taquipnea o la taquicardia a partir de los 15 días de vida. Se

auscultará un soplo holosistólico en el 3er-4to espacio intercostal izquierdo (EII).²⁰ En la Rx de tórax, habrá cardiomegalia con hiperflujo pulmonar.^(23,24) Con el ecocardiograma Doppler, aparte de informarnos sobre el tamaño y repercusión, podemos obtener información sobre la presión pulmonar y del VD mediante el cálculo del gradiente de presión entre los dos ventrículos.¹⁶ La evolución de estas CIV dependerá del tamaño del defecto y de la presión pulmonar. Puede presentarse IC en los primeros 6 meses de vida, y deberán tratarse en espera de la reducción del defecto. En muchos casos, habrá un cierre espontáneo y no precisarán cirugía, pero también pueden evolucionar hacia una estenosis pulmonar en el tracto de salida del VD como protección al aumento del flujo pulmonar.

- **CIV grandes:** generalmente son de igual o mayor tamaño que la raíz aórtica y, prácticamente, no ofrecen resistencia al flujo; la presión en ambos ventrículos es igual y el grado de cortocircuito dependerá de las resistencias sistémicas y pulmonares.^(31,32) Cuando bajan estas últimas, hay un gran cortocircuito izq.-dcha., que se traduce en un aumento del retorno venoso pulmonar y dilatación de cavidades izquierdas. Los efectos del hiperflujo pulmonar son los que provocan la taquipnea y dificultad respiratoria, y el efecto sobre la circulación sistémica comporta una disminución del gasto sistémico, que se acompaña de una serie de mecanismos compensatorios que permiten al niño adaptarse a la sobrecarga de volumen, como son el efecto Frank-Starling, la hiperestimulación simpática y la hipertrofia miocárdica.³³ El aumento de presión en el lecho capilar pulmonar provoca un aumento del líquido intersticial y edema pulmonar. El hiperflujo pulmonar severo y mantenido puede dar lugar a una enfermedad vascular pulmonar irreversible. Clínicamente, puede aparecer ICC entre las 2 y 8 semanas de vida con: ritmo de galope, taquicardia, taquipnea, tiraje, hepatomegalia y mala perfusión periférica. La auscultación de un soplo sistólico con un 2R único indicaría unas resistencias pulmonares elevadas.^(19,20) En el ECG, suele haber una hipertrofia biventricular; aunque, si la presión en el VD es

alta, puede haber una hipertrofia ventricular derecha (HVD).^(19,22) En la Rx de tórax, hay una cardiomegalia con hiperflujo pulmonar y, si hay ICC, signos de edema pulmonar.²³ El ecocardiograma- Doppler nos podrá dar el diagnóstico, así como, la valoración hemodinámica y el cálculo de la presión pulmonar.¹⁶ Estas CIV no cierran espontáneamente y, si no se realiza cirugía, pueden evolucionar hacia una HTP por aumento de resistencias pulmonares.

Tratamiento

El tratamiento médico estará indicado para los lactantes con clínica de IC y retraso ponderoestatural.^(34,35) Los objetivos serán la mejora de los síntomas, la normalización del peso y la prevención de las infecciones respiratorias. Estos niños precisan más calorías (más de 150 kcal/kg/día), debido al aumento de la demanda metabólica; esto se consigue añadiendo a su dieta preparaciones de carbohidratos y/o triglicéridos, no se aconseja la restricción hídrica. Debido a la dificultad respiratoria, en ocasiones, será necesaria la alimentación por sonda nasogástrica nocturna o continua.^(36,37)

Tratamiento médico

1. Diuréticos: furosemida oral (1-4 mg/kg/día) en 1-3 tomas, espironolactona oral (2-3 mg/kg/día), que actúan reduciendo la precarga.^(19,26)
2. Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA): (captopril o enalapril), que se usan para disminuir la poscarga; ya que, al disminuir la resistencia vascular sistémica, disminuye el cortocircuito izquierda-derecha. Cuando se usa la espironolactona junto con los IECA, hay que controlar el potasio por el riesgo de hiperpotasemia.
3. Digoxina: actúa aumentando la contractilidad cardiaca. Su uso es debatido cuando hay una contracción normal; sin embargo, parece que tiene un efecto favorable sobre la respuesta neurohormonal y mejora los síntomas.^(19,29) Este tratamiento se realiza con ingreso hospitalario para

control de los síntomas, tolerancia a la medicación, control de la digoxinemia, electrolitos y control de la ingesta y el peso. Estos lactantes tienen infecciones respiratorias frecuentes, que empeoran los síntomas de IC, y habrá que hacer una profilaxis adecuada.

Indicaciones para el tratamiento quirúrgico:

Muchos niños a pesar del tratamiento médico persisten con los síntomas y será necesaria la cirugía temprana con el cierre de defecto.^(20,26)

- Lactantes < de 6 m (< de 3 m si tienen trisomía 21),^(38,39,40) que presenten IC no controlada médicamente y que presenten HTP.
- Niños de < 12 m con QP/QS > 2/1 que no tengan resistencias pulmonares altas.
- CIV membranosas y subpulmonares, independiente del tamaño, que presenten insuficiencia aórtica.

El procedimiento de elección será el cierre del defecto bajo circulación extracorpórea, que se hará con un parche de dacrón, entrando por la aurícula derecha y a través de la válvula tricúspide sin abrir la pared ventricular. El cierre con dispositivo por cateterismo es controvertido, ya que la principal limitación es la posibilidad de lesión de las estructuras próximas, como las válvulas AV, sigmoideas y el nodo AV.²⁰ La evolución posquirúrgica de estos niños suele ser excelente (supervivencia 87% a 25 años). Suelen hacer vida normal. Puede haber casos de CIV residuales que, generalmente, no precisan un cierre posterior.

Revisiones pediátricas subsecuentes

Tiene especial interés vigilar cualquier infección intercurrente en un lactante con CIV significativa. También, es importante valorar la aparición de nuevos signos (cianosis, arritmia). Se recomienda la vacuna del neumococo, varicela y gripe (mayores de 6 m), así como la profilaxis pasiva frente al VRS con anticuerpos monoclonales (Palivizumab), que debería ser

administrado a los niños menores de 2 años con cardiopatía hemodinámicamente significativa.^(20,26) Postcirugía, la aparición de fiebre entre la 2ª y 3ª semana de la intervención tiene que hacernos sospechar un síndrome postpericardiotomía.

2. Comunicación interauricular (CIA): Es una CC frecuente, aproximadamente un 7% de todas las CC. Es un defecto en el septo interauricular que permite el paso de sangre entre las dos aurículas. Las consecuencias hemodinámicas dependerán de la localización y tamaño del defecto y de la asociación con otros defectos.²⁸

Clasificación

- CIA ostium secundum: corresponde al 70% de todas las CIA, es más frecuente en mujeres y hay una recurrencia familiar del 7-10%. Se localiza en la región de la fosa oval en la parte central del septo. Se puede asociar a CIA del seno venoso y también al prolapso de la válvula mitral.
- CIA del seno venoso: 10% de las CIA. Puede ser tipo superior, que se localiza en el septo interauricular por debajo del orificio de la vena cava superior, que se asocia a drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, también puede inferior (cerca vena cava inferior).
- CIA ostium primum: localizada en la base del septo interauricular por falta de unión del septum primum con los cojines endocárdicos. Casi siempre se asocia a anomalías en las válvulas AV.

Fisiopatología

El cortocircuito dependerá del tamaño del defecto, de las resistencias pulmonares y sistémicas y de la compliance (o capacidad de distensión) del VD. Si la CIA es pequeña, la presión en la aurícula izquierda (AI) es ligeramente superior a la de la derecha (AD) y hay un paso de sangre continuo de izq-dcha; mientras que, si la CIA es grande, las presiones en

ambas aurículas son iguales y el grado de cortocircuito dependerá de la compliance del VD comparada con la del VI.²⁸ De esta forma, se establece un flujo de sangre de AI-AD-VD circulación pulmonar, y de nuevo AI, con el consiguiente aumento del flujo pulmonar.

Clínica

La CIA aislada no suele dar síntomas en la infancia y el diagnóstico suele hacerse por la presencia de un soplo o de un desdoblamiento fijo del 2R cardiaco. Sin embargo, en los lactantes con una CIA grande, puede haber un retraso ponderoestatural, bronquitis de repetición y síntomas de IC. El soplo es eyectivo pulmonar, debido al hiperflujo pulmonar y no al paso a través de la CIA (dado que la velocidad a este nivel es baja), y se detectará en el 2º EII, sin frémito. Hay que diferenciarlo del soplo de la estenosis pulmonar válvular ligera-moderada, que suele ser más rudo y generalmente de mayor intensidad.^(21,29) Suele haber un desdoblamiento del 2R fijo, que no varía con la respiración. Si se ausculta un soplo sistólico apical, sospechar una insuficiencia mitral, que suele asociarse a la CIA ostium primum.²⁰

Diagnóstico

- **ECG:** puede ser normal en una CIA pequeña o presentar un retraso de la conducción del VD. Suele haber un patrón de rsR' en V1 (bloqueo incompleto de rama derecha), que suele ser más bien la expresión de una hipertrofia del VD, más que de un trastorno de conducción.²²
- **RX de tórax:** en la CIA grande, se observa una cardiomegalia a expensas del borde derecho de la silueta cardiaca, que corresponde a la aurícula derecha; también, puede haber una prominencia del tronco de la arteria pulmonar y un aumento de la vascularización pulmonar.^(23,24)
- **Ecocardiograma-Doppler:** es el método de elección para el diagnóstico. Nos da información anatómica (tamaño y localización) así como, funcional,

como el grado de dilatación del VD, el movimiento septal, y presión pulmonar. El plano subcostal es el más útil para el diagnóstico.^(16,17)

Tratamiento

Puede haber un cierre espontáneo de las CIA si son inferiores a 8 mm, con una tasa de cierre que puede llegar al 70-80% antes de los 18 meses. Si son más grandes o persisten después de los 18 meses, difícilmente se cerrarán. Si se deja una CIA a su libre evolución podría dar lugar a HTP y taquiarritmias (fibrilación auricular) a partir de la 3ª década.^(26,29)

Indicaciones para cierre de CIA:

- Cuando hay un cortocircuito significativo con un QP/QS > 1,5 entre los 3-5 años de edad.
- Niños con CIA y gran afectación hemodinámica se cerrarán antes de los 3 años.

Hay dos posibilidades de cierre, por un lado, el cierre quirúrgico convencional, con una sutura del defecto o con un parche de pericardio, bajo circulación extracorpórea. Por otro lado, está el cierre con un dispositivo mediante cateterismo cardíaco. La elección del método para el cierre será mediante el ecocardiograma, valorando si la CIA está centrada en el septo, el tamaño y si tiene bordes adecuados para implantar el dispositivo. En caso de dudas, se realizará una eco transesofágica que dará información del tamaño de la aurícula izquierda, los bordes y localización exacta de la CIA. El dispositivo más usado en la actualidad es el amplatzer, que consta de un doble disco de nitinol y dacrón unido por un disco central. Las ventajas de este método respecto a la cirugía son: que no precisa esternotomía, evita la circulación extracorpórea y reduce el tiempo de hospitalización y de interrupción de la actividad del niño.^(20,26) Posterior al cierre se precisa tratamiento antiagregante y profilaxis endocarditis durante 6 meses.

3. PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO (PCA): El ductus conecta el tronco de la arteria pulmonar con la aorta descendente por debajo de la arteria subclavia izquierda. En la vida fetal, es una conexión normal que lleva una gran parte de la sangre desde el VD a la aorta descendente, siendo sólo un 10% del flujo que sale del VD el que se dirige al pulmón. En el período postnatal, ocurre el cierre del ductus, primero de forma funcional, con oclusión de la luz por protrusión de la íntima y, posteriormente, el cierre definitivo, que suele ocurrir entre los 20-30 días de vida, que da lugar al ligamento arterioso. Entre los factores que determinan el cierre postnatal, están el aumento de la PO₂ y la disminución de las PGE₂. El término PDA se refiere a su persistencia más allá del período neonatal en el RN a término. La incidencia es del 5-10% de todas la CC y es más frecuente en niñas. ^(41,42)

Fisiopatología

Si el ductus es grande, cuando bajan las resistencias pulmonares, hay un cortocircuito de izquierda-derecha, en sístole y diástole, desde la aorta hacia la pulmonar, que provoca un hiperflujo pulmonar con el consiguiente aumento de volumen y presión en la aurícula izquierda y VI, que puede comportar una IC izquierda con edema pulmonar. En estos ductus grandes, puede ocurrir que el hiperflujo pulmonar impida la regresión normal de la capa muscular de las arterias pulmonares y se desarrolle una HTP por enfermedad vascular pulmonar. ^(10,43)

Clínica

Dependerá del tamaño del ductus y de la relación de resistencias pulmonares y sistémicas. ⁴³

- **Ductus pequeño (< 3 mm):** habrá un flujo restrictivo a través del ductus con un aumento del flujo pulmonar ligero. Se puede auscultar un soplo sistólico o continuo en el 2º EII, región infraclavicular izquierda, que suele aparecer cuando bajan las resistencias vasculares pulmonares. El niño suele estar asintomático y suele valorarse por soplo.

- **Ductus moderado (entre 3 y 6 mm):** debido a un cortocircuito izq-dcha más importante, puede haber síntomas, como: taquipnea, dificultades de alimentación y retraso ponderal.

Se ausculta un soplo sistólico o continuo (soplo en maquinaria) en 2º EII y puede haber frémito. Los ruidos cardiacos están enmascarados por el soplo. Es importante la palpación de los pulsos, que son típicamente “saltones” debidos a la presión arterial diferencial amplia, con diastólicas bajas debidas al robo hacia la arteria pulmonar.

- **Ductus grande (> 6 mm):** los lactantes con gran cortocircuito presentan clínica de IC izquierda consecuencia de la sobrecarga de cavidades izquierdas y del edema pulmonar, que condiciona: taquipnea, tiraje, dificultades de alimentación e infecciones respiratorias frecuentes. A la auscultación, no se detecta el soplo continuo, pero sí un soplo sistólico rudo en el foco pulmonar. Suele haber precordio activo y los pulsos saltones con una TA diastólica baja.^(26, 43)

Diagnóstico

- **ECG:** en el ductus grande hay un crecimiento del VI con ondas R prominentes, Q profundas y alteraciones de la repolarización. También, pueden haber ondas P prominentes por dilatación de la aurícula izquierda.²²

- **RX tórax:** se detecta una cardiomegalia a expensas del VI con hiperflujo pulmonar y en los casos de ductus pequeño es normal.^(23,24)

- **Ecocardiograma-Doppler:** en el que se aprecia, con el Doppler color, el flujo ductal, tanto en sístole como en diástole, de izq-dcha; se puede medir el tamaño (corte paraesternal alto), así como si hay repercusión sobre cavidades izquierdas (podemos medir la aurícula izquierda relacionada con

la raíz Ao, siendo normal $<1,3$, y dilatación severa > 2). También, podremos valorar la presión en la arteria pulmonar midiendo el gradiente pico sistólico del flujo transductal. ^(16,17)

- El **cateterismo** se reserva para los casos en que se sospeche una HTP o previo al cateterismo intervencionista, para su cierre.

Tratamiento

El tratamiento del PDA sintomático será el cierre cuando se realice el diagnóstico. Si hay signos de IC se puede inicialmente hacer tratamiento médico. Un ductus pequeño asintomático también se cierra cuando se diagnostica, excepto en lactantes pequeños en los que se puede esperar al año de edad. Se puede cerrar mediante cateterismo intervencionista con colocación de un dispositivo (coil o Amplatzer), que suele ser la técnica de elección en la mayor parte de los centros. En general, los coils se colocan en ductus pequeños (< 4 mm) y los amplatzer en los de > 4 mm. Las ventajas son evitar la toracotomía y el tiempo de hospitalización. Las complicaciones son infrecuentes y pueden ser: la embolización del dispositivo, la hemólisis o la estenosis de la arteria pulmonar izquierda o la obstrucción aórtica por el amplatzer. El cierre quirúrgico se reserva para los pacientes por debajo de los 8 kg, con IC y ductus grandes. ^(20,29)

Revisiones subsecuentes por médico pediatra

- En el postoperatorio inmediato, hay que vigilar si aparece hematuria y, en este caso, descartar hemólisis.
- Habrá que hacer profilaxis de la endocarditis durante los 6 meses posteriores a su cierre.²⁶
- Se deben vigilar las zonas de la cicatriz quirúrgica o de punción (como la pérdida de pulso o el hematoma).

CARDIOPATÍAS CON OBSTRUCCIÓN AL FLUJO

Clínicamente, se pueden presentar sólo con la presencia de un soplo sistólico y sin síntomas en los casos de estenosis ligeras, o en los casos de obstrucción severa debutar en los primeros días de vida con ICC o con hipoxemia, como en el caso de la EAO o EP crítica, que precisarán una actuación urgente para abrir la válvula, o también algunos casos de Co-Ao severas que debutan los primeros días de vida con ICC.²⁰

1.- Estenosis pulmonar (EP): Puede ser valvular con fusión de las comisuras de las valvas de la válvula pulmonar, que provoca una obstrucción a la eyección del VD; en ocasiones, hay una válvula displásica (frecuente en el síndrome de Noonan). Supravalvular (ramas pulmonares), que se asocia al síndrome de Williams, síndrome de Alagille y síndrome de Noonan. Subvalvular o infundibular, que es la típica del Fallot o asociada a CIV grandes.^(20,28) La EP valvular su prevalencia es del 8-12% de todas la CC y, a veces, se presenta de forma familiar.^(40,45)

Clínica

- **EP ligera:** cuando la obstrucción es leve, los niños están asintomáticos y se detecta por la aparición de un soplo sistólico de tono rudo en el foco pulmonar, precedido de click. Suelen no progresar.
- **EP moderada:** pueden presentar síntomas en forma de disnea o dolor torácico con el esfuerzo. Suelen aumentar con la edad. Se ausculta un soplo sistólico de más intensidad y el 2P del 2ºR suele estar disminuido por la restricción de la movilidad valvular.
- **EP severa** que cursa con síntomas y con HVD. La EP crítica del RN se presenta con cianosis, hipoxemia y acidosis y es una situación de emergencia, pues precisa de la administración de PGE1 para mantener el ductus abierto hasta la realización de una valvuloplastia.

Diagnóstico

- En el ECG puede haber una HVD.²²
- RX de tórax: prominencia del tronco de la arteria pulmonar por dilatación post-estenótica.^(23,24)
- Ecocardiografía Doppler: sirve para valorar la válvula, el VD, la arteria pulmonar y los gradientes de presión a través de la válvula estenótica. Se clasifican las EP según los gradientes de Doppler, valorados según el gradiente pico o máximo.^(16,17)
 - EP ligera: < 40 mmHg.
 - EP moderada: entre 40-60 mmHg.
 - EP severa: > 60 mmHg.

El cateterismo se reserva sólo para los casos en que está indicada la dilatación (valvuloplastia).

Tratamiento

Se aconseja la profilaxis de endocarditis infecciosa. La indicación para la realización de una valvuloplastia con catéter balón por cateterismo intervencionista será cuando el gradiente pico por Doppler sea superior a 60 mmHg. Los resultados postvalvuloplastia son excelentes y la insuficiencia pulmonar secundaria suele ser leve y muy bien tolerada. La valvulotomía quirúrgica estará indicada cuando hay una válvula pulmonar muy displásica (rígida y con irregularidades) o cuando hay hipoplasia del anillo.^(20,26)

2.- Estenosis valvular aórtica (EA°): Es una malformación de la válvula aórtica que produce obstrucción a la salida del flujo del VI. La incidencia en la infancia es del 3-6% de las CC. El riesgo de recurrencia es del 3% si el padre está afecto y, si es la madre, del 15%.^(1,44) La causa más frecuente de EAo es la válvula bicúspide, que presenta unos velos aórticos desiguales provocados por la fusión o ausencia de una de las

tres valvas y que, a veces, se presenta como una falsa comisura. Se estima que la bicúspide se podría presentar en un 1-2 % de la población y que, aproximadamente, un 35% de ellos tienen algún miembro en la familia que la presenta, afectando más a los hombres (4:1). Se considera que la válvula aórtica bicúspide es una enfermedad de toda la aorta. La forma de presentación en los más jóvenes es la insuficiencia Ao. En estos casos, hay un riesgo especial de presentar endocarditis, por lo que se precisa de una adecuada profilaxis. También, se puede presentar la EAO en adultos jóvenes con dilatación aórtica y riesgo de disección aórtica. Es frecuente la asociación de más de un tipo de obstrucción izquierda, especialmente la CoAo y, a veces, la estenosis subaórtica y las anomalías de la válvula mitral.^(46,47)

Fisiopatología

En la mayoría de casos de EAO el gasto cardiaco y la presión sistémica se mantienen por el aumento de presión sistólica del VI. Puede haber una reducción relativa del flujo coronario debido a la hipertrofia del VI, hecho que puede ocasionar isquemia con el ejercicio.

Clínica

- **EAº crítica del RN:** puede ser severa y presentarse con ICC y shock cardiogénico en la 1ª semana de vida, cuando se cierra el ductus, por la incapacidad del VI para mantener el gasto sistémico. Los pulsos son débiles en las cuatro extremidades.²⁰
- **EAº del RN/lactante:** se presenta con la aparición de un soplo sistólico rudo eyectivo en el borde paraesternal izquierdo y que irradia hacia el cuello, a veces se ausculta un click de apertura válvular. La función cardiaca está conservada y no tienen síntomas. Suele aumentar durante los primeros 6 meses, por lo que precisan controles muy periódicos.
- **EAº del niño mayor:** no suele presentar síntomas, aunque con gradientes importantes podrían presentar fatiga, dolor anginoso o

síncope con el esfuerzo. La auscultación detecta un click seguido de un soplo sistólico rudo y, en ocasiones, se puede auscultar un soplo diastólico de insuficiencia Ao. Puede detectarse un frémito en región supraesternal. Es importante diagnosticar una bicúspide Ao dado su carácter familiar y la tendencia a presentar insuficiencia Ao, y dilatación de la raíz Ao.²⁶

Diagnóstico

- **ECG:** en los casos leves es normal y cuando hay una obstrucción más severa, puede haber hipertrofia del VI y trastornos de repolarización (con alteraciones de la onda T y ST).²²
- **Ecocardiograma-Doppler:** se puede valorar la morfología de la válvula, el grado de severidad y la presencia de insuficiencia aórtica. Con el Doppler, se puede valorar el gradiente máximo y medio de presión transvalvular y, con ello, clasificar las estenosis^(16,17)
 - EAo ligera: gradiente máximo < 40 mmHg y gradiente medio < 20 mmHg.
 - EAo moderada: gradiente máximo entre 40-60 mmHg y medio 25-40 mmHg.
 - EAo severa: > a 60 mmHg y medio > 45 mmHg.
- **Prueba de esfuerzo:** puede estar indicada en la EAo de grado moderado, en jóvenes que quieren hacer ejercicio y están asintomáticos, para valorar si se presenta hipotensión o signos de isquemia durante el ejercicio.
- **Cateterismo:** se hace previo a la valvuloplastia. Hay una buena correlación entre el gradiente por cateterismo y el gradiente medio estimado por Doppler.²⁶

Tratamiento

La profilaxis de la endocarditis es importante, aunque la EAo sea de grado ligero. En las EAo leves a moderadas, se hace un tratamiento conservador con seguimiento ecocardiográfico. En las EAo de grado moderado, se hace un seguimiento para valorar la progresión de la EAo o la aparición de insuficiencia Ao o de una hipertrofia del VI. No se aconsejan deportes de competición, aunque pueden hacer actividades de carácter recreativo, se podría hacer una prueba de esfuerzo para valorar el riesgo.^(20,26)

Indicaciones de la valvuloplastia percutánea

Es el procedimiento de elección en la mayoría de casos cuando hay una EAo severa (gradiente pico > 60 mmHg), con resultados similares a la valvulotomía quirúrgica. Hay muchos estudios sobre la seguridad y efectividad de la valvuloplastia en los lactantes, lo importante es conseguir dilatar la válvula sin provocar una insuficiencia aórtica significativa.^(20,29) En la EAo crítica del RN, se debe iniciar tratamiento con PGE1 para mantener el ductus abierto, corrección de la acidosis metabólica, y si hay disfunción miocárdica dar inotrópicos (dopamina, adrenalina), después se procederá a la valvuloplastia aórtica.

Valvulotomía quirúrgica

Pacientes que precisan agrandamiento del anillo Ao, resección sub-Ao o supra-Ao, o que tienen un VI pequeño.²⁰

Recambio valvular

Se hace en los casos en que no ha tenido éxito la valvuloplastia o la valvulotomía y tienen una EAo severa o hay una insuficiencia Ao significativa, asociadas a una dilatación del VI o deterioro de la función sistólica.

Evolución

En un estudio (Eroglu y cols.) valoran la evolución de la EAo en 192 niños, de edades entre 3 días y 15 años (media $4,9 \pm 4,3$), 48% de los cuales tenían bicúspide Ao, detecta que en el seguimiento de 5 años, 70 casos con EAo ligera, el 28% evoluciona a moderada y el 9% a severa; en los 44 casos de EAo moderada seguidos 3,7 años, un 36% evoluciona a EAo severa, con lo cual recomienda una evaluación cada 6 meses.^(48,49)

3.- Coartación aórtica (C°A°): la CoAo es un estrechamiento de la Ao torácica distal a la arteria subclavia izquierda, aunque en algunos casos también puede ser proximal a ella. También, en ocasiones, se acompaña de un segmento hipoplásico. La incidencia es de 6-8% de todas las CC, y es 2 veces más frecuente en el sexo masculino que femenino. Es frecuente en el síndrome de Turner. Se asocia con la válvula aórtica bicúspide (30-40%), y con otras CC como la CIV, ductus, la estenosis subaórtica y la estenosis mitral.^(1,28)

Clínica y formas de presentación

En la vida fetal, la circulación a la Ao descendente se realiza desde el ductus, y por tanto la CoAo no dará alteración hemodinámica hasta después del nacimiento, cuando se cierra el ductus. Hay tres formas de presentación:

a) **C°A° neonatal:** suele ser severa, puede asociarse a una hipoplasia del istmo Ao y un gran ductus con flujo de derecha a izquierda hacia la Ao descendente. Cuando el ductus se hace restrictivo, el RN puede presentar signos de shock, oliguria, acidosis y distrés respiratorio, pueden no palparse los pulsos o haber asimetría entre los axilares y femorales.²⁶ Es importante palpar al mismo tiempo el pulso femoral y el axilar.

- b) **CºAº de presentación a partir de las 3 semanas de vida:** suele deberse a la obstrucción aórtica que se genera después del cierre ductal, con crecimiento de tejido ductal hacia la luz Ao. Habrá una diferencia de pulsos y TA entre los miembros superior e inferior, signos de IC, con: palidez, mala perfusión, ritmo de galope y hepatomegalia.^(20,26) Habrá que hacer el diagnóstico diferencial con sepsis o bronquiolitis.
- c) **CºAº del niño mayor:** suelen ser niños o adolescentes asintomáticos cuyo motivo de consulta ha sido un soplo sistólico o una HTA. A la exploración hay una asimetría de pulsos y la HTA es en ambos brazos, aunque si la subclavia izquierda es distal a la CoAo, la HTA será sólo en el brazo derecho, una diferencia > 20 mmHg es significativa. El soplo sistólico se ausculta en 2º-3º EII y en el área interescapular.²⁶

Diagnóstico

- **ECG:** en el RN y lactante con CoAo severa, se aprecia una HVD, y en niños mayores puede ser N o HVI.²²
- **RX de tórax:** lactantes con CoAo severa y IC se aprecia una cardiomegalia con congestión venosa pulmonar.^(23,24)
- **Ecocardio-Doppler:** diagnostica la zona coartada y la severidad. Valora la hipoplasia del istmo y con el Doppler continuo se puede calcular el gradiente a través de la CoAo.^(16,17)
- **Angio RMN:** define la localización y severidad de la CoAo.^(50,51)
- **Angio-TAC:** de alta calidad, puede obtener las imágenes con menos tiempo.

Tratamiento

En los RN y lactantes con CoAo severa, se hará tratamiento médico para estabilizar el paciente, con PGE1 para mantener el ductus abierto, agentes inotrópicos y corrección de la acidosis. El procedimiento actual es la reparación quirúrgica después de la estabilización del niño. La incidencia de recoartación varía del 9-23%. En el paciente asintomático, la indicación para la reparación incluye^(20,26)

1. HTA en reposo o inducida por el ejercicio.
2. Gradiente a través de la CoAo > 30 mmHg

La CoAo puede tratarse con cirugía o a través de cateterismo intervencionista. Aunque hay controversia, la mayoría de autores recomiendan la cirugía en la CoAo nativa (coartectomía y anastomosis término-terminal), ya que es más elevada la aparición de aneurismas y recoartaciones después de la dilatación por catéter. La angioplastia será de elección para los casos de recoartación postcirugía y en los lactantes > de 1 mes con inestabilidad hemodinámica como técnica de rescate.²⁰ La colocación de un stent después de la angioplastia limita los riesgos asociados al procedimiento.

CARDIOPATÍAS CON CIANOSIS

1. **Tetralogía de Fallot:** La descripción anatómica de la Tetralogía de Fallot incluye:
 - a) estenosis pulmonar
 - b) CIV
 - c) cabalgamiento aórtico
 - d) HVD

La obstrucción del tracto de salida pulmonar puede ser a varios niveles: infundibular (50-75%), válvular (10%) y ramas pulmonares hipoplásicas (50%). La CIV suele ser grande y subaórtica, siendo la aorta la que cabalga sobre ella. Hay un 25% de casos que tienen arco Ao derecho. También, son frecuentes las anomalías coronarias. Se asocia al síndrome de DiGeorge y a la trisomía 21. Corresponde a un 10% de todas las CC.^(1,2)

Fisiopatología

Las consecuencias hemodinámicas dependen del grado de obstrucción pulmonar; así, si hay una EP leve, el flujo de sangre se irá de izquierda-derecha a través de la CIV, mientras que, si hay una obstrucción importante a la salida del flujo pulmonar, habrá un flujo predominante de dcha-izq a través de la CIV, que dará lugar a cianosis. El grado de obstrucción puede ser variable y así, en los lactantes con poca cianosis, pueden aumentar de forma dinámica el grado de obstrucción infundibular pulmonar, con aumento del paso de sangre desaturada hacia la A^o provocando las llamadas “crisis hipóxicas”.^(19,28)

Clínica

Si la obstrucción pulmonar es severa y flujo pulmonar disminuido se presentará el RN con cianosis severa. Si la obstrucción es moderada y flujo sistémico y pulmonar equilibrado, se presentará con un soplo sistólico de EP, en el borde paraesternal alto, y si aumenta la obstrucción y el niño hace crisis hipóxicas el soplo llega a desaparecer. Si hay obstrucción mínima pulmonar, se puede presentar con cierto hiperflujo pulmonar por flujo de izq-dcha (Fallot rosado).^(11,20)

Diagnóstico

- **ECG:** se detecta una HVD, con R prominentes y T+ en V1.²²
- **RX de tórax:** la forma clásica del corazón es la de forma de “zueco” por una zona cóncava a nivel del tronco de la arteria pulmonar. No hay cardiomegalia y el flujo pulmonar es normal o disminuido.^(23,24)
- **Ecocordio-Doppler:** localiza la CIV y el cabalgamiento aórtico, grado de severidad de la estenosis del tracto de salida del VD (del anillo pulmonar y de las ramas), el arco Ao y las anomalías asociadas.^(16,17)
- **Cateterismo cardiaco:** es útil para identificar la anatomía coronaria y las características periféricas del árbol pulmonar.²⁰

Tratamiento

En RN con cianosis severa, se requiere la administración de PGE1 para mantener el ductus abierto hasta realizar el tratamiento adecuado. Las crisis hipóxicas se tratarán con morfina IV y bolus de líquidos para mejorar el llenado del VD y flujo pulmonar. Se pueden dar β -bloqueantes (propranolol) que puede relajar el tracto de salida VD que mejoraría el flujo pulmonar.²⁶

Cirugía

La elección del procedimiento quirúrgico se realizará según la presentación clínica del paciente:

1. **RN o lactante < 3 meses con cianosis:** actualmente, la tendencia es a realizar la reparación completa durante este período. Generalmente, se coloca un parche transanular que amplía el tracto de salida del VD y libera la EP. El procedimiento alternativo es la paliación con una fístula sistémica pulmonar de “Blalock-Taussig”. Es un procedimiento a tener en cuenta en los casos que la reparación intracardiaca es difícil, como en: prematuros, hipoplasia de las arterias pulmonares o anomalías coronarias. Posteriormente, se realiza la reparación completa. La cirugía reparadora

electiva en el lactante con Fallot se hace actualmente en los 6 primeros meses de vida.^(26,29)

2. **RN sin cianosis:** se podrá hacer la reparación completa de forma electiva entre los 3 y 6 meses de edad.

3. **Paciente > 3 meses de edad con o sin cianosis:** se realizará la reparación completa.

Las complicaciones postoperatorias son: insuficiencia pulmonar crónica, obstrucción residual del tracto de salida VD y arritmias ventriculares.con irradiación.^(11,49)

DEFINICIÓN DEL PROBLEMA

En el Hospital Infantil de Morelia “Eva Sámano de López Mateos” falta realizar un estudio en forma sistemática sobre la experiencia que ha tenido el hospital en la atención de los niños con cardiopatía congénita que permita saber con precisión la frecuencia, tipo de cardiopatías congénitas, sexo, edad, nivel socioeconómico y lugar de residencia. Identificar factores de riesgo; así como los procedimientos diagnóstico empleados, el tipo de manejo y la evolución que han tenido éstos pacientes. Por lo que en este proyecto se realizó con la finalidad de dar respuesta a las siguientes preguntas.

¿Cuál es la frecuencia por tipo de cardiopatías congénitas, sexo, edad, nivel socioeconómico y lugar de residencia atendidas en el Hospital Infantil de Morelia?

¿Cuáles son los principales factores de riesgo?

¿Cuáles son los procedimientos para realizar un diagnóstico oportuno?

¿Qué tipo de manejo reciben los pacientes y cómo evolucionan?

¿Cuál es la frecuencia de la mortalidad y que complicaciones presentan?

JUSTIFICACIÓN

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas más frecuentes. De 8 a 10 por 1.000 de los recién nacidos vivos tienen una cardiopatía congénita. La prevalencia reportada a nivel mundial va de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos. En nuestro país, se desconoce su prevalencia real; como causa de muerte infantil, se ubica en el sexto lugar en menores de un año y como la tercera causa en los niños entre uno y cuatro años; con base en la tasa de natalidad, se calcula que alrededor de 10 mil a 12 mil niños nacen con algún tipo de malformación cardíaca.

En la actualidad, la supervivencia global de los recién nacidos con cardiopatía congénita, se sitúa en alrededor de 85%².

El Hospital Infantil de Morelia “Eva Sámano de López Mateos” es un hospital de segundo nivel de atención que cuenta con servicio de cardiología pediátrica, con un alto nivel de atención a población abierta. Se atienden un promedio de 1440 consultas por año en dicho servicio, de pacientes con diagnóstico reciente de alguna cardiopatía y aquellos que acuden a control subsecuente.

Se realiza esta tesis con el fin de conocer la prevalencia de las cardiopatías congénitas en el Hospital Infantil de Morelia “Eva Sámano de López Mateos”, conocer los factores de riesgo asociados, tipos de cardiopatías congénitas más frecuentes, diagnóstico y manejo establecido, considerando el apoyo necesario con estudios imagenológicos y el envío a un tercer nivel de atención en algunos casos. Se aborda el tema, para poder establecer nuevas estrategias para la prevención, detección temprana y manejo oportuno en esta población, la cual tiene repercusiones importantes si se retrasa el diagnóstico y su manejo. Este hospital cuenta con el servicio de cardiología pediátrica para el manejo y control de esta población, además se tiene el apoyo de estudios imagenológicos para su detección y seguimiento (rayos x y electrocardiograma). Sin embargo no se cuenta con equipo ecocardiográfico para el apoyo diagnóstico, por lo que éste estudio se realizó de manera externa en algunos pacientes y cuyo costo fue realizado por la familia de los mismos como parte necesaria para su atención médica.

OBJETIVOS

Objetivo general:

Conocer el perfil clínico y Epidemiológico de los niños con cardiopatías congénitas atendidos en el Hospital Infantil de Morelia.

Objetivos específicos:

- Estimar la frecuencia por tipo de cardiopatías congénitas, sexo, edad al momento del diagnóstico, lugar de residencia y nivel socioeconómico diagnosticadas en el Hospital Infantil de Morelia.
- Identificar factores de riesgo.
- Describir el procedimiento diagnóstico.
- Identificar el manejo establecido y la evolución de los pacientes.
- Conocer la mortalidad y las complicaciones.

HIPÓTESIS

Hipótesis metodológica

“La frecuencia de las cardiopatías congénitas y las manifestaciones clínico-epidemiológicas atendidas en el Hospital Infantil de Morelia es similar a la reportada en la literatura”.

MATERIAL Y MÉTODOS

Población de estudio y tamaño de la muestra: Se estudiaron todos los pacientes menores de 15 años de edad con diagnóstico Cardiopatía Congénita atendidos en Hospital Infantil de Morelia, durante el periodo septiembre 2005-2010. Corresponde a un estudio retrospectivo transversal y descriptivo, en el cual se analizaron los expedientes clínicos de los pacientes con alguna cardiopatía congénita.

Criterios de inclusión:

- Pacientes menores de 15 años de edad.
- Con diagnóstico de cardiopatía congénita.
- Pacientes diagnosticados en el periodo septiembre 2005-2010 .

Criterios de exclusión: Todos aquellos pacientes que no se diagnosticaron durante este periodo, aquellos mayores de 15 años y aquellos con diagnóstico ya conocido en esta unidad.

Definición de variables: Se estableció el diagnóstico de cardiopatía congénita con base en la historia clínica, estudios de imagen y electrocardiograma valorados por un cardiólogo pediatra. La detección oportuna se consideró aquella que se lleva a cabo de manera prenatal y en periodo neonatal. El nivel socioeconómico se determinó de acuerdo a criterio de trabajo social quien al realizar estudio socioeconómico establece 6 niveles que al compactarse quedan clasificados en tres niveles (alto, medio y bajo).

Fuente de información: Para la identificación de los pacientes se acudió al servicio de estadística del Hospital Infantil de Morelia, quien proporcionó el número de expediente el cual se obtuvo del servicio de archivo clínico.

Análisis estadístico: La información se registró en un formato específico que incluyó las variables de estudio, las cuales se procesaron y analizaron en el software Microsoft Office Word 2007. Los resultados se presentan en base a cifras absolutas y porcentajes con los que se elaboraron tablas y gráficos.

Aspectos éticos: Se cumplieron los aspectos de anonimato, respeto, consentimiento informado y apego a todos los principios bioéticos vigentes, sin que la investigación pusiera en riesgo el estado de salud del paciente ya que la información se obtuvo del expediente clínico.

RESULTADOS

SEXO

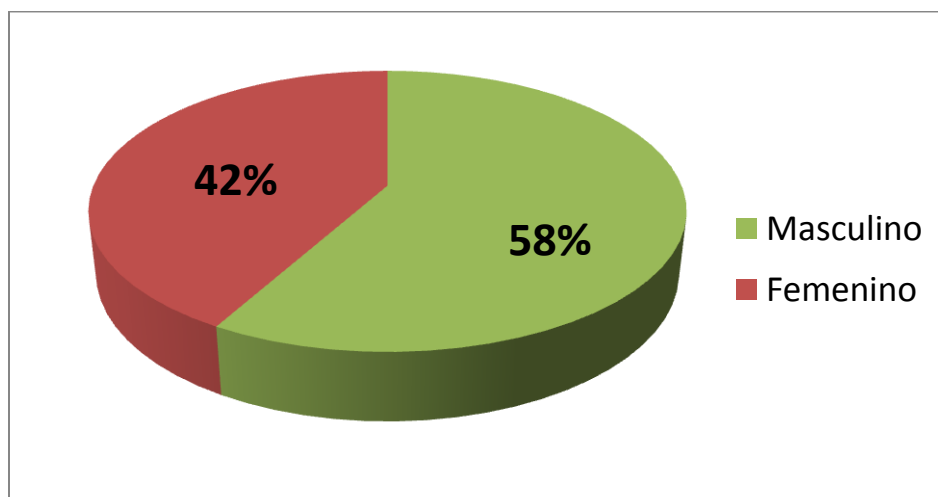
Se estudiaron un total de 43 pacientes que en relación al total de pacientes atendidos por el servicio de cardiología durante el periodo estudiado corresponden a una incidencia de 9.3 casos por año por cada 100 pacientes con cardiopatía que acuden a la consulta externa de cardiología pediátrica de primera vez.

En relación a la frecuencia por sexo los niños fueron los más afectados con el 58% de los casos, correspondiendo a 25 pacientes, los restantes 18 correspondieron al sexo femenino lo que representa el 42% como se muestra en la tabla y gráfica número 1.

Tabla 1. Distribución de Cardiopatías congénitas por sexo.

Sexo	No.	%
Masculino	25	58
Femenino	18	42
Total	43	100

Gráfica 1. Porcentaje de cardiopatías congénitas por sexo.



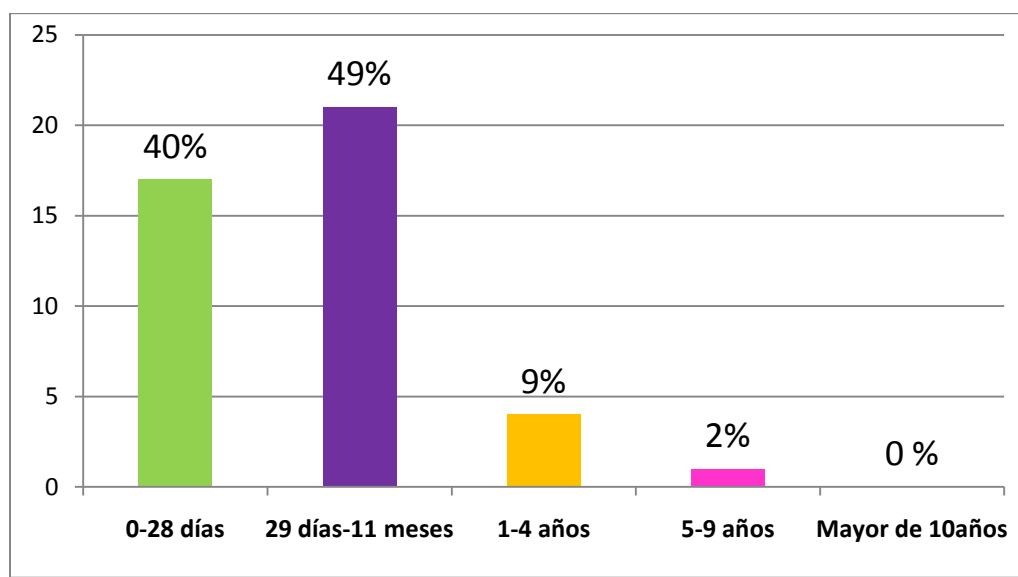
DISTRIBUCIÓN POR EDAD

De acuerdo al grupo de edad en el momento que se realizó el diagnóstico de cardiopatía congénita, observamos que la mayoría de los pacientes fueron detectados en la etapa neonatal, representado por el 40% de los casos que corresponde a 17 pacientes, seguido del grupo de edad de 1 a 6 meses con el 35% de los casos representado por 15 casos. Observamos una disminución de en el diagnóstico de cardiopatías congénitas al incrementar la edad, reportándose un solo un 2% de los casos representado por 1 paciente, en mayores de 6 años como podemos observar en la tabla y gráfico número 2.

Tabla 2. Distribución por grupo de edad al momento del diagnóstico.

Grupo de Edad	No.	%
0- 28 días	17	40
29 días-11 meses	21	49
1-4 años	4	9
5-9 años	1	2
Mayor de 10 años	0	0
Total	43	100

Gráfica 2. Distribución por grupo de edad al momento del diagnóstico.



DISTRIBUCIÓN POR MUNICIPIOS

La incidencia anual de cardiopatías congénitas en Michoacán es de 8 casos por cada 100,000 nacidos vivos. Se observó una tasa muy elevada (número de casos/ número de habitantes) en los municipios de Villamadero y Agangueo, siendo muy baja en los municipios de Apatzingan, Ciudad Hidalgo y Los Reyes.

Tabla 3. Distribución por Municipios.

Municipio	No.	%	Tasa*
Villamadero	2	4.6	37.6
Agangueo	1	2.3	35.21
Coeneo	1	2.3	27.93
Panindícuaro	1	2.3	26.80
Chilchota	2	4.6	25.28
Tiquicheo	1	2.3	24.15
Nueva Italia	1	2.3	21.97
La Huacana	2	4.6	19.1
Cuitzeo	1	2.3	14.74
Tarimbaro	2	4.6	12.69
Contepec	1	2.3	11.32
Nahuatzen	1	2.3	10.24
Huetamo	1	2.3	8.92
Lázaro Cardenas	4	9.3	8.52
Zitácuaro	1	2.3	6.45
Uruápan	4	9.3	5.56
Morelia	8	18.6	5.03
Maravatio	1	2.3	4.89
Los Reyes	1	2.3	4.76
Ciudad Hidalgo	1	2.3	3.48
Apatzingan	1	2.3	3.017
OTROS	5	11.6	
TOTAL	43	100	

*Tasa: número de casos/ número de habitantes x 10000 nacimientos de acuerdo al INEGI 2008

Gráfico 3. Tasa anual de casos de cardiopatía congénita por municipio.

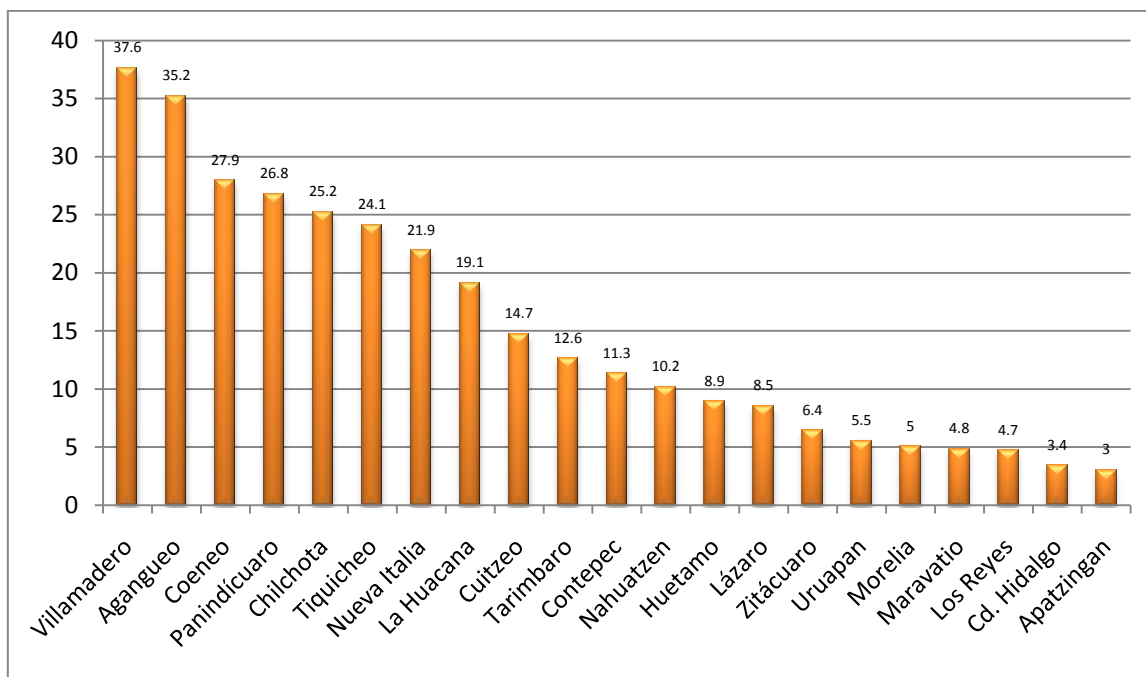


Figura 1. Mapa de la Michoacán.



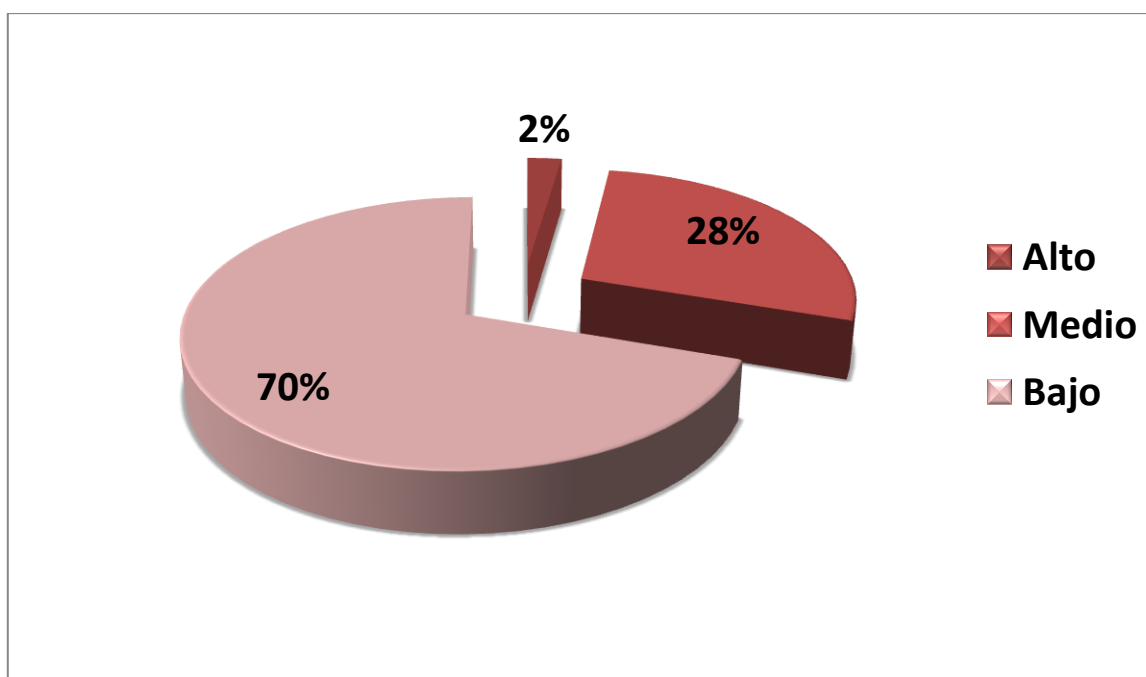
NIVEL SOCIOECONÓMICO

Se tomó en cuenta el nivel socioeconómico debido a que las cardiopatías congénitas implican un gasto importante en la familia debido a los estudios que se requieren para su diagnóstico y control, así como medicamentos necesarios para su control. El 70% de la población afectada pertenece al nivel socioeconómico bajo lo que corresponde a 30 pacientes, 28% pertenece a nivel socioeconómico medio lo que corresponde a 12 pacientes y solo el 2% pertenece a un nivel socioeconómico alto representando a sólo 1 paciente, como se muestra en la tabla y gráfica número 4.

Tabla 4. Nivel Socioeconómico en niños con cardiopatía congénita.

NIVEL	No.	%
Alto	1	2
Medio	12	28
Bajo	30	70
TOTAL	43	100

Gráfico 4. Porcentaje del Nivel Socioeconómico en niños con cardiopatía congénita.



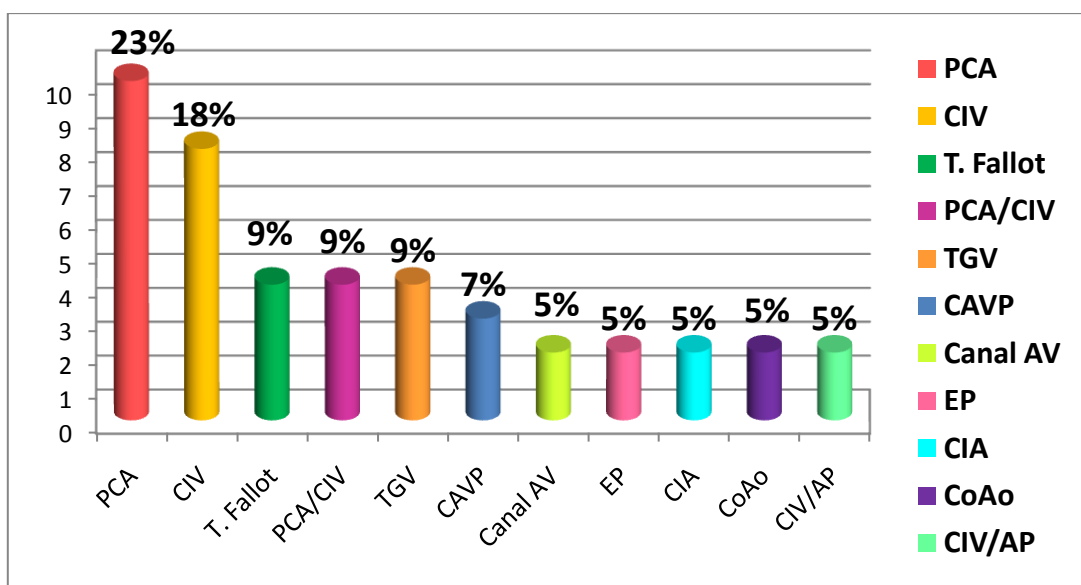
TIPOS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

La cardiopatía congénitas más frecuente reportada fue la Persistencia del Conducto Arterioso (PCA) en un 23% que corresponde a 10 pacientes, seguida de la Comunicación Interventricular (CIV) con un 18% que corresponde a 8 pacientes. La frecuencia fue menor para el Canal Auriculo-Ventricular, Estenosis de la válvula Pulmonar, Comunicación interauricular, Coartación de aorta y Atresia de la Pulmonar con CIV con un 5% que corresponde a 2 pacientes por cada alteración mencionada. En la tabla y gráfico 5 podemos apreciar la frecuencia por tipos de cardiopatía y su porcentaje correspondiente.

Tabla 5. Tipos de Cardiopatía Congénitas

Tipos	No.	%
Persistencia Conducto Arterioso	10	23
Comunicación interventricular	8	18
Tetralogía de Fallot	4	9
Persistencia Conducto Arterioso/ comunicación interventricular	4	9
Transposición de Grandes Vasos	4	9
Conexión Anómala Venas Pulmonares	3	7
Canal A-V	2	5
Estenosis Pulmonar	2	5
CIA	2	5
Coartación de Aorta	2	5
CIV/Atresia Pulmonar	2	5
TOTAL	43	100

Gráfico 5. Porcentaje de Tipos de Cardiopatía Congénita.



PCA (Persistencia Conducto Arterioso)

CIV (Comunicación Interventricular)

T. Fallot (Tetralogía de Fallot)

TGV (Transposición de grandes vasos)

CAVP (Comunicación anómala de venas pulmonares)

Canal AV (canal Auriculoventricular)

EP (estenosis pulmonar)

CIA (Comunicación interauricular)

CoAo (Coartación de Aorta)

CIV/AP (comunicación interventricular con atresia pulmonar).

FACTORES DE RIESGO

En cuanto a los factores de riesgo se consideró los antecedentes prenatales y perinatales. Dentro de los factores de riesgo prenatales se encuentran: edad materna y paterna, antecedentes heredofamiliares, control prenatal, número de gestación, toxicomanías en los padres, ingesta de medicamentos y antecedentes de amenaza de aborto y parto pretérmino.

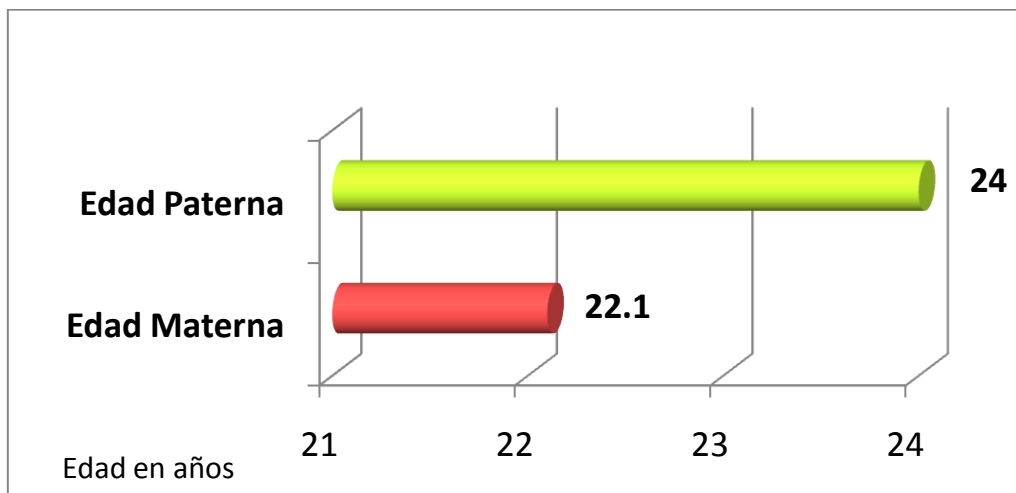
EDAD MATERNA Y PATERNA

La edad media reportada fue de 22.1 en el caso de las madres, con una moda de 27 años. En el caso de los padres la edad media reportada fue de 24 años, con una moda de 33 años, como se muestra en la tabla y gráfico número 6. No se encontró relación en cuanto a la frecuencia de cardiopatías congénitas en relación a la edad de los padres, pero como veremos más adelante si existe una relación entre edades de los padres y frecuencia de cromosomopatías con cardiopatías congénitas.

Tabla 6. Edad media y moda de los padres.

Edad	No.	Media (años)	Moda
Materna	43	22.1	27
Paterna	43	24	33
Total	86	23	

Gráfico 6. Edad media de los padres



ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES

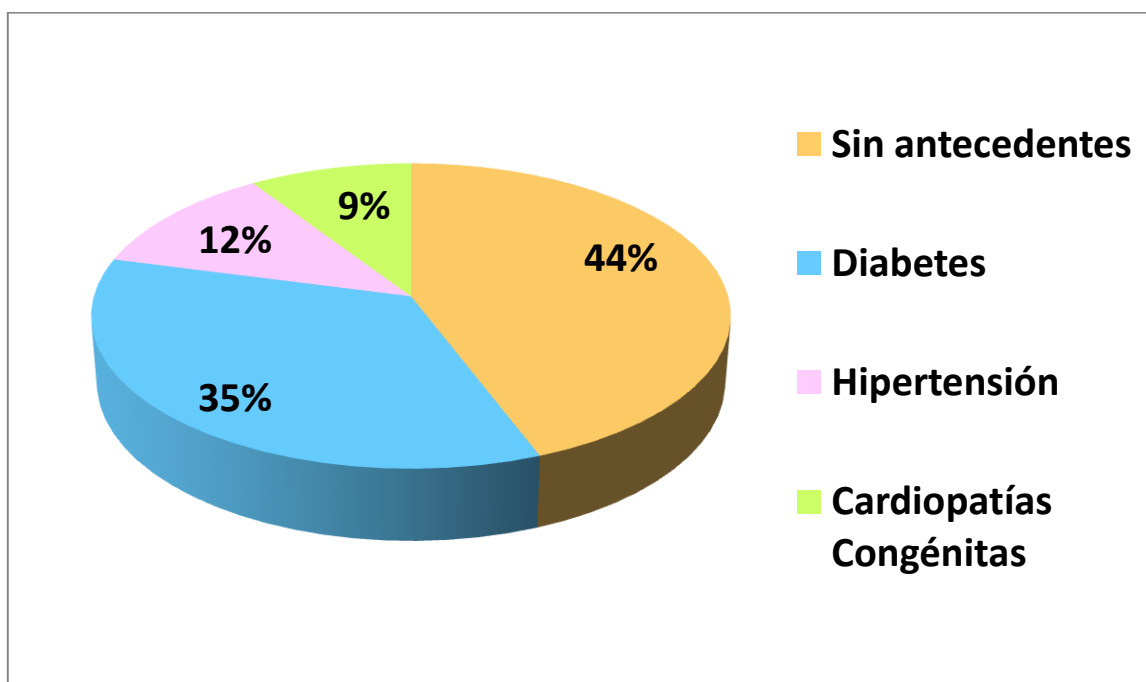
Dentro de los antecedentes heredofamiliares se considero como factores de riesgo antecedentes de cardiopatías congénitas en familiares de primer y segundo grado, así como antecedentes de diabetes e hipertensión arterial en la madre.

El 44% de los casos que corresponde a 19 pacientes no presentó los antecedentes antes mencionados como factores de riesgo, el 35% de los casos que corresponde a 15 pacientes presentó como antecedente diabetes en la madre, el 12% de los casos representado por 5 pacientes tuvo el antecedente de hipertensión arterial en la madre y sólo el 9% de los casos que corresponde a 4 pacientes con antecedentes de familiares de primer y segundo grado con cardiopatías congénitas (madre en 2 casos, padre en 1 caso, hermano mayor 1 caso,) como se muestra en la tabla y gráfico número 7.

Tabla 7. Antecedentes heredofamiliares.

Antecedente	No.	%
Cardiopatía Congénita	4	9
Diabetes	15	35
Enf. Hipertensiva	5	12
Sin antecedentes	19	44
Total	43	100

Gráfico 7. Porcentaje de casos con antecedentes heredofamiliares.



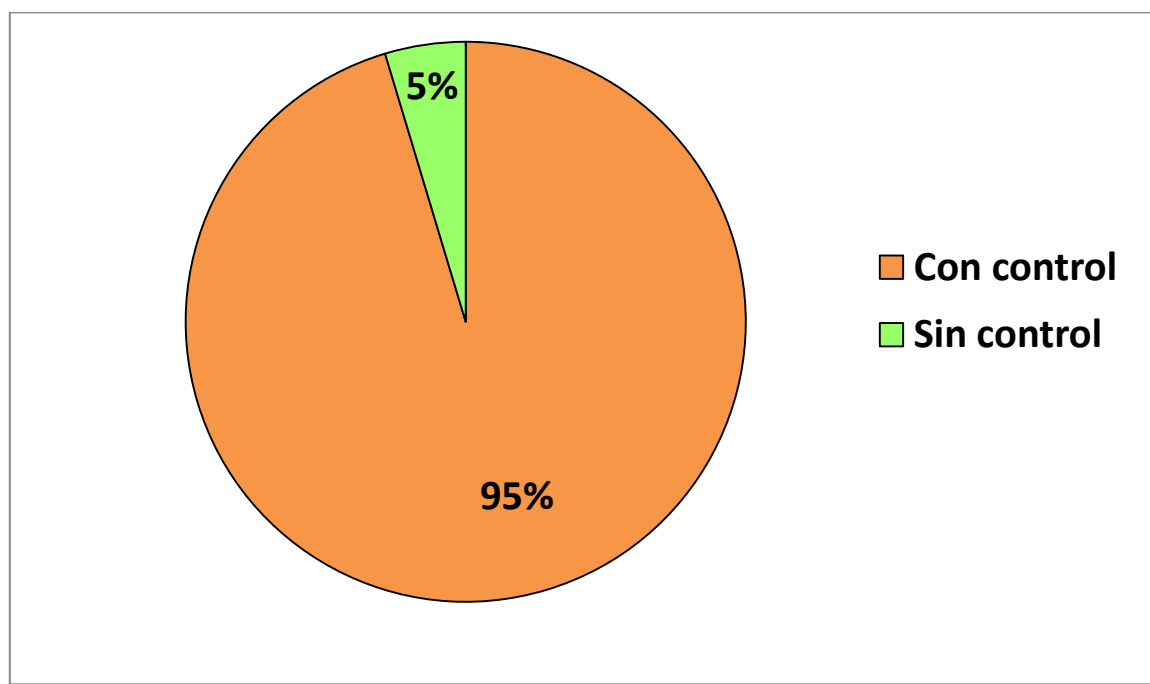
CONTROL PRENATAL

En cuanto al control prenatal, el 95% que corresponde a 41 pacientes acudió la madre con médico a control prenatal, recibiendo un mínimo de 5 consultas y mínimo 1 ultrasonido obstétrico realizado en cualquier trimestre. Solo el 5% que corresponde a 2 casos no recibió ningún tipo de control como se muestra en la tabla y gráfico número 8.

Tabla 8. Número de casos según control prenatal.

Control Prenatal	No.	%
Si	41	95
No	2	5
Total	43	100

Gráfico 8. Porcentaje de casos de acuerdo al control prenatal.



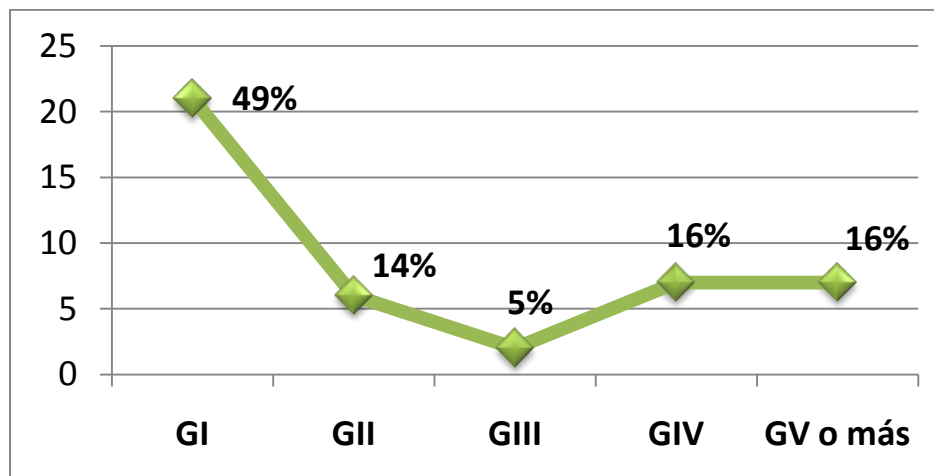
NÚMERO DE GESTAS

Se considero también el número de gestación dentro de los antecedentes prenatales con el fin de obtener resultados en cuanto a la frecuencia en multigestas y primigestas. El 49% de los casos que corresponde a 21 pacientes fueron primigestas, el 16% de los casos que corresponde a 7 pacientes con IV y más de V gestas cada una, con un menor número de casos las secundigestas y trigestas con 14% que corresponde a 6 pacientes y 5% que corresponde a 2 pacientes respectivamente como se muestra en la tabla y gráfico número 9. En las primigestas la cardiopatía congénita más frecuente fue la persistencia conducto arterioso con un 29% de los casos que corresponde a 6 pacientes.

Tabla 9. Número de casos y porcentaje de acuerdo a número de gestas.

No. de Gestas	No.	%
I	21	49
II	6	14
III	2	5
IV	7	16
Más de V	7	16
Total	43	100

Gráfico 9. Número de casos por número de gestas.



TOXICOMANIAS E INGESTA DE MEDICAMENTOS

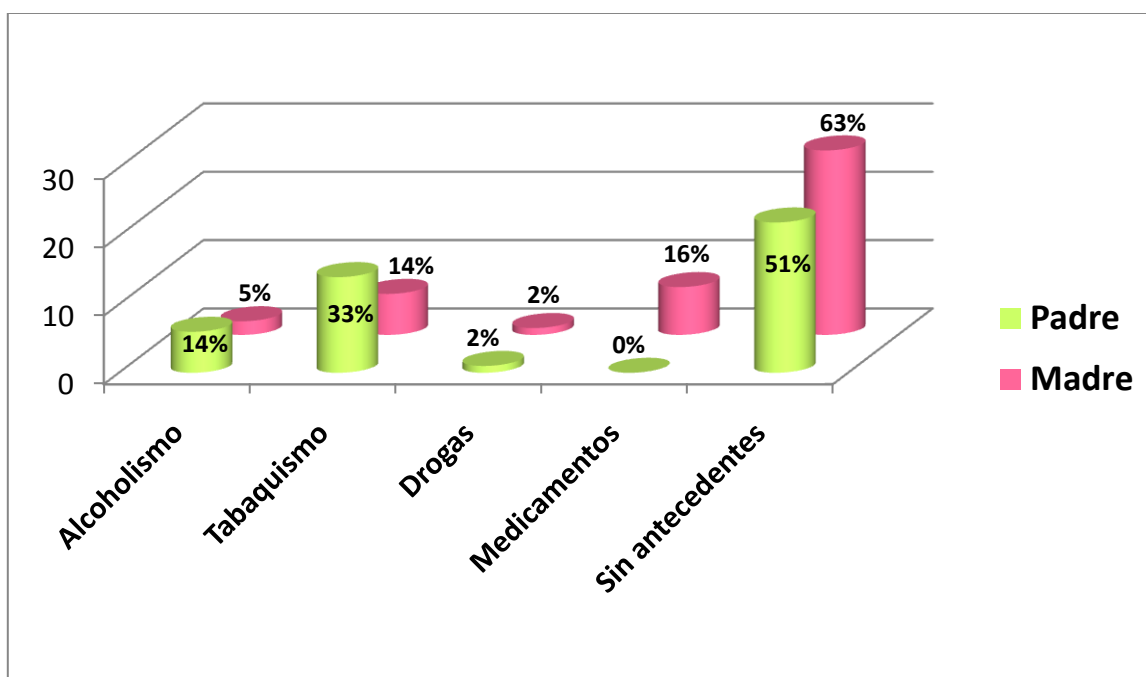
Dentro de los antecedentes prenatales también se considero como factores de riesgo el antecedente de tabaquismo, alcoholismo y consumo de drogas (marihuana y cocaína) tanto en el padre como en la madre, como durante la gestación y previo a ella y el uso de medicamentos durante el primer trimestre del embarazo considerados como factores de riesgo (enalapril, anticonceptivos hormonales, metronidazol, etc).

La mayoría de los casos no presentó antecedentes de toxicomanías, con un 57% que corresponde a 49 padres, el 23 % que corresponde a 20 padres con antecedente de tabaquismo, siendo ésta la toxicomanía más frecuente, 10% de los casos que corresponde a 8 padres, con antecedente de alcoholismo y solo el 2% que corresponde a 2 casos con antecedente de consumo de drogas (marihuana y cocaína). El 16% de las madres que corresponde a 7 casos tuvo como antecedente el consumo de medicamentos considerados como factores de riesgo durante el primer trimestre del embarazo.

Tabla 10. Número de casos y porcentaje de toxicomanías en los padres e ingesta de medicamentos por la madre en el primer trimestre del embarazo.

Toxicomanía	Padre	%	Madre	%	Total No	Total %
Alcoholismo	6	14	2	5	8	10
Tabaquismo	14	33	6	14	20	23
Drogas	1	2	1	2	2	2
Medicamentos	0	0	7	16	7	8
No antecedentes	22	51	27	63	49	57
Total	43	100	43	100	86	100

Gráfico 10. Porcentaje de casos con toxicomanías en los padres e ingesta de medicamentos por la madre durante el primer trimestre de la gestación.



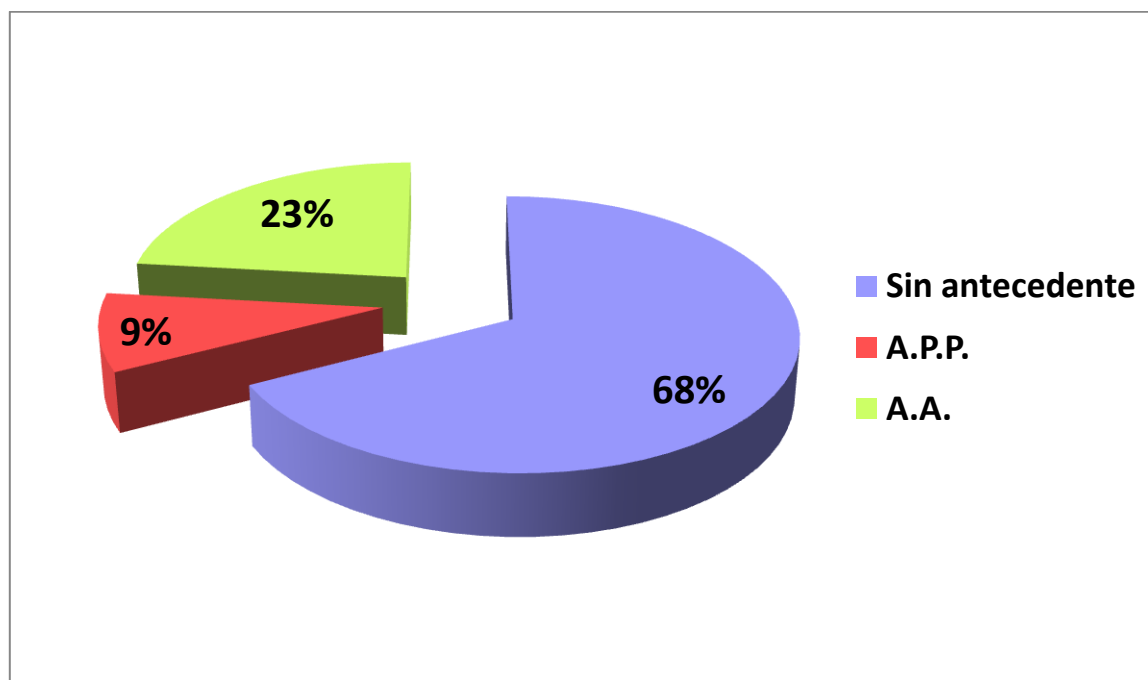
AMENAZAS DE ABORTO Y PARTO PRETÉRMINO

Dentro de los antecedentes prenatales se consideró como antecedentes de importancia la presencia de amenazas de aborto o parto pretérmino. El 68% de los casos que correspondió a 29 pacientes no tuvo antecedentes de amenazas de aborto o parto pretérmino. El 23% que correspondió a 10 casos tuvo como antecedente amenaza de aborto y solo el 9% que correspondió a 4 casos presentó amenaza de parto pretérmino como se muestra en la tabla y gráfico 11.

Tabla 11. Número de casos y porcentaje con amenaza de aborto y parto pretérmino.

Evento	No.	%
Amenaza de Aborto	10	23
Amenaza de parto pretérmino	4	9
Sin antecedente	29	68
Total	43	100

Gráfico 11. Porcentaje de casos con amenaza de aborto y parto pretérmino



A.P.P (Amenaza de parto pretérmino)

A.A. (Amenaza de aborto)

FACTORES DE RIESGO: ANTECEDENTES PERINATALES

Dentro de los antecedentes perinatales se tomaron en cuenta: vía por la cual se obtuvo el producto (parto vaginal o cesárea), semanas de gestación, peso al nacimiento y valoración de APGAR.

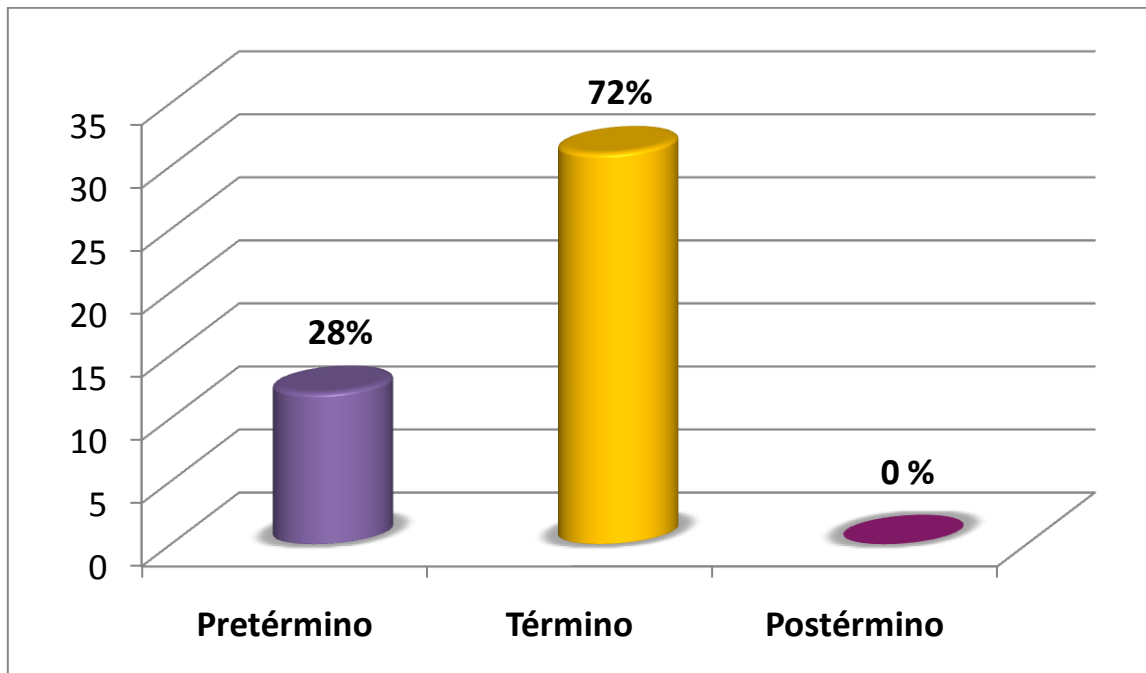
SEMANAS DE GESTACIÓN

Se tomó en cuenta las semanas de gestación para determinar si existe un riesgo para cardiopatías congénitas de acuerdo a la edad gestacional, menores de 37 semanas de gestación (pretérmino), 37-42 semanas de gestación (término) y mayores de 42 semanas de gestación (postérmino). El 72% de los casos fueron recién nacidos de término que corresponde a 31 pacientes, 28% fueron recién nacidos de pretérmino que corresponde a 12 pacientes y no hubo pacientes considerados como recién nacidos postérmino, como muestra la tabla y gráfico número 12.

Tabla 12. Número de casos y porcentaje según edad gestacional.

Producto	No.	%
Pretérmino	12	28
Término	31	72
Postérmino	0	0
Total	43	100

Gráfico 12. Porcentaje de casos según edad gestacional.



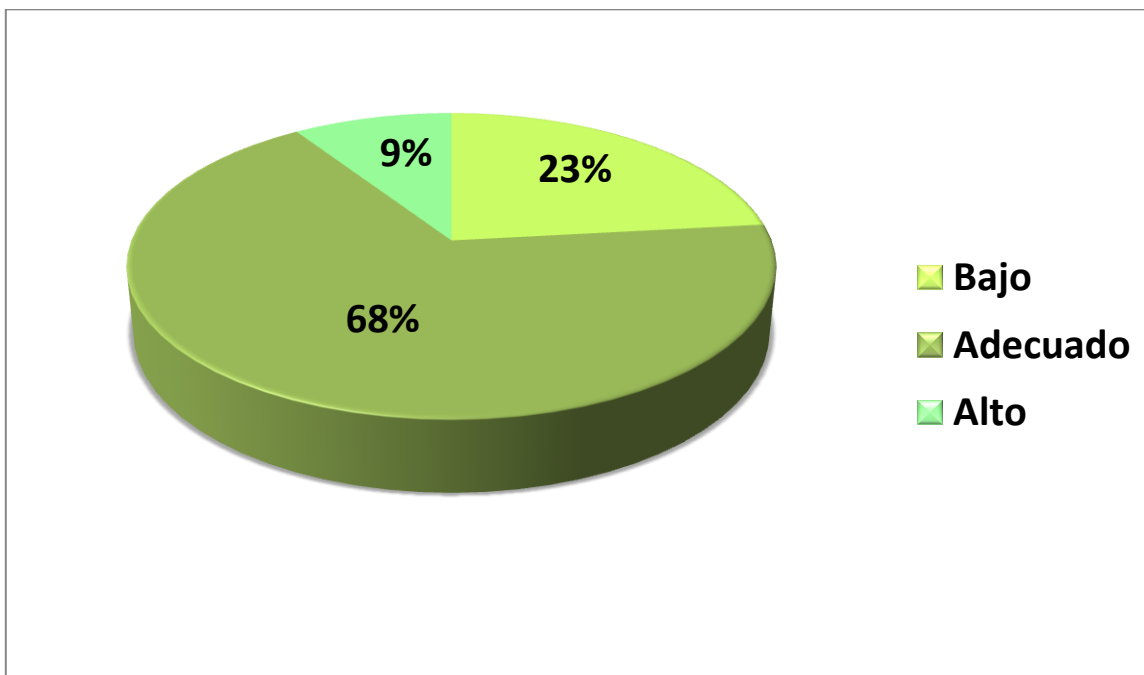
PESO AL NACIMIENTO

En relación con el peso al nacimiento se clasificó a los pacientes de acuerdo a su edad gestacional por medio de tablas de crecimiento en: recién nacido con peso bajo, adecuado o alto para su edad gestacional con un 68% que corresponde a 29 pacientes con peso adecuado para su edad gestacional, 23 % que corresponde a 10 casos con peso bajo para su edad gestacional y 9% que corresponde a 4 casos con peso alto para su edad gestacional como se muestra en la tabla y gráfico número 13.

Tabla 13. Número de casos y porcentaje según peso al nacimiento.

Clasificación Peso	No.	%
Bajo	10	23
Adecuado	29	68
Alto	4	9
Total	43	100

Gráfico 13. Porcentaje de casos según peso al nacimiento.



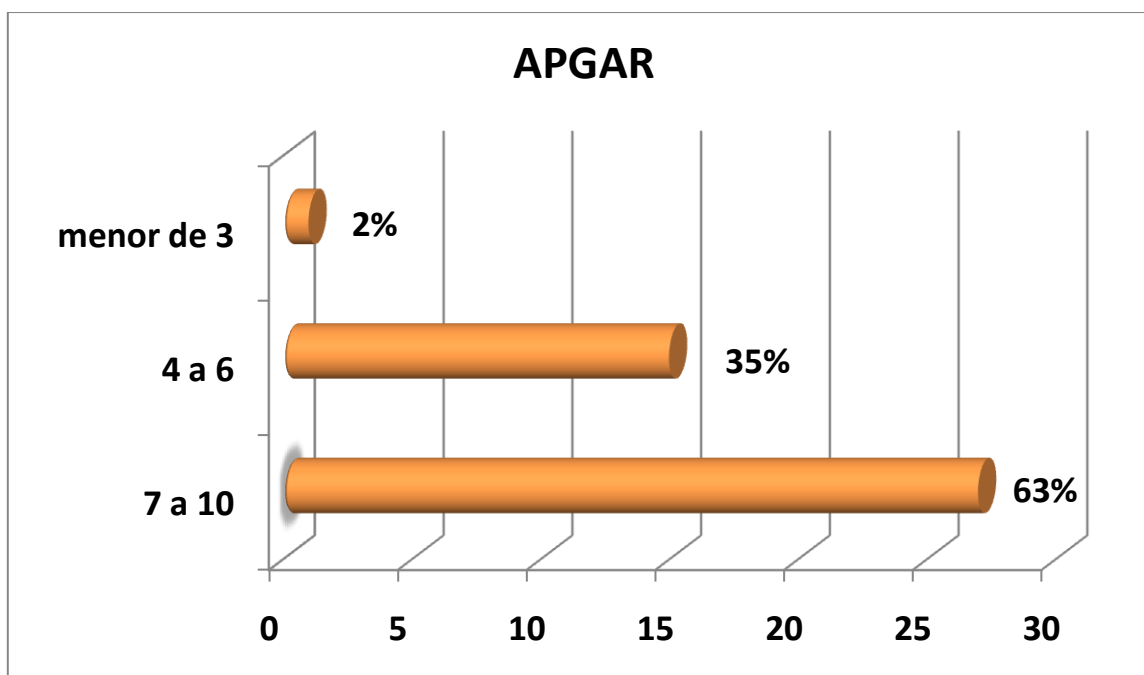
VALORACION DE APGAR

Se tomó en cuenta la valoración de APGAR para clasificación de acuerdo al puntaje: vigoroso (7 a 10), depresión leve (4 a 6), depresión grave (menor de 3) al minuto de vida. El 63% de los casos que corresponde a 27 pacientes presentó una calificación de APGAR normal, 35% que corresponde a 15 casos con depresión leve y solo el 2% que corresponde a 1 caso con depresión grave como se muestra en la tabla y gráfico número 14.

Tabla 14. Número de casos y porcentaje según valoración de APGAR.

APGAR	No.	%
7 A 10	27	63
4 A 6	15	35
Menor a 3	1	2
Total	43	100

Gráfico 14. Número de casos según valoración APGAR



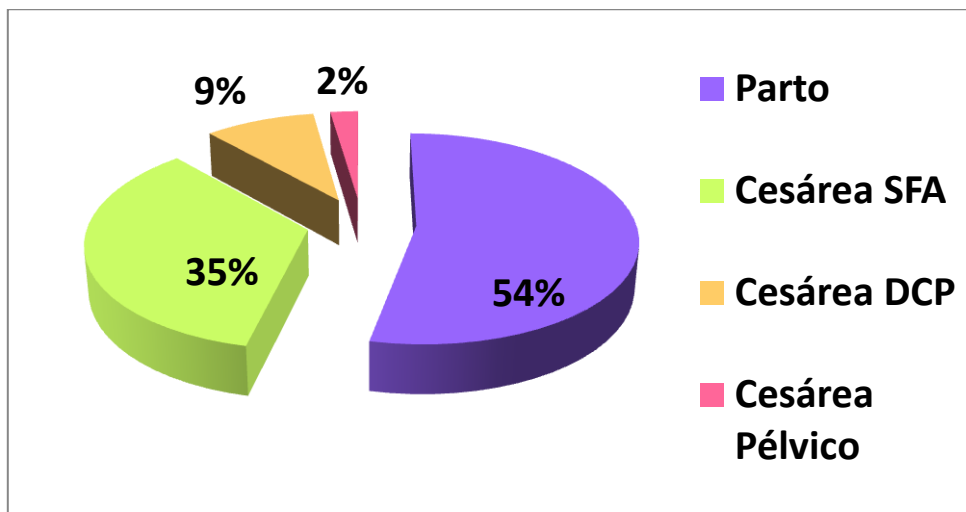
PARTO O CESÁREA

Se registró la vía por la cual fue obtenido el producto al nacimiento (parto vaginal o cesárea). El 54% de los casos que corresponde a 23 pacientes fueron obtenidos por vía vaginal y el 46% que corresponde a 20 casos fueron obtenidos por cesárea, de estos 20 casos, 15 casos representados por el 75% fueron por sufrimiento fetal agudo, 20% que corresponde a 4 casos por desproporción cefalopélvica y 5% que corresponde a 1 caso por presentación pélvica. Se observó que los pacientes con cardiopatía congénita tuvieron mayor frecuencia de sufrimiento fetal agudo y que debido a esto fue necesario el nacimiento por cesárea. La tabla y gráfico número 15 muestran los resultados.

Tabla 15. Número de casos y porcentaje

Variable	No.	%
Parto	23	54
Cesárea	20	46
Tota	43	100

Gráfico 15. Porcentaje de casos según vía obtención del recién nacido.



SFA (Sufrimiento fetal agudo)

DCP (Desproporción cefalopélvica)

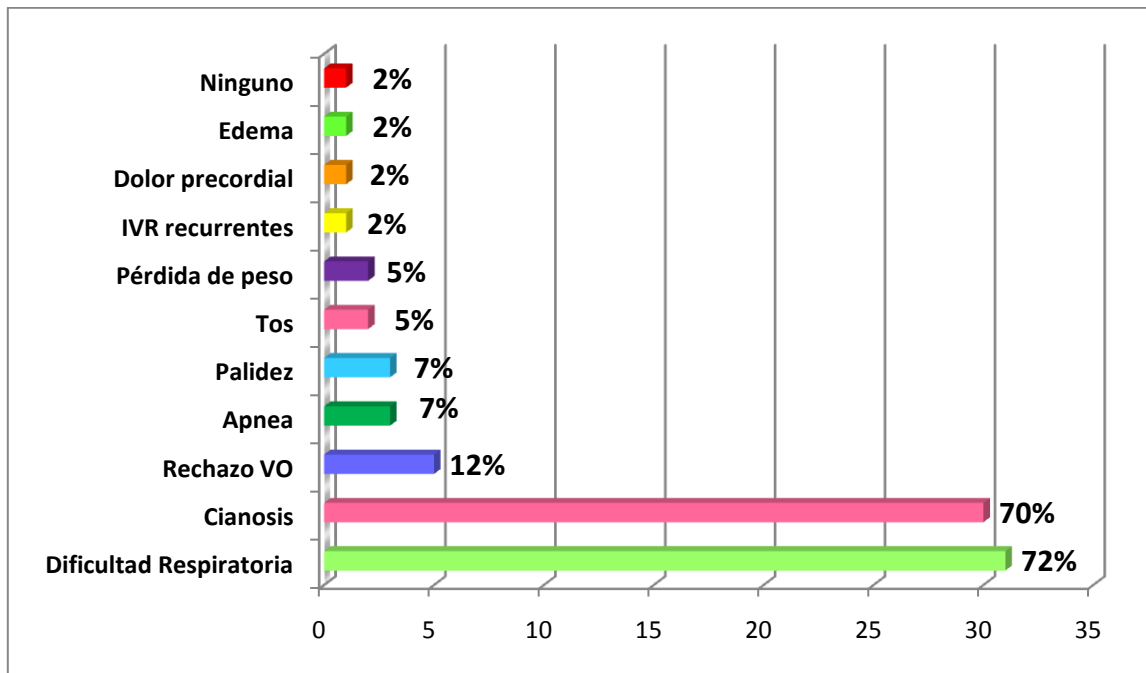
SÍNTOMAS Y SIGNOS

Se registraron los síntomas y signos iniciales más frecuentes reportados en el expediente, que motivaron a los padres a solicitar valoración médica o bien al médico general y/o pediatra a envío para valoración por subespecialista, así como el momento en que comenzaron los síntomas (periodo neonatal, lactante, preescolar y escolar). El 72% de los casos se presentó con dificultad respiratoria y 70% de los casos con cianosis lo que corresponde a 31 y 30 pacientes respectivamente, siendo éstas las dos manifestaciones principales, como se muestra en la tabla y gráfico número 16.

Tabla 16. Frecuencia de síntomas y signos.

Síntoma/Signo	No.	%
Dificultad respiratoria	31	72
Cianosis	30	70
Rechazo a la vía oral	5	12
Apnea	3	7
Palidez	3	7
Tos	2	5
Pérdida de peso	2	5
IVR recurrentes	1	2
Dolor precordial	1	2
Edema	1	2
Ninguno	1	2

Gráfica 16. Porcentaje de presentación de síntomas y signos.



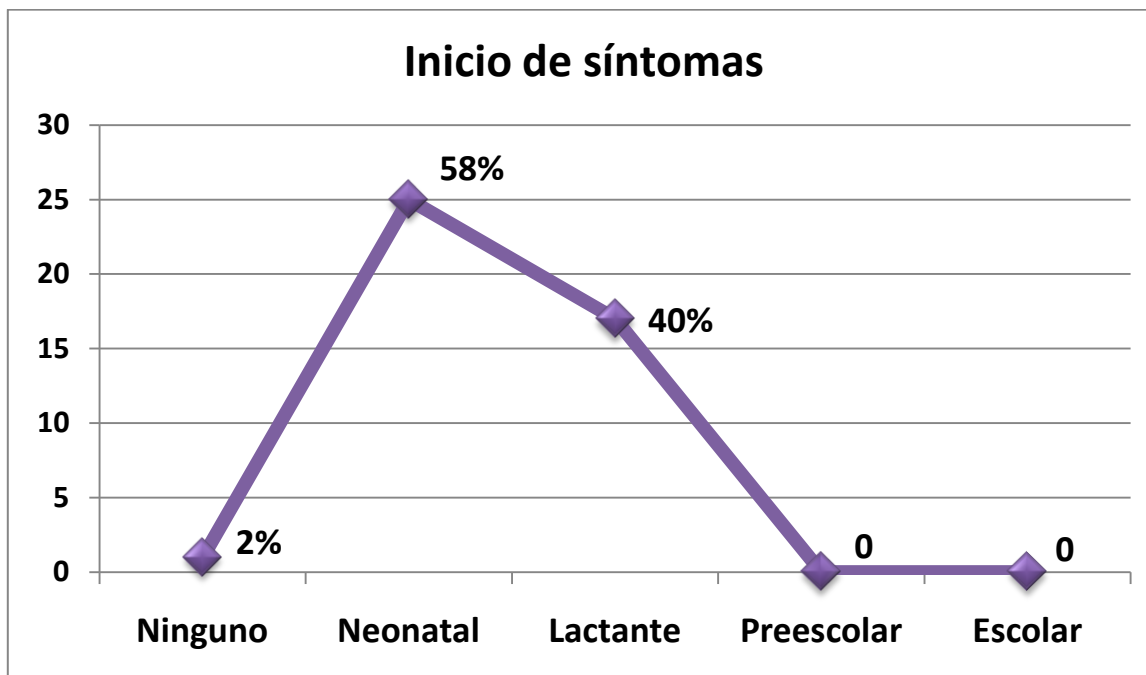
COMIENZO DE SÍNTOMAS

El 58% de los casos inició sus síntomas en el periodo neonatal que corresponde a 25 casos y el 40% durante la etapa de lactante que corresponde a 17 casos. Estos datos al correlacionarlos con la edad del diagnóstico permiten ver que la mayoría de los casos no fueron detectados al comienzo de los síntomas en la etapa neonatal y que fueron diagnosticados posterior a éste periodo.

Tabla 17. Comienzo de síntomas de acuerdo a grupo etario

Periodo de inicio	No.	%
Neonatal	25	58
Lactante	17	40
Preescolar	0	0
Escolar	0	0
Sin síntomas	1	2
TOTAL	43	100

Gráfico 17. Comienzo de síntomas de acuerdo a grupo etario.



DIAGNÓSTICO

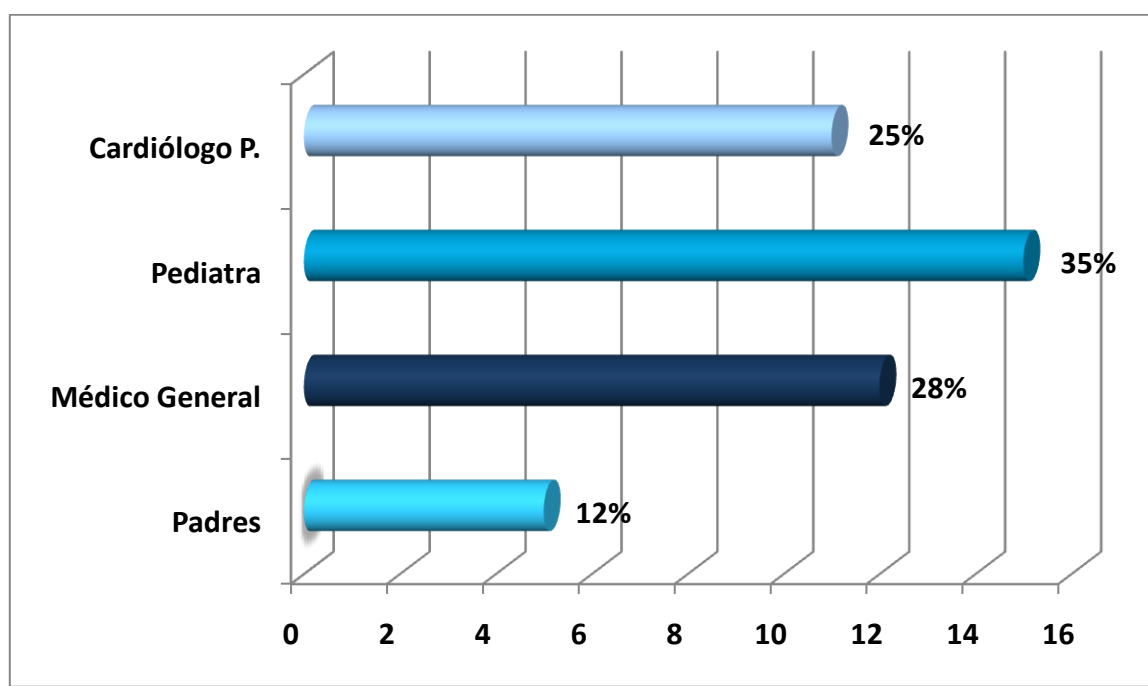
Como se mencionó anteriormente, se buscó en el expediente clínico si el diagnóstico de sospecha fue por los padres, médico general, médico pediatra o cardiólogo pediatra.

El 35% de los casos que corresponde a 15 pacientes fueron diagnosticados por médico pediatra, el 28% de los casos que corresponde a 12 pacientes fueron diagnosticados por médico general, 25% de los casos diagnosticados por cardiólogo pediatra que corresponde a 11 pacientes y el 12% de los casos que corresponde a 5 pacientes los padres fueron quienes sospecharon el diagnóstico y acudieron a su atención.

Tabla 18. Diagnóstico de sospecha.

Diagnóstico de Sospecha	No.	%
Padres	5	12
Médico General	12	28
Médico Pediatra	15	35
Cardiólogo Pediatra	11	25
TOTAL	43	100

Gráfico 18. Porcentaje de casos según diagnóstico de sospecha.



APOYO DIAGNÓSTICO

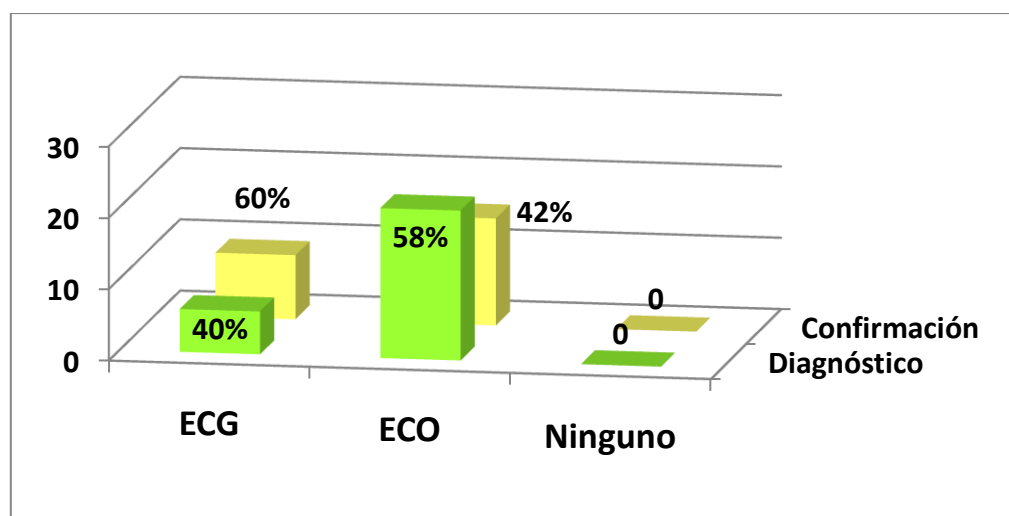
Se revisaron en los expedientes clínicos el reporte de estudios de apoyo para confirmar o bien diagnosticar la cardiopatía congénita y su tipo. Dentro de los cuales se realizaron electrocardiograma y ecocardiograma. En el 84% de los pacientes se realizó estudio ecocardiográfico, de los cuales el 42% confirmó el diagnóstico y el 58 % estableció el diagnóstico. El ecocardiograma solo fue posible en el 35% de los casos, de los cuales en 40% de los casos contribuyó al diagnóstico y en 60% confirmó el diagnóstico.

ELECTROCARDIOGRAMA Y ECOCARDIOGRAMA

Tabla 19. Estudio realizado número de casos, porcentaje y contribución al diagnóstico.

Estudio	No.	%	Diagnóstico	Confirmación
ECG	15	35	6	9
ECO	36	84	21	15
Ninguno	7	16	-	-

Gráfico 19. Porcentaje de casos con electrocardiograma y ecocardiograma y su contribución al diagnóstico.



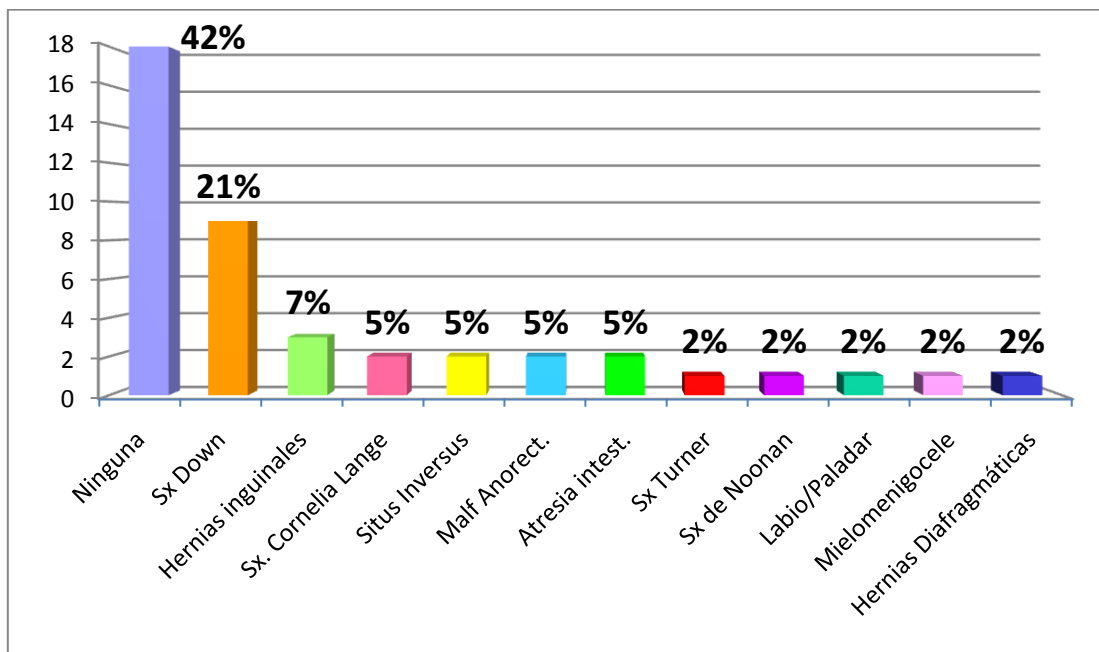
MALFORMACIONES ASOCIADAS

Se consideran dentro de malformaciones asociadas alteraciones cromosómicas como síndrome de Down, Síndrome de Cornelia de Lange, Turner, Noonan, situs inversus y otras malformaciones congénitas como malformaciones anorrectales, labio leporino y paladar hendido, mielomenigocele, atresias intestinales, hernias inguinales, etc. La malformación o alteración cromosómica más frecuente diagnosticada por fenotipo fue el Síndrome de Down en un 21% de los casos que corresponde a 9 pacientes, seguida las hernias inguinales con un 7% de los casos que corresponde a 3 pacientes, el 42% de los casos no presentó ninguna malformación o cromosomopatía.

Tabla 20. Malformaciones y cromosomopatías asociadas.

Malformaciones Asociadas	No.	%
Ninguno	18	42
Sx. Down	9	21
Hernias Inguinales	3	7
Sx. Cornelia de Lange	2	5
Situs inversus	2	5
Malformaciones anorrectales	2	5
Atresias intestinales	2	5
Sx. Turner	1	2
Sx de Noonan	1	2
Labio leporino/Paladar H.	1	2
Mielomenigocele	1	2
Hernias Diafragmáticas	1	2

Gráfico 20. Frecuencia de malformaciones y cromosomopatías asociadas.



COMPLICACIONES

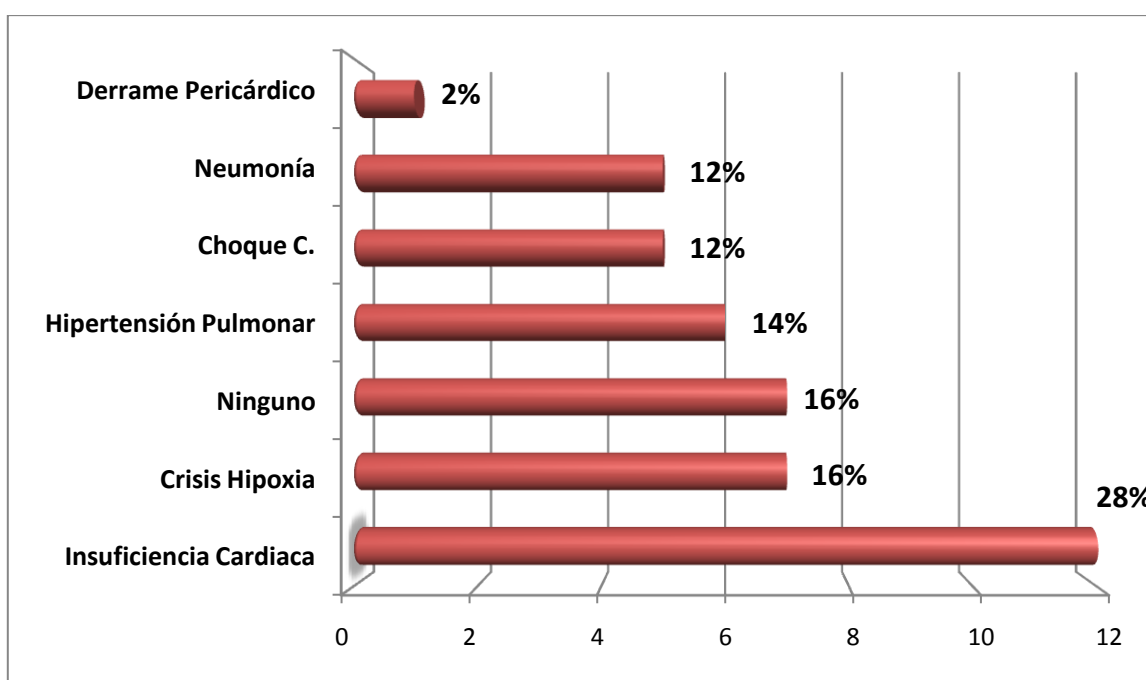
Dentro de las complicaciones más frecuentes presentadas fueron: infecciones de vías respiratorias de repetición, diagnosticadas como neumonías, crisis de hipoxia, insuficiencia cardiaca congestiva, hipertensión pulmonar, choque cardiogénico, derrame pericárdico, etc.

La complicación más frecuente reportada fue la Insuficiencia cardiaca congestiva con un 28%, seguida de la crisis de hipoxia con un 16% que corresponden a 12 y 7 pacientes respectivamente. El 16 % que corresponde a 7 pacientes no presentaron ninguna complicación y 14% de los casos que corresponde a 6 pacientes presentaron hipertensión pulmonar como complicación.

Tabla 21. Frecuencia de complicaciones.

Complicación	No.	%
Insuficiencia Cardíaca congestiva	12	28
Crisis Hipoxia	7	16
Ninguno	7	16
Hipertensión Pulmonar	6	14
Choque Cardiogénico	5	12
Neumonía	5	12
Derrame Pericárdico	1	2

Gráfico 21. Porcentaje de complicaciones.



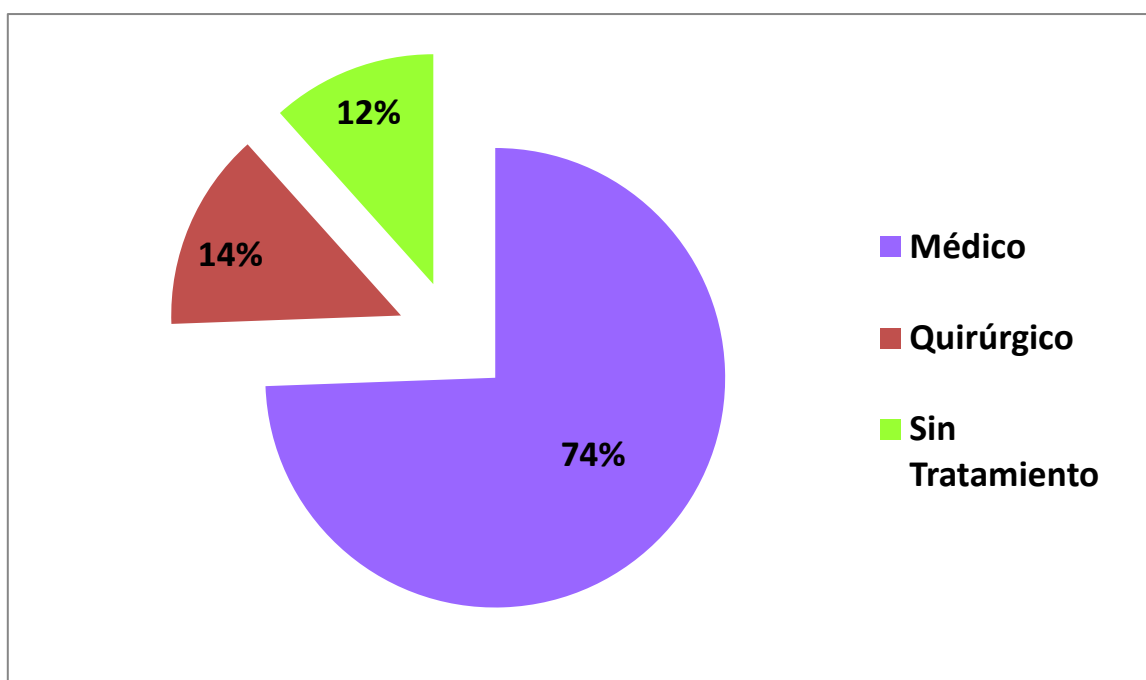
TRATAMIENTO

Dentro del tratamiento establecido se dividió en manejo médico (diurético, IECA, etc), quirúrgico y aquellos que solo ameritaban vigilancia sin ningún tratamiento. El 75% se encuentra con tratamiento exclusivamente médico, el 14% recibió tratamiento quirúrgico y 12% se encuentra bajo vigilancia ya sin tratamiento médico.

Tabla 21. Tratamiento establecido.

Tratamiento	No.	%
Médico	32	75
Quirúrgico	6	14
Sin tratamiento	5	12
TOTAL	43	100

Gráfico 21. Porcentaje de casos según manejo establecido.



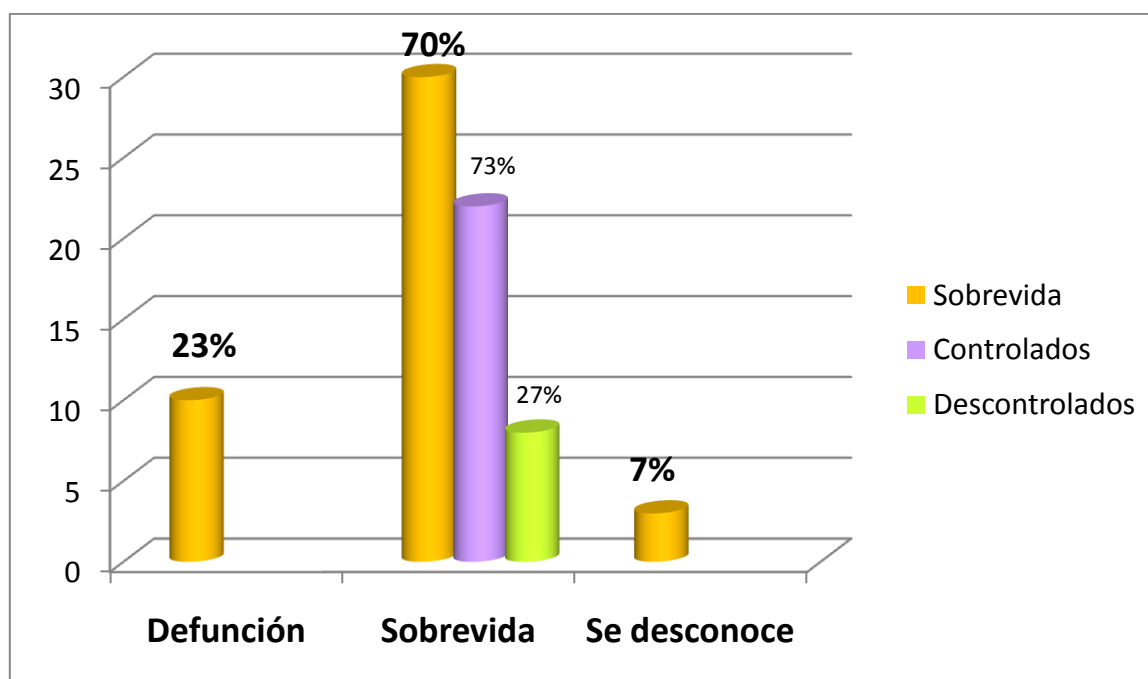
EVOLUCIÓN

De acuerdo a su evolución de los 43 casos revisados, 10 fueron defunciones, 30 sobreviven y 3 de ellos se desconoce su evolución, debido a que ya no acudieron a control subsecuente. De los que sobreviven 73% se encuentran controlados y solo el 27% ha presentado complicaciones en su evolución, como se muestra en la tabla y gráfico número 22.

Tabla 22. Evolución de los casos

Evolución	No.	%
Defunción	10	23
Sobrevida	30	70
Se Desconoce	3	7
TOTAL	43	100

Gráfico 22. Porcentaje de casos según su evolución.



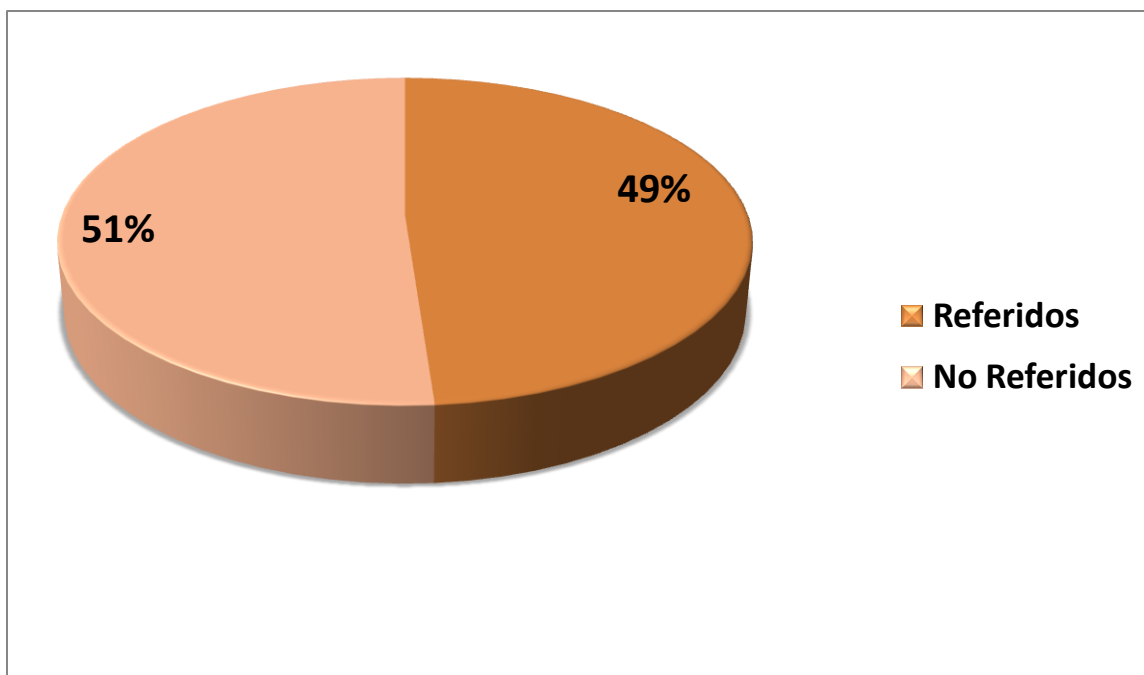
SISTEMA DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

Debido a la necesidad de manejo quirúrgico de los 43 pacientes diagnosticados en esta unidad, 21 pacientes fueron referidos a tercer nivel de atención, de los cuales solo de dos se recibió la contrarreferencia, aunque el paciente continúa en control en esta unidad así como en tercer nivel.

Tabla 23. Sistema de Referencia y Contrarreferencia.

REFERENCIA	No.	CONTRARREFERENCIA
Si	21	2
No	22	-
TOTAL	43	2

Gráfico 23. Porcentaje de pacientes referidos a tercer nivel.



DISCUSIÓN

SEXO. En cuanto al género se encontró mayor frecuencia en el sexo masculino con un 58% en comparación con el sexo femenino con un 42%. En relación con la literatura si hubo un predominio de género, debido a que se reporta que la distribución por sexo es en general igual para niños y niñas.

EDAD. El grupo etario con mayor predominio es el grupo 0-1 mes (considerado en el estudio como periodo neonatal) con un 40%, seguido del grupo de 1-6 meses con un 35%, observándose una importante reducción conforme se avanza en el grupo etario, esto puede estar relacionado con el inicio de la manifestaciones, ya que como veremos más adelante en la discusión de síntomas y signos, éstos se manifiestan predominantemente al nacimiento y en relación a que son problemas de origen congénito. El grupo de 3 a 6 años no reportó ningún caso, lo que también nos orienta a pensar en que el diagnóstico se está realizando de manera oportuna (a menor edad).

LUGAR DE ORIGEN. En cuanto al lugar de origen se observó un mayor número de casos en el municipio de Morelia, seguido de Lázaro Cardenas y Uruapán. Sin embargo si tomamos en cuenta el número de nacimientos por municipio tenemos que Villamadero fue el municipio que mayor casos presentó por número de habitantes (tasa de 37.6 por cada 10000 nacimientos) en comparación con Morelia con una tasa de 5 por cada 10000 nacimientos. Como podemos observar la frecuencia de cardiopatías congénitas en el estado de Michoacán es menor que la reportada a nivel nacional en la literatura.

NIVEL SOCIOECONÓMICO. Se tomó en cuenta el nivel socioeconómico debido a que las cardiopatías congénitas implican un gasto importante en la familia debido a los estudios para diagnóstico y control, que se requieren, así como medicamento necesario para su control. No contamos en nuestra unidad con ecocardiograma, por lo que éste estudio se solicita de manera externa, siendo de un costo elevado

para la mayor parte de la población que se encuentra con un nivel socioeconómico bajo.

TIPOS DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. En cuanto al tipo de cardiopatía más frecuente reportada fue la Persistencia del Conducto Arterioso con un 23%, seguida de la Comunicación Intraventricular con un 18%. En comparación con la literatura revisada, la comunicación interventricular y la interauricular es más frecuente que la persistencia del conducto arterioso. Podemos observar que tenemos un porcentaje considerable de cardiopatías complejas las cuales ameritan envío a tercer nivel de atención de manera oportuna.

ANTECEDENTES PRENATALES. Dentro de los antecedentes prenatales consideramos algunas variables importantes que nos pueden orientar hacia posibles factores de riesgo y con ello poder actuar de manera preventiva para disminuir la prevalencia de las cardiopatías congénitas en nuestro medio. Algunas de ellas ya reportadas en la literatura como factores de riesgo. Tomamos en cuenta la edad materna y paterna, el control prenatal, número de gestas, antecedentes de toxicomanías (tabaquismo, alcoholismo, drogadicción y consumo de medicamentos de riesgo) y antecedentes heredofamiliares (cardiopatías congénitas en familiares de primer y segundo grado, diabetes gestacional y enfermedad hipertensiva del embarazo principalmente).

EDAD DE LOS PADRES. En cuanto a la edad de los padres, se obtuvo una media para la madre de 22.1 años y para el padre de 24 años, con una media para ambos de 23 años y con una moda de 27. Se esperaba encontrar una mayor incidencia de las cardiopatías congénitas con padres adolescentes y/o padres añosos. Es posible que si exista una relación con la edad, sin embargo tendríamos que estudiar mayor número de casos. Lo que si se confirma es la relación que existe entre la edad de los padres (mayor edad materna y paterna) y la asociación con cromosomopatías principalmente síndrome de Down.

CONTROL PRENATAL. El control prenatal es una variable de suma importancia debido a que de acuerdo a la revisión de la literatura las cardiopatías congénitas

pueden diagnosticarse de manera temprana en el periodo gestacional antes de las 22 semanas de gestación. En los resultados llama la atención que el 95% tuvo un control prenatal aparentemente adecuado, definido por haber llevado control médico con un mínimo de 5 consultas y al menos un ultrasonido obstétrico, sin embargo de acuerdo a estos resultados, de todos los casos reportados, ninguno se había diagnosticado en el periodo prenatal, por lo que fue un hallazgo importante en la realización del estudio. Recordemos que se define como detección oportuna aquella cardiopatía detectada durante la etapa prenatal o durante el periodo neonatal. El 95% de las pacientes que llevaron control prenatal aparentemente adecuado no se les detectó la cardiopatía congénita en dicho periodo. Esto nos lleva a pensar que el control prenatal de las mujeres de nuestra comunidad, no se está llevando de manera adecuada, esto pudiera estar influenciado por factores económicos, debido a que como veremos más adelante la mayoría de la población es de un nivel socioeconómico bajo, por lo que el acudir con un especialista en ginecobstetricia y el realizar ultrasonido obstétrico por especialista capacitado en detectar dichas malformaciones es una limitación importante en su detección oportuna. Sin embargo a pesar de ello es un factor modificable que en un futuro podría detectar de manera oportuna a estos pacientes y con ello una mejoría en el tratamiento y sobrevida.

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES. Dentro de ellos se considero a los factores de riesgo reportados en la literatura como son antecedente de cardiopatías en familiares de primer y segundo grado, así como diabetes y enfermedad hipertensiva. Los resultados que se obtuvieron reportan que un 44% no tiene antecedentes heredofamiliares. La diabetes en la madre fue el principal factor de riesgo para posible desarrollo de malformaciones cardiacas por un mal control de la misma durante el embarazo, como se reporta en la literatura. Se puede disminuir la incidencia de las cardiopatías congénitas detectando de manera oportuna a las madres diabéticas y llevando un control glucémico adecuado, así como buscar de manera intencionada en los ultrasonidos obstétricos dichas malformaciones para poder brindar una detección oportuna y tratamiento temprano al recién nacido. Se obtuvo solo el 9% de los casos para

familiares de primer y segundo grado con cardiopatías congénitas como factores de riesgo hereditario. Con el paso de los años la literatura reporta un aumento en la sobrevivencia de los niños con cardiopatía congénita que llegan a la vida adulta, siendo esto un factor de riesgo hereditario que podemos detectar de manera oportuna y con ello buscar de manera intencionada malformaciones cardíacas durante los controles ultrasonográficos durante el embarazo. La enfermedad hipertensiva representó solo el 12 de los casos.

TOXICOMANIAS E INGESTA DE MEDICAMENTOS. Se reporta en la literatura una mayor incidencia para cardiopatías congénitas con antecedentes de alcoholismo, tabaquismo o consumo de drogas previo y durante la gestación. En nuestro estudio el 57% de los casos no tenía como antecedente el consumo de sustancias tóxicas para el feto. Dentro de las sustancias tóxicas con mayor número de casos reportados fue el cigarro con un 23%, siendo más frecuente su consumo en el padre. En un 16% de las madres se detectó el consumo de medicamentos que se consideran en la categoría C de medicamentos (anticonceptivos hormonales, metronidazol, aspirina, antihipertensivos, etc), por lo que es un factor de riesgo importante, modificable y que por ignorancia probablemente las madres continúen consumiendo dichos medicamentos que influyen en la génesis no sólo de malformaciones cardíacas sino de muchas otras también asociadas.

AMENAZAS DE ABORTO Y PARTO PRETÉRMINO. La incidencia de malformaciones congénitas en general probablemente fuera mayor si se tomaran en cuenta un gran número de abortos o mortinatos en los cuales su causa está relacionada con defectos mayores que son incompatibles para la vida. No se encontró en la literatura que la amenaza de parto prematuro o la amenaza de aborto como factor para sospechar en un embarazo con una Cardiopatía Congénita. Se reportó un 23% con antecedente de amenaza de aborto y 9% con amenaza de parto pretérmino, por lo que nos apoyamos en lo establecido en la literatura, siendo muy probable un mayor número de casos en aquellos que llegan al aborto.

NÚMERO DE GESTAS. En cuanto al número de gestas, llama la atención la prevalencia en las primigestas, con 49% de los casos, no encontrando literatura alguna que nos apoye esto. Valdría la pena extender más el estudio de esta variable, con mayor número de casos, así como el estudio genético con los avances actuales para determinar la causa de dicha prevalencia.

ANTECEDENTES PERINATALES. Dentro de éstos antecedentes se tomaron en cuenta las siguientes variables: semanas de gestación, vía por la cual se obtuvo el producto (parto vaginal o cesárea), valoración de APGAR y peso al nacimiento.

SEMANAS DE GESTACIÓN. Se tomó en cuenta las semanas de gestación para determinar si existe un riesgo para cardiopatías congénitas de acuerdo a la edad gestacional, menores de 37 semanas de gestación (pretérmino), 37-42 semanas de gestación (término) y mayores de 42 semanas de gestación (posttérmino). El 72% de los casos fueron productos de término, sin ser la prematuridad un factor de riesgo para cardiopatía congénita. Un pequeño porcentaje fueron recién nacidos pretérminos sin que existan reportes en la literatura acerca de la relación entre cardiopatía congénita y prematuridad por lo que valdría la pena realizar más estudios por diversos factores que pueden influir.

PESO AL NACIMIENTO. En relación con el peso al nacimiento se clasificó a los pacientes de acuerdo a su edad gestacional por medio de tablas de crecimiento en: recién nacido con peso bajo, adecuado o alto para su edad gestacional. Un 68% de los casos se reportó con peso adecuado, por lo que no se apoya la asociación de cardiopatía congénita con peso bajo al nacimiento en nuestro estudio. Solo el 23% presentó peso bajo al nacer de acuerdo a su edad gestacional.

VALORACIÓN DE APGAR. Se tomó en cuenta la valoración de APGAR para clasificación de acuerdo al puntaje: vigoroso (7 a 10), depresión leve (4 a 6), depresión grave (menor de 3) al minuto de vida. El 63% de los casos presentó una valoración de APGAR adecuada (7 a 10). No encontramos en la literatura acerca

de este parámetro, sin embargo en mi práctica clínica he observado una mayor incidencia de recién nacidos con APGAR moderado a bajo al minuto de vida, con el control subsiguiente y una detección posterior en el periodo neonatal de cardiopatía congénita. Por lo que la valoración de APGAR es una variable que valdría la pena estudiar más a fondo y con un mayor número de población. En el estudio solo el 35% presento un APGAR con depresión leve.

PARTO/CESÁREA. El 53% de los casos fue obtenido por vía vaginal y el 47% por cesárea, de las cuales la principal indicación fue por sufrimiento fetal agudo. No contamos en la literatura con reportes relacionados con asociación de cardiopatía congénita y sufrimiento fetal agudo, sin embargo si podría existir una relación que nos hiciera sospechar en dicha malformación y sobre todo prevenir el sufrimiento fetal agudo como factor de riesgo que incrementa la mortalidad.

SÍNTOMA Y SIGNOS. Se registraron los síntomas y signos iniciales más frecuentes reportados en el expediente, que motivaron a los padres a solicitar valoración médica o bien al médico general y/o pediatra a envío para valoración por subespecialista, así como el momento en que comenzaron los síntomas (periodo neonatal, lactante, preescolar y escolar). Se corroboró que los síntomas y signos predominantes en las cardiopatías congénitas son la dificultad respiratoria y la cianosis con un 72% y 70% respectivamente, como se reporta en la literatura. El rechazo a la vía oral, la apnea y la palidez son otros síntomas que se pueden presentar en presencia de cardiopatía congénita, que deben de llevar al médico a sospechar en dicha patología.

COMIENZO DE LA SINTOMATOLOGÍA. El 58% de los casos inició sus síntomas en el periodo neonatal y el 40% durante la etapa de lactante. Por lo que podemos ver que la sintomatología es temprana y por lo tanto el diagnóstico también lo debe de ser. Relacionado nuestros resultados con la edad al diagnóstico, la mayoría de nuestra muestra de estudio fue diagnosticada en el periodo neonatal y un escaso número en las etapas posteriores, por lo que la detección se está realizando en su mayoría de manera oportuna.

DIAGNÓSTICO. Como se mencionó anteriormente, se buscó en el expediente clínico si el diagnóstico de sospecha fue por los padres, médico general, médico pediatra o cardiólogo pediatra. Se obtuvo que el 35% de los casos fué diagnosticado por médico pediatra, 28% por médico general y un 25% por cardiólogo pediatra. Con esto podemos observar que hace falta mayor capacitación en los médicos de primer contacto para la identificación de aquellos niños con factores de riesgo y con sintomatología que haga sospechar en la posibilidad de una cardiopatía congénita. Aun la mayoría de los casos están siendo diagnosticados posterior a varias valoraciones por médicos generales hasta el envío posterior a médico pediatra. El menor porcentaje de diagnóstico por subespecialista, es debido a que se está detectando de manera oportuna al paciente con sospecha de cardiopatía congénita por el médico pediatra, con el posterior envío al especialista para que determine el tipo de cardiopatía.

APOYO DIAGNÓSTICO. Se revisaron en los expedientes clínicos el reporte de estudios de apoyo para confirmar o bien diagnosticar la cardiopatía congénita y su tipo. Dentro de los cuales se realizaron electrocardiograma y ecocardiograma. No se encontraron reportes de radiografías de tórax, el cual es un estudio también de importancia para la orientación diagnóstica. En el 84% de los pacientes se realizó estudio ecocardiográfico, de los cuales el 42% confirmó el diagnóstico y el 58 % estableció el diagnóstico. El ecocardiograma solo fue posible en el 35% de los casos, de los cuales en 40% de los casos contribuyó al diagnóstico y en 60% confirmó el diagnóstico.

MALFORMACIONES ASOCIADAS. Se consideran dentro de malformaciones asociadas alteraciones cromosómicas como síndrome de Down, Síndrome de Cornelia de Lange, Turner, Noonan, situs inversus y otras malformaciones congénitas como malformaciones anorrectales, labio leporino y paladar hendido, mielomenigocele, atresias intestinales, hernias inguinales, etc. La malformación o alteración cromosómica más frecuente diagnosticada por fenotipo fue el Síndrome de Down en un 21%, seguida las hernias inguinales con un 7%. La literatura refiere que el síndrome de Down es la alteración cromosómica más frecuente

relacionada a las Cardiopatías Congénitas refiriendo un porcentaje similar a nuestro estudio, sin embargo se ha referido que el defecto de las almohadillas endocárdicas como el defecto congénito más frecuente encontrado, que a diferencia de nuestro estudio, éste no se encontró en ninguno de los casos. Se encontraron cuatro casos de niños en los cuales se sospechó por asociación y fenotipo el diagnóstico de un síndrome de Cornelia de Lange, Turner y Noonan, relacionados con cardiopatías congénitas y reportado en la literatura.

COMPLICACIONES. Dentro de las complicaciones más frecuentes presentadas fueron: infecciones de vías respiratorias de repetición, diagnosticadas como neumonías, crisis de hipoxia, insuficiencia cardiaca congestiva, hipertensión pulmonar, choque cardiogénico, derrame pericárdico, etc. La complicación más frecuente reportada fue la Insuficiencia cardiaca congestiva con un 28%, seguida de la crisis de hipoxia con un 16%. El 14% presentó hipertensión pulmonar.

TRATAMIENTO. Dentro del tratamiento establecido se dividió en manejo médico (diurético, IECA, etc), quirúrgico y aquellos que solo ameritaban vigilancia sin ningún tratamiento. El 75% se encuentra con tratamiento exclusivamente médico, el 14% recibió tratamiento quirúrgico y 12% se encuentra bajo vigilancia ya sin tratamiento médico.

EVOLUCIÓN. De acuerdo a su evolución de los 43 casos revisados, 10 fueron defunciones, 30 sobreviven y 3 de ellos se desconoce su evolución, debido a que ya no acudieron a control subsecuente. De los que sobreviven 73% se encuentran controlados y solo el 27% ha presentado complicaciones en su evolución.

SISTEMA DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA. Debido a la necesidad de manejo quirúrgico de los 43 pacientes diagnosticados en esta unidad, 21 pacientes fueron referidos a tercer nivel de atención, de los cuales solo de dos se recibió la contrarreferencia, aunque el paciente continúa en control en esta unidad así como en tercer nivel. El sistema de referencia y contrarreferencia es deficiente por parte de las unidades receptoras de tercer nivel, lo cual si representa un gran problema ya que la mayoría de las cardiopatías congénitas amerita

tratamiento y referencia a un tercer nivel de atención y desafortunadamente se complican los pacientes antes de su aceptación. Además de que no se obtiene el documento de contrarreferencia para saber la evolución y el manejo establecido en el tercer nivel de atención. La información que se obtuvo fue por el control subsecuente en la consulta externa de cardiología pediátrica de ésta unidad

CONCLUSIONES

- El número de casos de cardiopatías congénitas es frecuente en nuestro medio.
- La frecuencia relativa de las cardiopatías congénitas en nuestra población fue mayor en el sexo masculino.
- La mayoría de los casos deben de ser detectados al nacimiento.
- La mayoría de nuestros pacientes diagnosticados fueron del municipio de Morelia.
- La Sistema de Referencia y Contrarreferencia aun es deficiente y esto afecta en el pronóstico de los pacientes.
- El mayor porcentaje de pacientes procede de familias de nivel socio-económico bajo.
- La cardiopatía congénita más frecuente fue la Persistencia del Conducto Arterioso lo cual no se correlaciona con la literatura.
- Podemos considerar para sospecha de cardiopatía congénita aquellos con un APGAR medio y bajo al primer minuto de vida.
- Pacientes que cursan con dificultad respiratoria debe de descartarse como posible causa una cardiopatía congénita, principalmente al nacimiento.

- El electrocardiograma es un apoyo importante en la orientación diagnóstica de las cardiopatías congénitas y el ecocardiograma es un elemento indispensable para el diagnóstico definitivo.
- El sistema de control prenatal es deficiente en detección de factores de riesgo y malformaciones congénitas.
- La tasa de mortalidad en el grupo de pacientes con cardiopatía congénita es aún alta.

RECOMENDACIONES

- Detectar de manera oportuna aquella población en riesgo y disminuir factores de riesgo proporcionando información adecuada y completa a la población.
- Dar continuidad a estudios epidemiológicos y la difusión de factores de riesgo a la población.
- Implementar programas de promoción y prevención de cardiopatías congénitas y malformaciones congénitas asociadas.
- Capacitación en ecografía obstétrica para lograr el diagnóstico precoz de las cardiopatías, tanto en la vida pre-natal para poder brindar un diagnóstico y tratamiento oportuno a ésta población y disminuir con ello la mortalidad.
- Fortalecer el Sistema de Referencia - Contrarreferencia de la Red de Salud.

- El apoyo de la ecocardiografía oportuna puede influir en el pronóstico de los pacientes para establecer un manejo médico y/o quirúrgico), por lo que se debe de gestionar la posibilidad de contar en nuestra unidad con un ecocardiograma ya que la mayoría de nuestra población es de un medio socioeconómico bajo y no cuentan con el recurso económico para su realización.

REFERENCIAS

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002;39:1890-900.
2. R.M. Perich Durán. Cardiopatías congénitas más frecuentes. Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital de Sabadell. Corporació Parc Taulí. Barcelona. Pediatr Integral 2008;XII(8):807-818.
3. Botto LD, Correa A, Erickson JD. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. Pediatrics, 2001;3, 107-111.
4. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. Pediatr Cardiol 2003;24:195-221.
5. Díaz Tomás JJ, Borreiro J, Ramos A, Solís G, Crespo M. Cardiopatías congénitas en una serie de 53578 niños nacidos en Oviedo (1976-1985). An Esp Pediatr, 1989;31:229-32
6. Roy DL, McIntyre L, Human DG, Nanton MA, Sherman GJ, Allen LM, Finley JP. Trends in the prevalence of congenital heart disease: comprehensive observations over a 24-year period in a defined region of Canada. Can J Cardiol, 1994;10:821-6
7. Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A, Erickson JD. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997. Circulation 2001;103:2376-81.
8. Cloarec S, Magontier N, Vaillant MC, Paillet C, Chantepie A. Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre-et-Loire. Évaluation du diagnostic anténatal (1991-1994). Arch Pediatr, 1999;6:1059-65
9. Juan Calderón-Colmenero, Jorge Luís Cervantes-Salazar, Pedro José CuriCuri, Samuel Ramírez-Marroquín. Departamento Cardiopatías Congénitas. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. México, D. F. Arch Cardiol Mex 2010;80(2):133-140.
10. Moore, K. L. B.A; M. Sc; Ph. D; F.I.A.C; F.R.S.M. PERSAUD, T.V.N; M.D; Ph. D. Embriología Clínica. Interamericana Mc Graw Hill. 6ta edición. 1995.

11. Cruz Hernández, M. Tratado de Pediatría. 5 edición. Barcelona: España, 1983: 232-49,937-62.
12. Avery, Dr. Mary Ellen; Taeusch, Dr William, Jr. Schaffer. Enfermedades del recién nacido. Quinta Edición. 1986. Madrid. Dworkin, P. National Medical series for independent study. Pediatrics. USA. 1996, 367-385.
13. Rouvière H, Delmas A. Anatomía Humana. Descriptiva, topográfica y funcional. 8º ed. Madrid: Casa Editorial Vailly-Bailliere;1971.
14. Netter FH. Cardiovascular Anatomy. Atlas of Human Anatomy. Cardiovascular Selections from Novartis. USA: Novartis Pharmaceuticals; 1997.
15. Van Praagh R, David I, Van Praagh S. What is a ventricle? The single-ventricle trap. Pediatr Cardiol 1982; 2:7 9-84.
16. Snider Rebecca A, Serwer Gerald A, Ritter Samuel B. Echocardiography in Pediatric Heart Disease. 2nd ed. St. Louis, Missouri: Mosby-Year Book;1997.
17. HIGGINS CB, SILVERMAN NK, KERSTING-SOMMERHOFF BA, SCHIMIDT K: Congenital Heart Disease. Echocardiography and Magnetic Resonance Imaging. New York Raven Press, 1990: 73.
18. Jenkins Kathy J, Correa Adolfo, Jeffrey A. Feinstein, et al. Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects: Current knowledge: A scientific statement from the American Heart Association Congenital cardiac Defect Committee, Council on Cardiovascular Disease in the young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation 2007; 115; 2995-3014.
19. Carlos Maroto Monedero (coordinador), Manuela Camino López, José M.a Girona Comas y Pascual Malo Concepción. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. Sociedad Española de Cardiología. Revista Española de Cardiología 2001; 54:49-66.

20. Moreno Granado F. Epidemiología de las Cardiopatías congénitas. Protocolos. Diagnósticos y terapéuticos en Cardiología Pediátrica. De la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica (www.secardioped.org).
21. Barriales AV, Moris Tc, Sánchez PI. Abordaje diagnóstico de las cardiopatías congénitas. An Pediatr. Contin 2005; 3; 87-89.
22. Te-Chuan Chou. Electrocardiography in clinical practice. 2nd ed. Odo, USA Grune & Stratton; 1986.
23. Chávez GE, Esquivel SL, Llanes CM. Cardiopatías Congénitas más frecuentes: diagnóstico radiológico y su correspondencia con la fisiopatología. Medicentro 2008; 12 (1).
24. Laya BF, Goske MJ, Morrison S et al. The accuracy of chest radiographs in the detection of congenital heart disease and in the diagnosis of specific congenital cardiac lesions. Pediatr. Radiol 2006; 36: 677-681.
25. Alva C, Beirana L. Cardiopatías congénitas. En Alva C. Lo esencial de la Cardiología pediátrica. Ciudad de México. Mc Graw Hill 2006, 73.
26. Maroto CM, Enríquez de Salamanca F, Herráiz IS, Zabala JA. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. Rev Esp Cardiol 2001;54:67-82.
27. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, Macartney FJ, Quero-Jimenez M, Shinebourne EA, et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. Pediatr Cardiol 1984; 5: 281-7.
28. ATTIE F: Cardiopatías Congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México. Salvat Mexicana de Ediciones SA. 1985: 33-44.
29. ATTIE F, ZABAL C, BUENDÍA HERNÁNDEZ A: Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. Editorial Médica Panamericana SA. 1993: 15-19
30. VAN PRAAGH R: Segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defects 1972; 8: 4.
31. SHINEBOURNE EA, MACARTNEY FJ, ANDERSON RH: Sequential chamber localization. Logical approach to diagnosis in congenital heart disease. Br Heart J 1976; 38: 327-340.

32. DÍAZ-GÓNGORA G, ATTIE F, QUERO-JIMÉNEZ M, MUÑOZ L, ANDERSON RH, TYNAN M, BAÑO-RODRÍGUEZ A: Secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. Arch Inst Cardiol Méx 1982; 52: 59-61.
33. Vesterby A, Nielsen K, Borg L, Paulsen S, Baandrup U. Congenital heart malformations in Jutland, Denmark: a three year necropsy study in children aged 0-14 years. Epidemiology and classification according to sequential segmental analysis. Br Heart J 1987; 58: 653-8.
34. Rosenthal A. Nutritional considerations in the prognosis and treatment of children with congenital heart disease. En: Suskind R, ed. Textbook of pediatric nutrition. Nueva York, (NY): Raven Press, 1993:383-391.
35. Chang AC, Hanley FL, Lock JE, Castaneda AR, Wassel DL. Management and outcome of low birth-weight neonates with congenital heart disease. J Pediatr 1994;124:461-464.
36. Thomessen M, Heiberg A, Kase BF. Feeding problems in children with congenital heart disease: The impact on energy intake and growth outcome. Eur J Clin Nutr 1992;46:457-464.
37. Thompson-Chagoyan OC, Reyes-Tsubaki N, Rabiela-Barrios OL, Buendía-Hernández A, Miranda-Chávez I, Carrasco-Quintero R. Estado de nutrición del niño con cardiopatía congénita. Arch Inst Cardiol Mex 1998;68:119-123.
38. Park SC, Mathews AR, Zuberbuhler RJ, Rowe RD, Neches WH, Cora CL. Down syndrome with congenital heart malformation. Am J Dis Child 1977;131:29-33.
39. Marino B, Papa M, Guccione P, Corno A, Morasini M, Calabaro R. Ventricular septal defect in Down syndrome with congenital heart malformation. Am J Dis Child 1990;144:544-5.
40. Masrino B, Corno A, Guccione P, Marceletti C. Ventricular septal defect and Down's syndrome. Lancet 1991;337:245-6.
41. Marelli Ariane J, Andrew S Mackie, Raluca Ionescu, Elham Rahme and Louise Pilote. Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and age distribution. Circulation 2007; 115; 163-72.

42. Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol*. 2005; 58 (12): 1428-34.
43. Myung Park. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. Fisiología de las lesiones con shunts izquierda-derecha. Capítulo 11: Defectos congénitos cianosantes, 5ª edición. 2008; cap. 9.
44. Villanueva Orbáiz R, Arráez Aviar LA. Epidemiología de las malformaciones congénitas y de sus factores de riesgo. *Pediatría* 2006; 26 (9): 308-15.
45. Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Rev Esp Cardiol*. 2005; 58 (12): 1428-34.
46. Pierpont Mary Ella, Craig T. Basson, D. Woodrow Benson et al. Genetic Basis for congenital heart defects: current knowledge: A scientific statement from the American Heart Association Congenital cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2007; 115; 3015-38.
47. Sánchez C. Etiología general e incidencia de las cardiopatías congénitas. En: Sánchez P, ed. *Cardiología pediátrica. Clínica y cirugía*. Barcelona: Salvat editores, 1986:3-10.
48. Samánek M, Vorisková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999;20:411-417
49. Factores influyentes en la evolución de la mortalidad de las cardiopatías congénitas. Estudio sobre 1.216 niños en la Comunidad Autónoma de Murcia (1978-1990). *Rev Esp Cardiol* 2001;54:299-306.
50. Van Praagh R. Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic-anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1984; 7: 115-20.
51. Arciniegas JG, Soto B, Coghlan HC, Barger LM Jr. Congenital heart malformations: sequential angiographic analysis. *AJR Am J Roentgenol* 1981; 137: 673-8

ANEXOS

Nombre	Edad	Sexo	Municipio	Diagnóstico	Edad Materna	Edad Paterna	No. Gesta	A.P.	SDG.	Parto/ Cesárea	APGAR	Peso	A.P.P Materno
1.-													
2.-													
3.-													
4.-													
5.-													
6.-													

Síntomas Signos	ECO	ECG	Malformaciones	Complicaciones	Evolución	Tx establecido	Nivel Socioeconómico	Referencia 3er nivel	Contrarreferen
1.-									
2.-									
3.-									
4.-									
5.-									
6.-									