

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

The seal of the Universidad de San Carlos de Guatemala is a circular emblem. It features a central figure, likely a saint or historical figure, holding a staff and a book. The figure is surrounded by various symbols, including a cross, a crown, and a lion. The text "UNIVERSITAS CONSPICUA CAROLINA ACADEMIA COACTEMALENSIS INTER CETERAS OPTIMA" is inscribed around the perimeter of the seal.

**CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA DE LOS
PACIENTES CON CARDIOPATÍA CONGÉNITAS CIANOGENAS
QUE RECIBIERON TRATAMIENTO QUIRÚRGICO**

DANIA CORINA HERNÁNDEZ MARROQUÍN

Tesis

Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de Posgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas
Maestría en Pediatría
Para obtener el grado de
Maestra en Ciencias en Pediatría

Guatemala, febrero de 2014



ESCUELA DE
ESTUDIOS DE
POSTGRADO

Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

LA FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

El Doctora: Dania Corina Hernández Marroquín

Carné Universitario No.: 100020128

Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestra en Ciencias en Pediatría, el trabajo de tesis **"Caracterización epidemiológica de los pacientes con cardiopatía congénita cianogena que recibieron tratamiento quirúrgico"**.

Que fue asesorado: Dra. Flor de María García

Y revisado por: Dr. Edgar Rolando Berganza Bocaletti MSc.

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para febrero 2014.

Guatemala, 29 de enero de 2014

Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.

Director
Escuela de Estudios de Postgrado



Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.

Coordinador General
Programa de Maestrías y Especialidades



//amo

Guatemala, 22 de Septiembre de 2013

Dr. Edgar Rolando Berganza Bocaletti
Docente Responsable
Maestría en Pediatría
Universidad San Carlos de Guatemala
Hospital Roosevelt
Presente

Estimado Dr. Berganza:

Atentamente me dirijo a usted, deseándole éxitos en sus labores cotidianas, el motivo de la presente es para informarle que he sido ASESORA del trabajo de tesis titulado:

“Caracterización Epidemiológica de los pacientes con cardiopatía congénitas cianógenos que recibieron tratamiento quirúrgico”

Realizado por la estudiante Dania Corina Hernández Marroquin de la Maestría en Pediatría, el cual ha cumplido con todos los requerimientos para su aval.

Sin otro particular por el momento, me suscribo de usted,

Atentamente,



Dra. Flor de María García
Cardióloga Pediatra
ASESORA

Guatemala, 22 de Septiembre de 2013

Dr. Edgar Rolando Berganza Bocaletti
Docente Responsable
Maestría en Pediatría
Universidad San Carlos de Guatemala
Hospital Roosevelt
Presente

Estimado Dr. Berganza:

Por este medio le informo que he revisado el trabajo titulado "Caracterización Epidemiológica de los pacientes con cardiopatía congénitas cianógenos que recibieron tratamiento quirúrgico" el cual corresponde al estudiante Dania Corina Hernández Marroquin de la Maestría en Pediatría, por lo que le doy mi aval para continuar con los procesos correspondientes.

Sin otro particular, me suscribo de usted.

Atentamente,



Dr. Carlos Enrique Sánchez Rodas MSc

REVISOR

Departamento de Ortopedia y Traumatología
Hospital Roosevelt

INDICE DE CONTENIDOS

Resumen	i
I. Introducción	1
II. Antecedentes	3
III. Objetivos	21
IV. Material y métodos	22
V. Resultados	30
VI. Discusión y análisis	37
VII. Referencias Bibliográficas	42
VIII. Anexos	46

INDICE DE TABLAS

Cuadro No. 1	30
Cuadro No. 2	30
Cuadro No. 3	31
Cuadro No. 4	31
Cuadro No. 5	32
Cuadro No. 6	32
Cuadro No. 7	32
Cuadro No. 8	33

INDICE DE GRAFICAS

Grafica No. 1	34
Grafica No. 2	34
Grafica No. 3	35
Grafica No. 4	35
Grafica No. 5	36

RESUMEN

OBJETIVO: Se caracterizaron demográficamente las cardiopatías congénitas cianógenas que recibieron tratamiento quirúrgico, registrados en la unidad de Cirugía Cardiovascular pediátrica durante los años 2009 – 2011; **MATERIAL Y METODOS:** se realizó un estudio descriptivo retro prospectivo con un total de 92 pacientes que cumplieron criterios de inclusión en el periodo a estudio; **RESULTADOS :** se estudiaron 92 pacientes, de ellos el 60% correspondió a pacientes con tetralogía de Fallot, y seguido de conexión venosa anómala total con un 20%, respecto al género el 47% (n= 29) y masculinos 43% (n=27), del total de pacientes el 34% (n=34) procedían del departamento de Guatemala, indígenas 24% (n=22) y ladinos 76% (n=70), la escolaridad materna y paterna fue primaria la más encontrada 56% y 61% respectivamente, la edad materna con más casos estuvo por encima de 30 años, el 52% de las madres si llevo control prenatal, se encontró que en el 82% de los pacientes se diagnosticaron tardíamente y el 18% se hizo de forma temprana, la corrección quirúrgica en el 54% de los pacientes se realizó después del año de vida y el 87% sobrevivió al año de tratamiento quirúrgico. **CONCLUSIONES:** Se estableció que la cardiopatía congénita cianógena que con mayor frecuencia recibe tratamiento quirúrgico es la tetralogía de Fallot, según el lugar de procedencia se pudo observar que el departamento de Guatemala es el de mayor importancia; se determinó que el 82% de los pacientes fueron diagnosticados tardíamente, se evidencio que más de la mitad de los pacientes fue operado después del primer año de vida y que el 87% de los pacientes sobrevivieron al primer año de vida posquirúrgico.

I. INTRODUCCIÓN

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes y presentan una incidencia entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, siendo mucho más alta en los nacidos muertos.¹ Las distintas tasas de los estudios se deben, en parte, a los diferentes criterios de registro y de diagnóstico. Se ha observado un aumento aparente de la incidencia de las cardiopatías congénitas en los trabajos más recientes, esto induce a pensar que el incremento se deba, al menos en parte, a una mejora en las técnicas de diagnóstico.^{2,3} En el caso específico de Guatemala no se cuentan con datos actualizados acerca de la incidencia de cardiopatías congénitas, en consecuencia resulta relevante un diagnóstico acertado y oportuno.

Según un estudio reciente acerca de la mortalidad por anomalías congénitas, determinó que en niños menores de 1 año esta patología supone algo más de un tercio de las muertes y alrededor de 1/10 de todas las muertes durante este periodo de vida.⁴

Las cardiopatías congénitas son susceptibles de reconocerse desde el periodo prenatal e iniciar un manejo adecuado y planificar con anticipación la conducta a seguir, sin embargo los casos no detectados durante el periodo perinatal, pueden ser identificados al nacimiento o en las primeras horas de vida mediante un adecuado examen físico y saturación de oxígeno, ello permite derivar a los pacientes con los especialistas.⁵ Al no ser diagnosticados en estas etapas los pacientes son egresados a casa y evaluados al presentar signos y síntomas de inestabilidad hemodinámica que dificultan la corrección de su patología.⁶

La mortalidad por esta causa ha decrecido considerablemente en los últimos años en países desarrollados, debido a los avances en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y cuidados postoperatorios (un descenso del 40 % en EEUU entre 1979 y 1997), aunque sigue siendo substancial, sobre todo en las anomalías más severas. Al mismo tiempo la edad de fallecimiento ha aumentado, lo que supone un incremento de la supervivencia.⁷ Esto no se considera aceptable en nuestro medio debido a que se registra un gran número de casos detectados tardíamente secundarios a que no existe una referencia temprana a la unidad de cirugía cardiovascular de Guatemala, quienes son los que ofrecen tratamiento y seguimiento a los pacientes con dicha patología, en este orden de ideas y derivado de las consecuencias de detección de dicha patología se considera importante determinar los factores que influyen

en que los pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas no sean diagnosticados tempranamente. Asimismo determinar cuáles de ellos pueden ser modificados con el fin de ofrecerles una mejor calidad de vida; ya que el momento del diagnóstico es de suma importancia sobre el pronóstico de la enfermedad, costos hospitalarios y mortalidad.⁸

Este estudio se llevo a cabo en la unidad de Cirugía cardiovascular de Guatemala (UNICAR), tomando en cuenta los registros de pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas registradas en esta unidad desde el año 2009 al 2011.

Se logro determinar que la característica predominante de las cardiopatías con diagnóstico tardío es el lugar de nacimiento, dentro de lo que hacemos notar que el más frecuente es el área rural. Además se determino que las cardiopatías congénitas cianógenas en su mayoría se diagnostican posteriormente a la primera semana de vida y se operan luego del primer año de vida.

Concluyendo que las cardiopatías congénitas cianógenas más frecuentemente encontradas son Tetralogía de Fallot con un 60% seguida de conexión venosa anómala total con un 20% y la transposición de grandes vasos con un 8% del total de pacientes a estudio.

Existe una alta tasa de letalidad en pacientes diagnosticados posterior a la primer semana de vida, por lo que hacemos énfasis en el diagnóstico oportuno de dicha patología.

Las limitantes para la realización de este estudio, fue la escasa cantidad de datos registrados en las papeletas, y los pacientes que quedan fuera de tratamiento quirúrgico no poseen expediente completo únicamente hoja de evaluación de la cual no se pudo recolectar los datos solicitados por lo que quedaban fuera de la investigación.

II. ANTECEDENTES

2.1 GENERALIDADES

El término cardiopatía congénita 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.¹⁰

Las malformaciones congénitas en general pueden ser hereditarias o esporádicas, únicas o múltiples, evidentes u ocultas. Éstas se pueden manifestar al momento del nacimiento o días después y estará en dependencia de la gravedad de la enfermedad y de la presencia de signos fácilmente identificables al nacer, pero en muchas ocasiones dependerá de un examen físico exhaustivo o de la sospecha diagnóstica en hijos de madres con ciertas patologías o antecedentes prenatales que constituyen factores de riesgo para presentar una Cardiopatía Congénita.¹⁰

Las Cardiopatías Congénitas se pueden manifiestan después que el recién nacido abandona el hospital y pueden hacerlo tardíamente. Estas manifestaciones constituyen muchas veces datos clínicos que pueden ser detectados fácilmente por los padres y que pueden hacerlos buscar asistencia médica, sin embargo en muchas ocasiones el diagnóstico se realiza de forma errónea, rotulando al paciente como portador de una enfermedad respiratoria.¹²

2.2 PREVALENCIA

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas 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. Las diferencias en la tasa de los distintos estudios se deben, en parte, a los diferentes criterios de registro y de diagnóstico, así como a la época de estudio.^{7,4} Se ha observado un aumento aparente de la incidencia de las cardiopatías congénitas en los trabajos más recientes, especialmente de las cardiopatías más leves, como la comunicación interauricular y, sobre todo, la comunicación interventricular (CIV), permaneciendo constante la prevalencia de las más severas, como la transposición de las grandes arterias (TGA) o el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SVIH). Esto induce a pensar que el incremento se deba, al menos en parte, a una mejora en las técnicas de diagnóstico, fundamentalmente el Eco-Doppler, capaz de detectar comunicaciones interventriculares de muy pequeño tamaño, que con frecuencia se cierran espontáneamente en los primeros meses.¹³ 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. Hay un ligero predominio por el sexo masculino, más acusado en las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo.¹⁴

Alrededor del 25-30 % de los niños con cardiopatía congénita se presentan en el contexto de síndromes malformativos o cromosomopatías. A su vez, la tasa de cardiopatías congénitas en algunas cromosomopatías, como las trisomías 21, 18, 13 o el síndrome de Turner (45X) es muy elevada.¹⁵

La mortalidad por cardiopatía congénita en niños menores de 1 año supone algo más de 1/3 de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 1/10 de todas las muertes en ese periodo de la vida.^{4,7}

2.3 ETIOLOGIA

Las cardiopatías congénitas se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación. La etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones. Alrededor de un 10 % de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales, aunque si se incluyen las microdeleciones (como la 22q11), la proporción aumenta hasta casi un 25 %. Alrededor del 2-3 % pueden ser causadas por factores ambientales, bien sean enfermedades maternas o causadas por erotógenos. La mayor parte (80-85 %), tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial.¹⁶

Tradicionalmente se ha venido admitiendo que más del 90 % se debían a herencia poligénica multifactorial. Según este modelo, la causa de las malformaciones cardíacas se debe a la concurrencia de factores genéticos y ambientales. La malformación se expresaría cuando el efecto aditivo de varios genes predisponentes (herencia poligénica) excediera un umbral; a su vez, el umbral podría modificarse por el efecto de teratógenos ambientales.¹⁷ Este modelo explicaría la existencia de riesgos menores que los de la herencia mendeliana, como ocurre en gran parte de las cardiopatías congénitas. Sin embargo, trabajos recientes sobre las bases moleculares de las cardiopatías congénitas, en los que se ha observado que algunas malformaciones específicas pre-sentaban un riesgo de recurrencia superior al esperado según el modelo poligénico, aportan cada día más casos debidos a mutación de un solo gen o una pareja de genes, bien asociadas a síndromes malformativos, como el Noonan, el Holt-Oram, el Marfan, el Ellis van Creveld o el Alagille, o bien aislados, como la miocardiopatía hipertrófica o la forma familiar de la dilatada, el QT largo, la estenosis aórtica

supra valvular o los trastornos de lateralidad. En algunos casos hay heterogeneidad genética ya que, la malformación puede ser causada por la mutación de un gen, pero también por microdelecciones en distintos *locus*. En la herencia mendeliana clásica el fenotipo se expresa como consecuencia de mutaciones en uno (dominante) o ambos (recesiva) alelos de un gen. Aunque la lista de síndromes con afectación cardíaca debidos a herencia mendeliana por mutación de un solo gen es muy larga, la proporción de casos debidos a este tipo de herencia se estima en 5-10 %. Algunas miocardiopatías se deben a mutaciones en el ADN mitocondrial, heredándose exclusivamente de la madre.¹⁸

Es muy difícil determinar con seguridad la relación causa-efecto entre los factores ambientales y las malformaciones. La identificación de teratógenos cardíacos es complicada, debido a la variabilidad del riesgo (que depende del momento y dosis de la exposición), así como a la certeza de la exposición, a las limitaciones en el diseño del estudio y a la heterogeneidad etiológica de anomalías fenotípicamente similares. En el momento actual hay evidencia o sospecha importante respecto a la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se encuentran: 1) algunas enfermedades maternas, como la diabetes, el lupus eritematoso o la fenilcetonuria; 2) agentes físicos, como las radiaciones y la hipoxia, o químicos, como el litio o los disolventes, colorantes y lacas para el cabello; 3) fármacos o drogas, como el ácido retinoico, la talidomida, las hidantoínas, trimetadiona, hormonas sexuales, anfetaminas o alcohol; 4) agentes infecciosos, como la rubeola y probablemente otros virus.¹⁹

2.4 EMBRIOLOGIA^{20,21}

El corazón y el aparato cardiovascular primitivos aparecen a mediados de la tercera semana del desarrollo embrionario. El corazón comienza a funcionar a principio de la cuarta semana. Este desarrollo cardíaco precoz es necesario porque el embrión crece rápidamente no puede satisfacer sus requerimientos nutritivos de nutrientes y oxígeno a partir de la sangre materna y de eliminación del dióxido de carbono los productos de desecho. El aparato cardiovascular procede principalmente de:

- a. Mesodermo esplácnico: Forma el primordio del corazón.
- b. Mesodermo paraxial y lateral: Cerca de las placodas óticas.
- c. Células de la cresta neural: Entre las vesículas óticas y la parte caudal del tercer par de somitas.

El signo más temprano de desarrollo cardíaco es la aparición de cordones cardiogenos de células en el área cardiogena. Estos cordones de células mesenquimatosas, pronto están canalizados por dos tubos endoteliales de pared delgada denominados tubos endocardiacos); localizados en el piso de la futura cavidad pericárdica, estos tubos pronto se fusionan para formar un tubo cardíaco único. El mesénquima esplácnico adyacente a este corazón tubular, se condensa para dar forma a los primordios del miocardio y el epicardio de la pared del corazón.

Las siguientes series de constricciones y dilataciones aparecen pronto en el corazón y delimitan sus diferentes regiones:

1) seno venoso:

Región caudal del corazón primitivo que recibe toda la sangre que regresa del corazón a partir de las venas cardinales comunes, venas vitelinas y venas umbilicales;

2) atrio o aurícula primitiva

3) ventrículo primitivo

4) bulbo cardíaco

5) tronco arterioso

El seno venoso está enclavado en parte en el tabique trasverso (primordio del tendón central del diafragma) entre tanto el tronco arterioso se dilata para formar el saco aórtico, a partir del cual se desarrollarán los arcos aórticos. Estas arterias corren en dirección dorsal y entran en los arcos branquiales. Los arcos aórticos se abren en la aorta dorsal correspondiente tubo cardíaco primitivo crece con rapidez y se dobla sobre el mismo ya que está fijo en sus extremos craneales y caudales. Este doblez crea un asa bulboventricular con apariencia de U.

2.5 CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS CRÍTICAS DEL PERÍODO NEONATAL ^{21,22,23,24,25,26}

La mayoría de las cardiopatías congénitas cianóticas críticas que se presentan durante el periodo neonatal se pueden dividir fisiopatológicamente en tres grandes grupos:

1. Con flujo pulmonar disminuido-dependientes del conducto arterioso permeable (CAP):
 - a. Con obstrucción anatómica al flujo pulmonar: Tetralogía de Fallot (TF) con estenosis pulmonar severa (EP), TF con atresia pulmonar (AP), EP severa con septum interventricular intacto (SVI), AP con SVI, atresia tricuspídea (AT).
 - b. Sin obstrucción anatómica al flujo pulmonar: "Atresia fisiológica" pulmonar por enfermedad de Ebstein (EE) de la válvula tricuspídea.
 - c. Circulación pulmonar y sistémica en paralelo: Transposición de grandes arterias (TGA).
 - d. Con obstrucción al retorno venoso pulmonar:
 - a. En las venas o previo a las venas pulmonares: Conexión anómala total venosa pulmonar obstructiva (CATVP), estenosis congénita de venas pulmonares.
 - b. Después de las venas pulmonares: Corazón izquierdo hipoplásico (CIH) con foramen oval permeable restrictivo, cor triatriatum izquierdo.
 - e. Síndrome de bajo gasto (edema pulmonar, resistencias arteriolares aumentadas con cortocircuito de derecha a izquierda a nivel del foramen oval permeable y/o CAP): Estenosis aórtica severa, coartación de aorta severa, CIH.

En el periodo neonatal la clasificación de las cardiopatías congénitas (CC) con mayor utilidad para la práctica clínica es la que hace referencia a la fisiopatología del ductus, pudiendo diferenciarse tres tipos de CC:

1. Cardiopatía cianóticas ductus dependientes.
2. Cardiopatías con bajo gasto casi siempre ductus dependientes.
3. Cardiopatías con aumento del flujo pulmonar no ductus dependiente.

2.6 CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS GENERALMENTE DUCTUS DEPENDIENTES. ^{24,25,27}

En este grupo la manifestación clínica más evidente es una importante cianosis, a diferencia de la dificultad respiratoria que caracteriza a los otros grupos. Estos neonatos se encuentran "confortablemente azules", con polipnea (hiperpnea) sin trabajo respiratorio, siendo esta

situación falsamente tranquilizadora pues el cierre del ductus arterioso origina un círculo vicioso de hipoxemia extrema y acidosis metabólica que debe ser tenida en cuenta y evitada. En estos recién nacidos la pulsioximetría (SatHb) registra valores generalmente inferiores a 75%, sin respuesta al "test de hiperoxia" (aumento en PaO₂ <20-30 mmHg o de la SatHb <10%, tras oxígeno al 100%), y la aparición de una acidosis metabólica (pH<7.2) nos informan del cierre del ductus. La realización de una Rx. de tórax resulta útil pues permite dividir a este grupo en dos variedades:

2.6.1 Con flujo pulmonar disminuido^{24,25,28}

Cardiopatías con obstrucción al flujo pulmonar, incluyendo lesiones que afectan a la válvula pulmonar y a la tricúspide, siendo suplido éste en muchos pacientes por el ductus Arterioso desde la aorta a la pulmonar (shunt izquierda- derecha). Se incluyen las siguientes cardiopatías:

- Tetralogía de Fallot (Rx: corazón "en zueco")
- Atresia tricuspídea sin transposición con CIV restrictiva o con estenosis pulmonar
- Atresia pulmonar con septo interventricular íntegro
- Atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV)
- Estenosis pulmonar crítica
- Ventrículo derecho de doble salida (VDDS) con estenosis pulmonar
- Ventrículo único con estenosis pulmonar
- Anomalía de Ebstein grave (cardiomegalia masiva en la Rx tórax)

Es importante señalar que no todas estas cardiopatías precisarán del ductus para mantener una oxigenación estable y adecuada (Tetralogía de Fallot) pues el flujo desde el ventrículo derecho (VD) a la arteria pulmonar (AP) puede ser suficiente aunque disminuido. La evidencia de cianosis importante, saturaciones de oxígeno inferiores al 70% o acidosis metabólica (pH<7.2) suponen indicación de asociar a la oxigenoterapia el tratamiento con prostaglandina E1.

2.6.2 Con flujo pulmonar aumentado o normal:^{24,25,26,29}

El flujo pulmonar es normal o está aumentado, siendo el origen de la cianosis la ausencia de una adecuada comunicación entre las dos circulaciones (en paralelo) a nivel auricular (foramen oval permeable >5 mm o atrioseptostomía de Rashkind), ventricular o del ductus.

- Transposición de grandes arterias (DTGA) (Rx: corazón "en huevo")
- Transposición con defecto asociado (CIV más coartación aórtica).

El tratamiento con PGE1 tiene dos posibles excepciones, tras el diagnóstico ecocardiográfico, como son la Tetralogía de Fallot clásica (con buen flujo por tracto de salida de VD y buenas ramas pulmonares) y la D-TGA con CIV grande sin coartación (suficiente mezcla ventricular con aumento del flujo pulmonar).

La administración de inotrópicos en este grupo no está indicada e incluso puede ser perjudicial en la T. de Fallot. La única indicación podría ser una D- TGA con CIV grande y flujo pulmonar muy aumentado con o sin coartación. La intubación y ventilación mecánica es discutible, teniendo en cuenta el riesgo inicial de apneas por la PGE1 y valorándose los posibles problemas de ésta durante un transporte, pues en general estos pacientes no mejorarán con la ventiloterapia (excepto acidosis extrema por cierre del ductus) y además el aumento de presión en aurícula derecha que origina disminuye la mezcla auricular en los pacientes con D-TGA.

2.6.3 Cardiopatías con hipoperfusión sistémica. ^{24,25,26,30}

La característica clínica principal de este grupo de pacientes es una mala perfusión periférica (bajo gasto cardiaco) y que viene definida por hallazgos como palidez, pulsos débiles o no palpables, extremidades frías, dificultad respiratoria, oliguria o anuria y acidosis metabólica por falta de oxigenación tisular. Este grupo puede ser dividido a su vez según sean dependientes o no del ductus arterioso para mantener un adecuado flujo sistémico:

2.6.4 Con perfusión sistémica ductus dependiente: ^{24,25,26,30}

En este grupo el debut clínico suele ser brusco, coincidiendo con el cierre ductal. El ductus arterioso suple todo o parte del flujo sistémico desde la arteria pulmonar a la aorta al existir una obstrucción importante en el tracto de entrada o salida del ventrículo izquierdo (VI) (el caso extremo lo constituye la hipoplasia de cavidades izquierdas en la que todo el flujo sistémico depende del ductus).

- Coartación de aorta
- Síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas
- Estenosis aórtica crítica
- Complejo Shone (obstrucciones múltiples en el lado izquierdo)
- Interrupción del arco aórtico (brazo derecho y cabeza reciben sangre del VI y la parte inferior del cuerpo de la arteria pulmonar por el ductus)

2.7 CON HIPOPERFUSIÓN SISTÉMICA NO DUCTUSDEPENDIENTE: ^{24,25,26,30}

Resultan entidades poco frecuentes en el periodo neonatal y generalmente mejor toleradas que las anteriores, siendo el debut clínico habitualmente más insidioso y tardío.

- Miocardiopatías
- Miocarditis
- Coronaria anómala originada en la arteria pulmonar
- Taquicardia supraventricular
- Bloqueo aurículoventricular completo congénito (BAVC) (un 50% asocian cardiopatías congénitas complejas).

En las dos primeras semanas de vida en la Rx. de tórax destaca la cardiomegalia (índice cardiotorácico >0.65, en su diámetro superior), debiendo realizarse una ecocardiografía y un electrocardiograma para confirmar el diagnóstico y descartar otras anomalías. El tratamiento se fundamenta en la digitalización (endovenosa u oral) o la dopamina y la furosemida. El BAVC precisa de la implantación precoz de un marcapasos.

2.8 TETRALOGÍA DE FALLOT ^{31,32}

Es la Cardiopatía Congénita cianógena más frecuente. Consiste en: obstrucción del flujo de salida del ventrículo derecho o estenosis pulmonar, CIV, aorta cabalgante e hipertrofia del ventrículo derecho. El retorno venoso sistémico a la aurícula y el ventrículo derecho es normal.

Cuando el ventrículo derecho se contrae en presencia de una estenosis pulmonar marcada, la sangre se desvía a través de la CIV hacia la aorta por lo que existe desaturación arterial y cianosis. Cuando este flujo es muy restringido puede suplirse por circulación bronquial colateral y ocasionalmente por un CAP. Cuando la obstrucción es importante existe cianosis en el período neonatal, cuando es moderada puede no existir cianosis al momento de nacer, pero con el tiempo se produce una hipertrofia creciente del infundíbulo y al crecer el niño la obstrucción se exagera presentando cianosis que ocurre generalmente al año de edad.

El tratamiento puede ser médico para las crisis de hipoxia y hemoconcentración, el tratamiento quirúrgico depende del tamaño de la estenosis pulmonar y la CIV.

2.9 ATRESIA TRICUSPÍDEA:^{31,33,34}

Se caracteriza por la falta de comunicación directa entre aurícula y ventrículo derecho, se asocia a CIV y CIA. Constituye el 2% de las Cardiopatía Congénita, es de mal pronóstico y suele manifestarse al momento del nacimiento con cianosis y crisis de hipoxia con acidosis

2.10 ESTENOSIS PULMONAR³⁵

Constituye el 5%-8% de las Cardiopatías Congénitas. A consecuencia del aumento de las presiones puede abrirse el agujero oval causando un shunt de derecha a izquierda. La mayoría son asintomáticos, a menos que la estenosis sea importante puede causar fatigabilidad, disnea, dolor torácico y hasta insuficiencia cardíaca congestiva. El manejo consiste en angioplastia por balón percutáneo

2.11 TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS ³⁶

Es la cardiopatía cianógena más frecuente diagnosticada en el período neonatal, constituye el 5% al 10% de las Cardiopatías Congénitas. La posición de la aorta y la arteria pulmonar se encuentran invertidas, en la D-transposición la aorta nace del ventrículo derecho, anteriormente y a la derecha de la arteria pulmonar la cual nace posteriormente del ventrículo izquierdo. La sangre sistémica desoxigenada recircula a través del cuerpo, y la oxigenada a través de la circulación pulmonar. Se presenta con cianosis y taquipnea al nacer, variando el grado según la asociación de lesión. En L-transposición la válvula aórtica se encuentra anterior y a la izquierda de la válvula pulmonar. La anatomía del ventrículo derecho está en la izquierda y la del izquierdo a la derecha, así como también de sus respectivas válvulas, permitiendo una circulación fisiológica correcta.

En la D-transposición si no se trata tempranamente la mayoría de estos niños morirán en el período neonatal. La L-transposición la terapia estará en dependencia del defecto asociado que podrá ser médica o quirúrgica, esta se asocia a CIV, E.P, bloqueo aurículoventricular.

2.12 RETORNO VENOSO ANÓMALO^{37,38}

Constituyen el 2% de las cardiopatías congénitas. En este defecto las venas pulmonares tienen una desembocadura anormal las cuales pueden drenar a cualquier nivel y no se conectan con la aurícula izquierda. Constituyen una de las malformaciones más complejas y en muchos casos es incompatible con la vida. Los niños suelen manifestar sus signos y síntomas en las primeras 24 horas con datos de insuficiencia respiratoria, dificultad para alimentarse o insuficiencia cardíaca.

El manejo consiste en crear una comunicación interauricular mediante septostomía con balón o la corrección quirúrgica del defecto, la cual debe realizarse en el período neonatal.

2.13 TRONCO ARTERIOSO ^{30,33}

Este defecto es infrecuente, constituye el 0.7% de todas las cardiopatías congénitas. Es la conexión ventrículo arterial única, es decir, que de los ventrículos sale un solo vaso que dará lugar a la circulación sistémica, coronaria y pulmonar.

2.14 DIAGNOSTICO PRENATAL ^{39,40,41}

El momento ideal para el diagnóstico es a partir de la semana 18 de gestación, la cifra de cardiopatías que pueden detectarse por equipos especializados puede llegar hasta el 75%. Se ha propuesto que el diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas complejas puede modificar el pronóstico neonatal al planificar el parto en un centro especializado y preparado para recibir un recién nacido con estas características. Algunas medidas como la infusión precoz de prostaglandinas o la septostomía atrial con balón, de urgencia, podrían mejorar el pronóstico en aquellos casos en que se requiere mantener los cortocircuitos de flujo circulatorio fetal.

2.14.1 Indicaciones

Las indicaciones médicas para el diagnóstico prenatal se basan en criterios de riesgo:

- 1) Edad de la madre: < de 18 o > de 35 años. La razón radica en que el riesgo de encontrar una anomalía cromosómica aumenta del 0,9% para madres > de 35 años a un 8% en madres de más de 45 años.
- 2) Antecedente de Trisomía 21 u otra alteración cromosómica: estructural o numérica, ya que el riesgo de repetición de igual o diferente alteración cromosómica es del 1,5%.
- 3) Antecedente de desórdenes metabólicos por déficit enzimáticos.
- 4) Antecedentes de hijos con otras malformaciones congénitas: (espina bífida, anencefalia, mielomeningocele, del sistema Genitourinario o digestivo), ya que el índice de recurrencia aumenta de 1,5% a 5,5%.
- 5) Exposición materna a agentes teratógenos: hidantoína 5-10% pueden presentar alteraciones cardiovasculares (defectos septales, estenosis pulmonar o aórtica, coartación de aorta y ductus), compuestos de litio asociado a Enfermedad de Ebstein, alcoholismo crónico 25-30% con síndrome completo presentan cardiopatía (más frecuente los defectos septales) , las radiaciones, las infecciones, dentro de ellas la

toxoplasmosis y la rubéola, ejemplo clásico de teratogénesis viral que incluye cataratas, microcefalia y cardiopatías (Ductus 58%, CIV 18%, Fallot 7%, EP 6%)

- 6) Oligo o polihidramnios: por la asociación con otras malformaciones congénitas.
- 7) Crecimiento fetal anómalo: ya sea excesivo o escaso, por su asociación con cromosomopatías.
- 8) Ascitis fetal, derrame pleural aislado o hidrops fetal: obligan a descartar cardiopatías con insuficiencia valvular importante (Ebstein, hipoplasia de cavidades izquierdas).
- 9) Colagenosis: ejemplo Lupus asociado a arritmias.
- 10) Incompatibilidad Rh
- 11) Diabetes: en caso de la gestacional el riesgo aumenta a un 3,5% (miocardiopatía hipertrófica transitoria,CIV; TGV; Fallot, Tronco)
- 12) Embarazo múltiple: sobre todo si son homocigóticas (3 veces más).
- 13) Historia familiar de cardiopatía: Madre con cardiopatía: 5-18%, Padre: 9%, Hijo previo: 2-5%, 2 hijos previos: 10%.
- 14) Sospecha de anomalías anatómicas por ecografía obstétrica.
- 15) Arritmias fetales: 2%
- 16) Ansiedad materna

2.14.2 Técnica a utilizar para evaluación del corazón fetal

Para que el estudio sea más fácil es importante conocer la situación, posición y presentación del feto. En el corte transversal del tórax fetal ubicamos la columna vertebral y la proyección en cuatro cámaras del corazón que nos permite reconocer con precisión su anatomía. Ventrículo derecho con la banda moderadora y válvula Tricúspide implantada más apicalmente. Un corte sagital del feto generalmente permite obtener un eje corto de ambos ventrículos y hacia la base el eje corto de los grandes vasos para evaluar la arteria aorta, la arteria pulmonar y las venas cavas.

Con el Doppler podemos cuantificar la frecuencia cardíaca y valorar si existen factores por los cuales la evaluación de la anatomía cardíaca fetal es dificultosa:

- oligohidramnios severo,
- posición fetal de dorso anterior,
- gestante obesa,
- edad gestacional < de 18 semanas,
- edad gestacional avanzada, donde estructuras óseas impiden una clara visualización,
- mala resolución del equipo utilizado,

- poca habilidad del operador.

2.15 SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DEL ULTRASONIDO PARA EL DIAGNÓSTICO DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS^{39,40,41}

Lograr clarificar completamente esta disyuntiva enfrenta dificultades inherentes a la patología y a su asociación con otras enfermedades. Las cardiopatías que son detectadas en la vida fetal, en la mayoría de los casos corresponden a malformaciones congénitas severas . Además muchas cardiopatías se asocian a aneuploidias y a otras malformaciones extracardiacas , lo cual además empeora el pronóstico de la cardiopatía y aumenta el riesgo de muerte fetal y neonatal. Estos problemas asociados explican por ejemplo la gran variabilidad reportada en la sobrevivida neonatal, con tasas entre el 38 y 77%. Otra fuente de confusión es la interrupción electiva del embarazo en algunos países donde el aborto es legal y culturalmente aceptable, dado el mal pronóstico perinatal.

Un estudio de cohorte comparó dos grupos con diagnóstico de cardiopatía congénita significativa como malformación única; una cohorte correspondía a quienes se les había realizado el diagnóstico en el período prenatal (45 casos) y la otra cohorte a quienes el diagnóstico se había realizado en el período postnatal (54 casos). Se observó que el 80% de los casos con diagnóstico prenatal sobrevivieron (alta a domicilio) v/s 67% de los casos diagnosticados en el período postnatal ($p=0,14$).

El análisis de los datos no demostró diferencia en los casos de cardiopatías ductus-dependiente ni en los casos de hipoplasia ventrículo izquierdo. Sólo se demostró mejor pronóstico en aquellos casos en donde fue posible realizar una reparación quirúrgica biventricular (96% v/s 76%, $p<0,05$), mientras que en los casos que la reparación quirúrgica obtuvo un único ventrículo funcional no se evidenció una diferencia significativa. Del mismo modo, estudios que evalúan parámetros fisiológicos y bioquímicos no lograron demostrar el beneficio del diagnóstico prenatal de la cardiopatía.

2.16 ESTUDIO DEL NIÑO CON SOSPECHA DE CARDIOPATIA ^{42,43,44}

2.16.1 Historia Clínica

En el proceso de valoración cardiovascular en pediatría deben tenerse en cuenta ciertos signos y síntomas específicos que pueden orientarnos sobre si el paciente al que nos enfrentamos padece una patología cardiovascular o no.

2.16.2 Cianosis / Palidez

Cianosis se define como la coloración azulada de la piel. En la valoración cardiovascular se requiere diferenciar la cianosis **central** de la cianosis **periférica**. El mejor indicador es la valoración de la coloración de la lengua que es ricamente vascularizada y libre de pigmentación. La cianosis **central** afecta mucosas, lengua y lecho ungueal, implica una reducción de la hemoglobina reducida en más de 5 g% y se presenta en cardiopatías con cortocircuito de derecha – izquierda intracardiaco o intrapulmonar. La cianosis **periférica** es aquella presente solo en las extremidades y se debe a cambios vasomotores en respuesta al frío.

El aspecto pálido en un paciente nos sugiere constricción de arteriolas cutáneas como parte de un mecanismo compensatorio ante un gasto cardiaco reducido. En este caso debemos buscar otros signos de bajo gasto cardiaco tales como estado de conciencia, perfusión distal y gasto urinario.

2.16.3 Dificultad Respiratoria

Taquipnea, definida como frecuencia respiratoria superior a 60/min en el recién nacido, 50/min en lactantes, 40/min preescolares, 30/min en niños de 5 - 10 años y 20/min en mayores de 10 años, desde el punto de vista cardiovascular puede explicarse como respuesta refleja al incremento en la presión o volumen venoso pulmonar tal como ocurre en patologías con cortocircuito de derecha - izquierda u obstrucción del retorno venoso pulmonar.

Disnea, definida como "dificultad para ingresar el aire", sugiere además de congestión venosa, la posibilidad de broncoobstrucción asociada a edema de vías respiratorias, estasis de secreciones y/o atelectasias las cuales pueden acompañar las cardiopatías estructurales.

2.16.4 Diaforesis

Este síntoma es un indicador de actividad simpática incrementada asociada al incremento de trabajo respiratorio y gasto cardiaco.

2.16.5 Dolor Torácico

Constituye uno de los motivos de consulta más comunes. Es necesario indagar antecedentes familiares relacionados, factores de estrés que rodean al paciente. Si bien la mayoría no tienen una base orgánica, es necesario descartar esta causa. En un paciente con un soplo cardiaco la presencia de dolor torácico le aporta mayor riesgo de corresponder a origen patológico.

El dolor torácico de origen orgánico suele ser de tipo opresivo, localización central, no se afecta por los movimientos respiratorios, mejora con el reposo y se asocia a disnea, síncope o palpitaciones.

2.16.6 Alimentación y Crecimiento

La alimentación y el crecimiento son indicadores importantes en la valoración cardiovascular pediátrica puesto que la primera implica en los lactantes una actividad de alto gasto energético y el segundo es resultado del adecuado funcionamiento del sistema cardiovascular que es capaz de movilizar un volumen circulante efectivo adecuado para proveer nutrientes y oxígeno a todas las células de la economía

Teniendo en cuenta lo anterior, los siguientes son los aspectos más recomendables a indagar respecto a estos indicadores: frecuencia de ingestas, cantidad consumida en cada una, en lactantes cuanto tiempo dura cada toma de leche materna, si queda dormido durante la alimentación, presenta diaforesis o disnea durante la alimentación y por supuesto, evaluaremos la ganancia ponderal estatural del paciente.

2.16.7 Antecedentes

Dentro de los antecedentes perinatales, es necesario indagar por la salud materna y los medicamentos o sustancias ingeridas por la madre durante la gestación que puedan estar relacionadas con la génesis de defectos estructurales cardiacos.

Dentro de los datos del nacimiento es importante registrar el peso al nacer puesto que las cardiopatías congénitas se relacionan con bajo peso al nacer. Por otra parte, los niños grandes para la edad gestacional tienen un riesgo 3 - 4 veces mayor de cardiopatía

congénita que la población general. Igualmente es necesario descartar que el recién nacido haya cursado con asfixia perinatal que según su grado de severidad implica injuria cardiaca. Otros antecedentes relevantes son los antecedentes patológicos: niños con síndromes dismórficos, infecciones respiratorias recurrentes, falla en el crecimiento deben sugerir la presencia de una cardiopatía congénita. Podemos citar algunos ejemplos de cardiopatías asociadas a síndromes genéticos:

- Síndrome Alagille: Estenosis Pulmonar
- Asociación CHARGE: Defectos septales ventriculares, atriales o atrio-ventriculares.
- Síndrome Di George: Anomalías del arco aórtico, tetralogía de Fallot.
- Síndrome de Down: Defectos septales atrio ventriculares y ventriculares.
- Síndrome Noonan: Estenosis pulmonar, defectos septales atriales.
- Síndrome de Turner: Coartación aortica, Válvula aortica bicúspide.
- Síndrome de Williams: Estenosis aortica supra valvular, Estenosis Pulmonar Periférica.

Los antecedentes familiares son importantes por cuanto un familiar afectado aporta un riesgo 1 -5%. 2 familiares afectados triplica el riesgo (15%) y la presencia de 3 familiares afectados lo eleva a 60%. En el New England Regional Cardiac Program se encontró que 1/3 de los pacientes con cardiopatía congénita tienen historia familiar relacionada. Además de las patologías familiares, es necesario evaluar siempre el aspecto socio-familiar que rodea al niño debido a que en caso de documentarse una cardiopatía, la red de apoyo es un factor crucial en el tratamiento.

2.16.8 Examen Físico^{43,44}

2.16.8.1 Aspecto General

La primera parte del examen físico es la inspección del paciente. En el caso que nos compete, el aspecto cardiovascular es importante definir el estado general, estado nutricional, si la apariencia general corresponde al fenotipo de algún síndrome genético, la coloración de la piel del niño y el patrón respiratorio.

2.16.8.2 Signos Vitales

Deben ser valorados con el paciente tranquilo, en un ambiente lo más calmado y confortable posible. Debemos tener en cuenta los rangos de frecuencia cardiaca y respiratoria según la edad.

En cuanto a la tensión arterial es importante realizar las siguientes recomendaciones:

- Medir en ambas extremidades superiores y una extremidad inferior mínimo.

- Ancho del mango = 50% de la circunferencia del miembro y 2/3 de su longitud
- Paciente sentado y tranquilo Primer y quinto ruido de Korotkoff para establecer presiones sistólica y diastólica respectivamente.

2.16.8.3 Pulsos

Los pulsos deben palparse en las 4 extremidades para descartar diferencias entre las superiores e inferiores que puedan sugerir coartación aórtica. Debe evaluarse además su frecuencia y ritmicidad.

2.16.8.4 Llenado Capilar

Como se mencionó en párrafos anteriores, el llenado capilar o también llamada perfusión distal es un indicador de gasto cardíaco.

2.16.8.5 Palpación Torácica

En el examen físico del tórax la exploración comienza por la palpación del punto de máximo impulso que indica la dominancia ventricular (izquierdo Vs derecho) y la posición cardíaca (levocardia Vs dextrocardia). El aumento en la intensidad del impulso percibido nos permite definir si tenemos hiperdinamia o normodinamia precordial que en el primer caso es sugestiva de sobrecarga de volumen.

Los frémitos son percepciones táctiles vibratorias que corresponden a la consecuencia del flujo de sangre de un sitio de mayor a menor presión. Algunos defectos septales ventriculares generan frémitos perceptibles en el borde esternal inferior izquierdo. La Estenosis Pulmonar moderada a severa puede generar frémito en el borde esternal superior izquierdo. Por último, el frémito correspondiente a una estenosis aórtica es palpable en la hendidura supraesternal.

2.16.8.6 Palpación Abdominal y Dorsal

En la exploración física del abdomen es importante descartar la presencia de visceromegalias que sugieran alteración en el retorno venoso sistémico. En la exploración del dorso deben descartarse anomalías vertebrales asociadas con algunos síndromes genéticos.

2.16.8.7 Ruidos y Soplos Cardíacos.⁴⁵⁻⁴⁶

Los ruidos cardíacos corresponden a la desaceleración del flujo sanguíneo posterior al cierre de las válvulas que causa vibración en las estructuras adyacentes.

El primer ruido cardíaco (S1) corresponde al cierre de las válvulas auriculoventriculares siendo el de la válvula mitral ligeramente antes que el cierre de la tricúspide. Normalmente es un sonido único; un S1 ausente sugiere que un sonido diferente está velando o "borrando"

el cierre de las válvulas: un soplo sistólico. Dentro de los diagnósticos diferenciales de los ruidos que "borran" el primer ruido están los defectos septales ventriculares, regurgitación a través de una de las válvulas aurícula-ventriculares, persistencia de ductus arterioso y ocasionalmente estenosis valvular.

Según la localización del soplo en el periodo sistólico pueden clasificarse en **protosistolicos**, **mesosistolicos** y **telesistolicos** cuando se localiza al inicio, la mitad o el fin de la sístole respectivamente. Si abarca toda la sístole y el inicio coincide con el S1, se clasifica como **holosistolico**.

El segundo ruido (S2) corresponde al cierre de las válvulas semilunares (aortica y pulmonar), Normalmente la válvula aortica precede a la pulmonar en el cierre. Este desdoblamiento del S2 es fisiológico y normalmente se hace más notable durante la inspiración. Durante la espiración los cierres de las válvulas se hacen más cercanos y el desdoblamiento es casi imperceptible.

Los soplos localizados en la diástole pueden ser generados por regurgitación a través de las válvulas semilunares, estenosis de una válvula aurícula-ventricular o el incremento del flujo a través de una válvula aurícula-ventricular. Pueden clasificarse en Protodiastolicos, Mesodiastilicos o Telediastolicos según su localización dentro del periodo de la diástole.

Además de los soplos sistólicos y diastólicos tenemos los soplos continuos que corresponden al flujo a través de vasos, canales o comunicaciones que están distales a las válvulas semilunares y por tanto no están confinados a un periodo sistólico o diastólico. Un ejemplo puede ser el ductos arterioso persistente. Normalmente podemos encontrar soplos o zumbidos venosos que son funcionales, causados por el flujo venoso procedente de la cabeza y el cuello hacia el interior del tórax. Se perciben en forma continua mientras el niño está sentado, pero pueden eliminarse durante la exploración física haciendo una ligera presión en la vena yugular, girando la cabeza del

Niño o en posición de decúbito.

2.16.8.8 Soplo ^{45,46}

Por lo general aparecen como un segundo componente del S1 que traduce una a sincronía más aparente de las válvulas mitral y tricúspide. Sin embargo pueden ser originados por cualquier válvula. Pueden estar asociados con estenosis de válvulas semilunares y dilatación de los grandes vasos. Según su origen el punto de mejor auscultación varia: los clics aórticos se perciben mejor en el ápex y región para esternal derecha superior, los pulmonares en el borde paraesternal

izquierdo y se hacen más notables con la espiración. Los clics originados en la válvula mitral suelen auscultarse mejor en el ápex.

Cuando enfrentamos el hallazgo de un soplo cardíaco en la exploración física es importante definir 3 aspectos: el tiempo en el ciclo cardíaco, la intensidad y localización.

Según el tiempo en el ciclo cardíaco son sistólicos, diastólicos o continuos. La localización está dada por el foco en el que se percibe con mayor intensidad.

Según la intensidad los clasificamos en 6 grados:

- **Grado I:** pobremente audible, requiere varios intentos
- **Grado II:** Suave pero fácilmente audible
- **Grado III:** Moderado - fuerte, sin frémito
- **Grado IV:** Fuerte con frémito
- **Grado V:** Fuerte, se percibe al colocar parcialmente el fonendoscopio
- **Grado VI:** Se percibe sin colocar el fonendoscopio

2.16.8.9 Soplos Inocentes ^{46,47}

Corresponden a la percepción sonora del flujo de sangre a través de un corazón sano. Se encuentran en el cerca del 80% de niños entre los 3 - 4 años de edad. La causa de estos sonidos inocentes o mejor llamados fisiológicos está entre las siguientes:

- Tamaño aórtico pequeño que incrementa la velocidad del flujo
- Tendones

III. OBJETIVOS

3.1. GENERAL

3.1.1. Se caracterizaron demográficamente las cardiopatías congénitas cianógenas que recibieron tratamiento quirúrgico, registrados en la unidad de Cirugía Cardiovascular pediátrica durante los años 2009 - 2011.

3.2. ESPECIFICOS

3.2.1. Se estimó la cardiopatía cianógena que con más frecuencia recibe tratamiento quirúrgico.

3.2.2. Se estimó la frecuencia de las cardiopatías congénitas cianógenas diagnosticadas en la primera semana de vida.

3.2.3. Se calculó la frecuencia de las cardiopatías congénitas cianógenas diagnosticadas tardíamente.

3.2.4. Se determinó que variables influyen con mayor frecuencia en el diagnóstico tardío de las cardiopatías congénitas cianógenas.

3.2.5. Se determinó la tasa de supervivencia en los pacientes a los 2 años posquirúrgico de las cardiopatías congénitas cianógenas en el periodo a estudio.

3.2.6. Se determinó el porcentaje de muertes ocurridas en los pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas que recibieron tratamiento quirúrgico.

IV. MATERIAL Y METODOS

IV.1. TIPO DE ESTUDIO

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo con el fin de caracterizar las cardiopatías congénitas cianógenas, tomando en cuenta la edad, el sexo, la fecha del diagnóstico, el lugar del diagnóstico, la procedencia, el lugar de nacimiento, edad de la madre, escolaridad de la madre, así mismo se determinó la frecuencia de los casos diagnosticados durante la primera semana de vida y los tardíos para verificar el impacto de realizar un diagnóstico oportuno.

IV.2. POBLACION

Todos aquellos pacientes pediátricos atendidos durante los años 2009 al 2011 que cumplieran con criterios de inclusión

IV.3. UNIDAD DE ANALISIS

Se utilizó como unidad de análisis los registros médicos de los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita cianógenas de la unidad de cirugía cardiovascular pediátrica de Guatemala durante los años 2009 al 2011.

Se pretendía encontrar el total de pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita cianógena, identificando las variables planteadas para la investigación siempre y cuando estos pacientes hayan sido diagnosticados en la unidad de cirugía cardiovascular pediátrica y se les haya dado el seguimiento por lo tanto debían contar con un expediente médico dentro de dicha unidad del cual se pudieron obtener los datos solicitados por el instrumento de recolección de información

IV.4. CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION

Se incluyeron en el estudio todos aquellos pacientes que fueron registrados en la base de datos de la unidad, diagnosticando algún tipo de cardiopatía congénita cianógena por ecocardiograma, que además cuentan con expediente clínico en el archivo de UNICAR. Se excluyó todo paciente extranjero.

IV.5. PROCEDIMIENTO PARA LA RECOLECCION DE DATOS

Para la recolección de los datos se utilizó la técnica de observación sistemática y traslado de información al instrumento de recolección, previamente elaborado. Los números de registros clínicos de pacientes a estudio, se tomaron de la base de datos computarizada de UNICAR, posteriormente se buscó en el archivo los expedientes. Al tener los expedientes anuales se verificó si cumplían con los criterios de inclusión. Al contar con los expedientes que se incluirían en el estudio se procedió a su análisis y recopilación de datos según la boleta de recolección de datos.

IV.6. INSTRUMENTO PARA RECOLECCION DE DATOS

Se utilizó un único cuestionario como instrumento de recolección de datos. Recopilando las variable de diagnostico y seguimiento del paciente según instrumento indicado.

IV.7. PROCEDIMIENTO PARA EL ANALISIS DE INFORMACION

Los datos se ingresaran en una hoja de cálculo de Microsoft Excel 2007, en la que se construyo una base de datos, posteriormente se analizo la información y se calculo las medidas de dispersión (varianza, desviación estándar) y centralización (media, mediana y moda). Se agruparon las variables según categorías para poder establecer tasas, razones proporciones y medidas de tendencia central, así como desviaciones estándar para establecer el comportamiento estadístico de las diferentes variables a estudio. Si dentro del estudio se detectaron algunos fallecimientos y se procedió al cálculo de la tasa de letalidad para establecer la capacidad de la enfermedad para producir muertes, o la capacidad de la unidad de salvar vidas.

IV.8. LIMITES DE LA INVESTIGACION

Como límites de la investigación se puede mencionar que muchos de los pacientes diagnosticados con cardiopatías congénitas cianógenas no volvieron a consultar a la unidad de cirugía cardiovascular pediátrica por lo que no fue posible encontrar un expediente completo con seguimiento del caso.

IV.9. PROCEDIMIENTO PARA GARANTIZAR ASPECTOS ETICOS DE LA INVESTIGACION

El presente estudio no arriesgo la integridad física del paciente, ni se alteró el curso natural de su vida, ya que la información necesaria se obtuvo de sus respectivos expedientes clínicos, por lo que se considera que dicha investigación corresponde a categoría I. Al consultar los expedientes clínicos, no se puso en duda de la capacidad y ética profesional de los médicos implicados en la atención de los pacientes incluidos, así como también se respeto al centro asistencial de donde fueron referidos los pacientes, reservándonos posiciones ideológicas que alteren o atente contra el prestigio de su funcionamiento como institución prestadora de salud a nivel público.

IV.10. OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICION	UNIDAD DE MEDIDA
Edad cronológica	Número de días, meses o años de los pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita al momento de iniciar el estudio	Según datos obtenidos del registro médico como <ul style="list-style-type: none"> • Días • Meses • Años 	Cuantitativa discreta <i>Independiente</i>	Razón	<ul style="list-style-type: none"> • Días • Meses • Años
sexo	Genero al cual pertenece el paciente con diagnóstico de cardiopatía congénita cianógena	Datos obtenidos del registro médico según <ul style="list-style-type: none"> • Femenino • Masculino 	Cualitativa dicotómica <i>independiente</i>	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Femenino • Masculino

<p>Edad de diagnostico</p>	<p>Edad cronológica en la que se le realiza el diagnostico de cardiopatía congénita cianógena</p>	<p>Edad en días, meses, años registrada en el expediente medico</p>	<p>Cuantitativa Discreta</p> <p><i>independiente</i></p>	<p>Razón</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Días • Meses • años
<p>tiempo de diagnostico</p>	<p>Tiempo según la Edad en la que se realiza la detección y diagnostico de cardiopatía congénita cianógena</p>	<p>Datos obtenidos del registro medico</p> <ul style="list-style-type: none"> • Precoz: Diagnóstico realizado en forma prenatal o en los primeros tres días de vida. • Tardía: diagnostico realizado después del tercer día de vida. 	<p>Cualitativa dicotómica</p> <p><i>Independiente.</i></p>	<p>Nominal</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Precoz • Tardía

<p>Tipo de cardiopatía congénita cianógena</p>	<p>Cardiopatía cianótica es un defecto cardiaco congénito, que ocasiona niveles de oxígeno bajos en sangre, puede haber más de un defecto y este afecta la estructura o funcionamiento del corazón o los vasos.</p>	<p>Se tomaron en cuenta las siguientes cardiopatías según diagnostico obtenido del expediente médico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Transposición de grandes vasos • Tetralogía de Fallot • Ventrículo único • Doble salida del ventrículo derecho • Síndrome del corazón izquierdo hipoplasico • Atresia tricuspidea • Estenosis de la pulmonar • Conexión venosa pulmonar total 	<p>Cualitativa politomica</p> <p><i>Independiente.</i></p>	<p>Nominal</p>	<p>Tipo de cardiopatía</p>
--	---	--	--	----------------	----------------------------

Lugar de referencia	Institución o persona que sospecha la presencia de cardiopatía congénita y realiza la referencia	<p>Se definió como el personal o institución de salud que realiza la referencia según se encuentre en el expediente médico.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hospital publico <ul style="list-style-type: none"> - nacional - Departamental • Instituto guatemalteco de seguridad social <ul style="list-style-type: none"> - Nacional - departamental • Hospital privado <ul style="list-style-type: none"> - Nacional - Departamental • Otros 	Cualitativa Politómica <i>independiente</i>	Nominal	Lugar de referencia
Lugar de procedencia	Localización geográfica del origen del paciente con diagnostico de cardiopatía congénita cianógeno	<p>Se definió como el lugar donde vive el paciente en el momento del diagnostico según el expediente médico.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Rural • Urbano 	Cualitativa dicotómica <i>independiente</i>	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Rural • Urbano

Lugar de nacimiento	Lugar donde es atendido el nacimiento del paciente	<p>Se incluyeron los siguientes sistemas de salud según registro medico</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hospital publico <ul style="list-style-type: none"> - nacional - Departamental • Instituto guatemalteco de seguridad social <ul style="list-style-type: none"> - Nacional - departamental • Hospital privado <ul style="list-style-type: none"> - Nacional - Departamental • Hogar • Otros 	<p>Cualitativa Politómica</p> <p><i>dependiente</i></p>	Nominal	Lugar de nacimiento
Edad de la madre	Número de años de la madre del paciente con cardiopatía congénita cianógena al momento del diagnostico	<p>Se definió como :</p> <p>La edad en años cumplidos a partir de la fecha de nacimiento según este registrado en el expediente medico</p>	<p>Cuantitativa discreta</p> <p><i>dependiente</i></p>	Razón	<ul style="list-style-type: none"> • Años

Escolaridad de la madre	Nivel de escolares de la madre del paciente con cardiopatía congénita cianógena	Se definirá como <ul style="list-style-type: none"> • Primaria • Secundaria • Universitario 	cualitativa politómica <i>independiente</i>	nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Nivel académico
Tratamiento quirúrgico	Tratamiento quirúrgico ofrecido al paciente con cardiopatía congénita cianógena diagnosticado en la unidad de cirugía cardiovascular	Se definió como haber sido llevado a sala de operaciones según registro médico. <ul style="list-style-type: none"> • Si • No 	Cualitativa dicotómica <i>independiente</i>	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • si • no
Sobrevida al año de tratamiento	Estado actual (vivo o muerto) al año de haber recibido tratamiento quirúrgico	Se definió según estado de vida <ul style="list-style-type: none"> • vivo • muerto 	Cualitativa Dicotómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • si • no

V. RESULTADOS

CUADRO NO.1
Distribución de pacientes según tipo de diagnóstico

DIAGNOSTICO	TOTAL	%
Ventrículo único	2	2.17%
Atresia pulmonar	3	3.26%
Atresia tricúspidea	4	4.35%
Transposición de grandes arterias	8	8.70%
Conexión venosa anómala total	19	20.65%
Tetralogía de Fallot	56	60.87%
TOTAL	92	100.00%

Fuente: base de Datos UNICAR (estudio de seguimiento)

CUADRO NO. 2
Distribución de pacientes según sexo y diagnóstico

DIAGNOSTICO	FEMENINO	%	MASCULINO	%	TOTAL
Atresia pulmonar	1	2	2	4	3
ventrículo único	1	2	1	2	2
Atresia tricúspidea	2	4	2	4	4
Transposición de grandes arterias	1	2	7	15	8
Conexión venosa anómala total	13	28	6	13	19
Tetralogía de Fallot	29	62	27	6	56
TOTAL	47	100	45	100	92

Fuente: base de Datos UNICAR (estudio de seguimiento)

CUADRO NO. 3
Distribución de pacientes según lugar de procedencia

ORIGEN	TOTAL	PORCENTAJE
Guatemala	34	37%
Quetzaltenango	7	8%
Alta Verapaz	5	5%
Jutiapa	4	4%
Suchitepequez	4	4%
Chimaltenango	3	3%
Chiquimula	3	3%
Escuintla	3	3%
Huehuetenango	3	3%
Izabal	3	3%
Retalhuleu	3	3%
Santa Rosa	3	3%
Totonicapán	3	3%
Zacapa	3	3%
Jalapa	2	2%
Peten	2	2%
Sacatepéquez	2	2%
San Marcos	2	2%
El Progreso	1	1%
Quiche	1	1%
Solola	1	1%
TOTAL	92	100

Fuente: base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

CUADRO NO. 4
Distribución de casos según raza y sexo

RAZA	FEMENINO	%	MASCULINO	%	TOTAL
Maya	13	27	9	25	22
Ladino	34	73	36	75	70
TOTAL	47	100	45	100	92

Fuente: base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

CUADRO NO. 5
Distribución de pacientes según edad materna
al momento del diagnóstico

EDAD MATERNA	TOTAL	%
MENOR 20	5	5%
21-30	32	35%
31-40	43	47%
41-50	10	11%
MAYOR 50	2	2%
TOTAL	92	100%

Fuente: Base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

CUADRO NO. 6
Supervivencia de pacientes 1 año posterior a recibir tratamiento quirúrgico

ESTADO	NO.	%
Vivo	80	87
Muerto	12	13
TOTAL	92	100

Fuente: Base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

CUADRO NO. 7
Distribución de pacientes fallecidos según diagnóstico

DIAGNOSTICO	VIVOS	MUERTOS	TOTAL	%
Atresia pulmonar	3	0	3	3
ventrículo único	2	0	2	2
Tetralogía de Fallot	50	6	56	61
Transposición de grandes arterias	6	2	8	9
Conexión venosa anómala total	16	3	19	21
Atresia tricúspidea	3	1	4	4
TOTAL	80	12	92	100

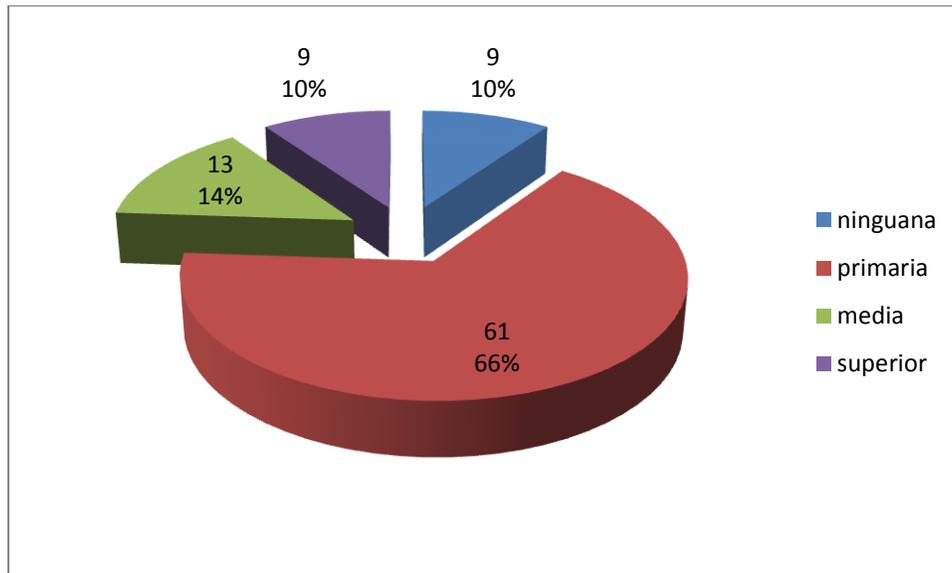
Fuente: base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

CUADRO NO. 8
Distribución de pacientes fallecidos según edad de diagnóstico

DIAGNOSTICO	TEMPRANO	TARDIO	TOTAL	%
Atresia pulmonar	0	1	1	8
ventrículo único	0	0	0	0
Tetralogía de Fallot	2	4	6	50
Transposición de grandes arterias	1	1	2	17
Conexión venosa anómala total	1	2	3	25
Atresia tricúspidea	0	0	0	0
TOTAL	4	8	12	100

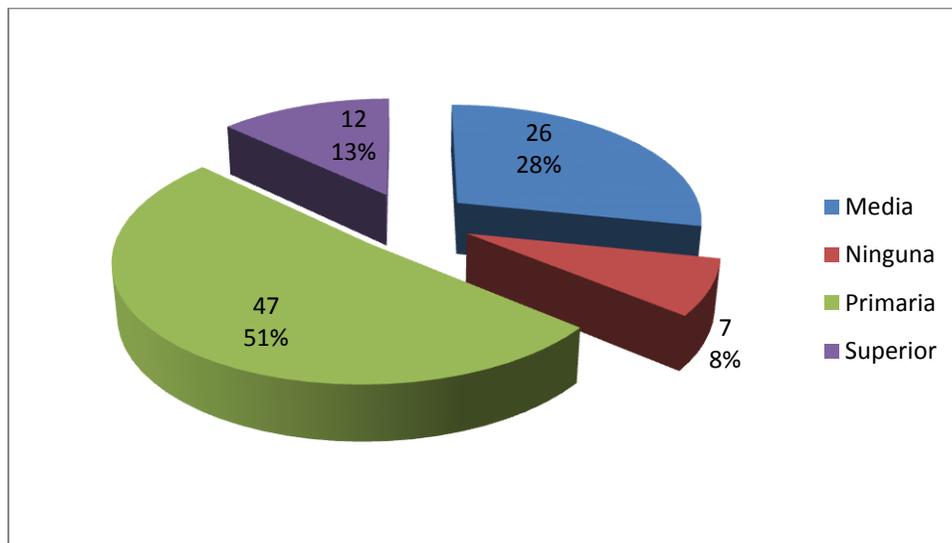
Fuente: base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

GRAFICA NO.1
Distribución de pacientes según escolaridad materna



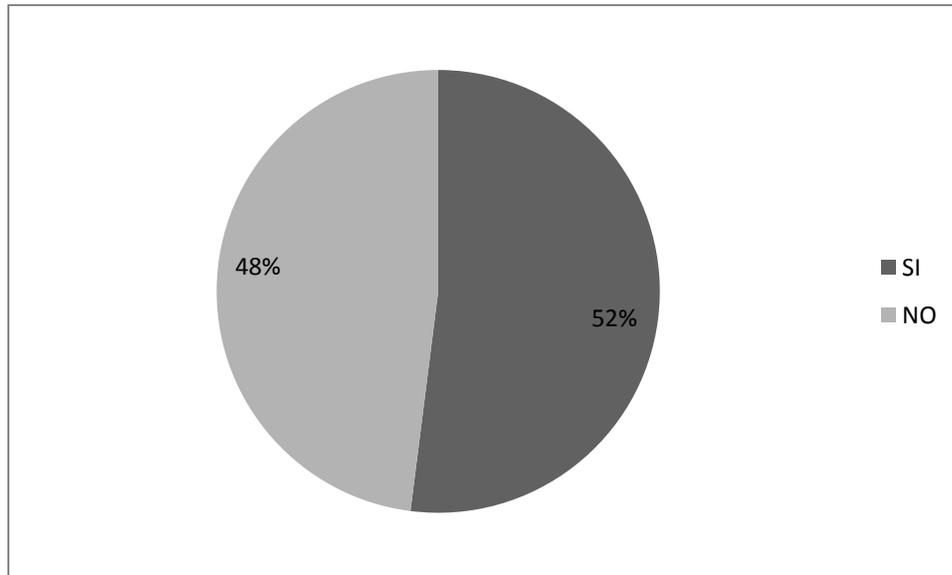
Fuente: base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

GRAFICA NO. 2
Distribución de pacientes según escolaridad paterna



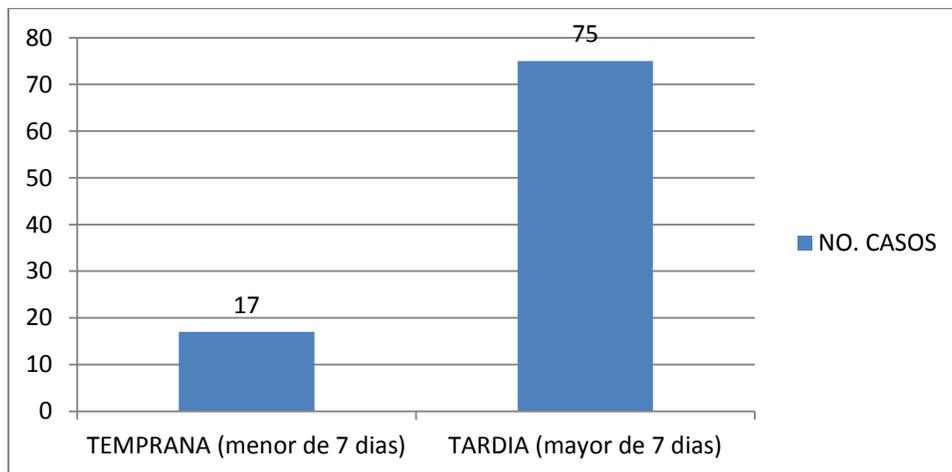
Fuente: Base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

GRAFICA NO. 3
Porcentaje de pacientes cuyas madres llevaron control prenatal



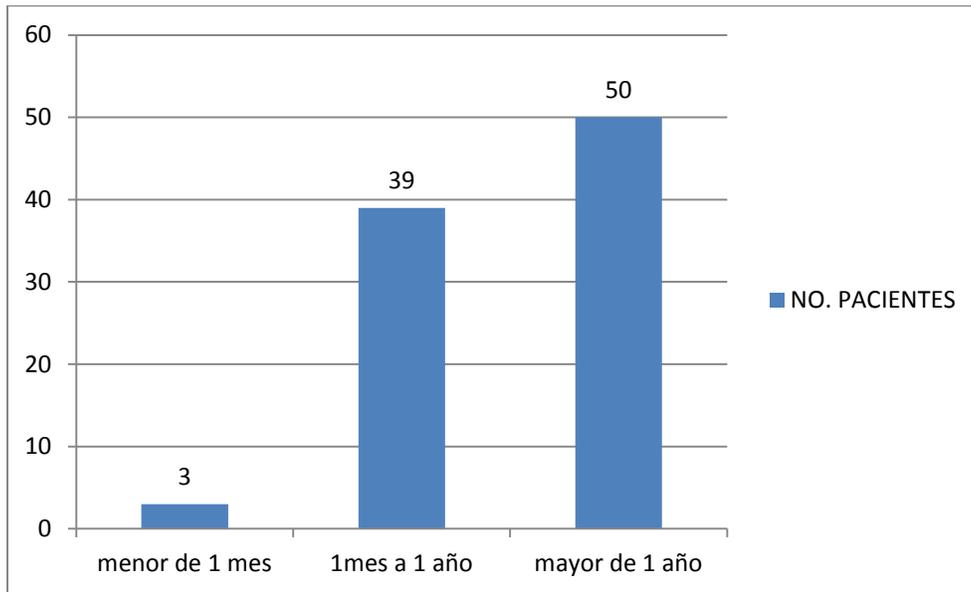
Fuente: base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

GRAFICA NO. 4
Porcentaje de pacientes según tiempo de realización de diagnóstico



Fuente: Base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

GRAFICA NO. 5
Distribución de pacientes según tiempo de tratamiento quirúrgico



Fuente: Base de datos UNICAR (estudio de seguimiento)

VI. DISCUSIÓN Y ANALISIS

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes y presentan una incidencia entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, siendo mucho más alta en los nacidos muertos.¹ en nuestra población carecemos de resultados exactos respecto a incidencia y prevalencia de las cardiopatías congénitas así como de características demográficas precisas de los casos detectados, en la unidad de cirugía cardiovascular pediátrica durante el periodo comprendido entre el 2009 al 2011 se realizó un total de 1535 procedimientos incluyendo cardiopatías simples y complejas, siendo estas últimas un total de 315 casos. Esta población se analizó en base a criterios de inclusión y exclusión siendo objeto de análisis 92 casos. Se logró establecer que la cardiopatía congénita cianógena q con mayor frecuencia recibe tratamiento quirúrgico es la tetralogía de Fallot en un 60%, seguida por las conexiones venosas anómalas totales con 20% y en tercer lugar se encuentra transposición de grandes vasos con un número de casos de 8 (9%), siendo estas cardiopatías catalogadas dentro del RACH como II y III de complejidad (cuadro no.1). Un estudio realizado por Guerchicoff et al, demostró dentro de las cardiopatías cianógenas más frecuentes fueron tetralogía de Fallot y transposición de grandes vasos⁹. Respecto al sexo de los pacientes (cuadro no. 2) no se encontró una diferencia significativa ya que las niñas tuvieron un total de 47 casos (51%) y los niños 45 casos (49%), no se encontró ningún estudio que demostrara significancia estadística respecto al sexo. Según el lugar de procedencia (cuadro no. 3) se pudo observar que el departamento de Guatemala es el de mayor importancia con un 37% esto es debido al acceso y facilidad de traslado de los pacientes complejos así como la detección oportuna en los centros de referencia, en segundo lugar se encuentra Quetzaltenango con un 8% siendo esta ciudad la segunda en importancia en nuestro país contando además con médicos especialistas y funcionando como hospital escuela, siendo este además un área de referencia para múltiples zonas aledañas. Se evidencio que el 76% de los niños son descendientes de raza ladina provenientes del área urbana siendo estos con mayor acceso a salud (cuadro no. 4). Respecto a las características de los padres de los pacientes a estudio se determinó que la escolaridad materna se distribuyó en mayor proporción en las que habían cursado nivel primario en un 66% y un 14% cursaron nivel medio siendo los menos frecuentes en consultar las que no habían cursado ningún año escolar y el mismo porcentaje para los de enseñanza superior siendo similar en la escolaridad paterna, por ende la baja escolaridad puede ser

causa de consultas tardías (grafica 1 y 2). Esta asociación entre la escolaridad y ocupación de los padres, ha sido reportada por otros autores. En particular, Bassili¹⁴ reportó riesgos elevados asociados a ocupaciones maternas peligrosas con exposición hasta la octava semana y con menos de seis años de escolaridad. Por su parte, Chia¹⁹ encontró asociación con actividades laborales paternas donde hubiese exposición a solventes orgánicos o ambientes muy calurosos. Aunque es interesante notar que ambos estudios fueron realizados en países en vías de desarrollo (Egipto y Singapur), las condiciones socioculturales y religiosas son muy distintas a las de América Latina. La edad más común en las madres encontrada en este estudio fue en el rango de 31 a 40 años sumados con los pacientes con madres mayores de 41 años, se evidencia la alta incidencia en este grupo etario (cuadro no. 5), según un estudio de prevalencia de cardiopatías congénitas realizado en Colombia por Baltaxe et al. Concluyen que las madres mayores de 40 años poseen mayor riesgo de tener hijos con cardiopatías congénitas con un RR DE 3 (P 0.05), lo cual se hace evidente en este estudio. El 52% de las madres refirió haber llevado control prenatal sin embargo no existieron datos acerca del diagnóstico de la cardiopatía durante este periodo, lo cual sería beneficioso para el tratamiento oportuno de las patologías a estudio brindando al recién nacido las condiciones aptas para el manejo adecuado (grafica no. 3). Se determinó que el 82% de los pacientes fueron diagnosticados tardíamente, dado que esto aumenta la mortalidad, según diversos autores es de vital importancia prestar atención a dicha variable, un estudio realizado en Argentina acerca del impacto del diagnóstico de cardiopatías congénitas determinó que el 13% de los pacientes que fueron derivados de centros menos especializados con menor capacidad de detección fallecieron en el preoperatorio, además del 12% fallecieron durante el periodo quirúrgico, aumentando también los días de estancia hospitalaria y por ende los costos, este mismo estudio indica que los pacientes derivados de centros no especializados fueron intervenidos quirúrgicamente más tarde en comparación con los pacientes detectados en el hospital de mayor nivel, lo cual es importante ya que en su mayoría fueron operados después de la primer semana en más del 80%. En nuestro estudio el 54% de los pacientes se intervino quirúrgicamente luego del primer año de vida, siendo este un tema que se debe estudiar posteriormente para determinar la causa y determinar la relación con su el diagnóstico tardío, Se determinó que el 87% de los pacientes sobrevivieron al primer año de vida posquirúrgico, y 4 pacientes fallecieron durante el post operatorio inmediato, lo cual es alto para la mayoría de literaturas que describen un 50% de mortalidad en niños detectados tardíamente y una reducción del 25% en pacientes detectados mediante programas de captación de pacientes

cardiópatas como lo muestra el estudio realizado en el 2008 por Concha et al, en una evaluación del impacto de la implementación del plan AUGE en la detección prenatal de cardiopatías congénitas. De los pacientes fallecidos se pudo observar que el 66% fue detectado tardíamente y de ellos el 50% tenían diagnóstico de tetralogía de Fallot de los cuales el 66% fue diagnosticado después de la primer semana de vida, luego el 25% de los fallecidos corresponde a conexión venosa anómala total de ello 2 de los 3 casos estudiados fueron diagnosticados en etapa tardía, El diagnóstico oportuno de las cardiopatías congénitas es una medida importante para reducir la mortalidad en los pacientes respecto al tiempo quirúrgico.

VI.1. CONCLUSIONES

VI.1.1. Se logró establecer que la cardiopatía congénita cianógeno que con mayor frecuencia recibe tratamiento quirúrgico es la tetralogía de Fallot en un 61%.

VI.1.2. Se determinó que la mayoría de pacientes tenían padres con escolaridad materna y paterna a nivel primario.

VI.1.3. Según el lugar de procedencia se pudo observar que el departamento de Guatemala es el de mayor importancia.

VI.1.4. Se determinó que el 82% de los pacientes fueron diagnosticados tardíamente y únicamente el 18% de manera temprana.

VI.1.5. Se evidencio que más de la mitad de los pacientes fue operado después del primer año de vida y solo el 3% en la primera semana de vida.

VI.1.6. Se determinó que el 87% de los pacientes sobrevivieron al primer año de vida posquirúrgico.

VI.1.7. Se concluyó que el 37% de los pacientes son procedentes de la ciudad de Guatemala.

VI.2. RECOMENDACIONES

- VI.2.1.** Se recomienda realizar un plan de detección de cardiopatías congénitas cianógenas en las áreas de maternidad tanto de nivel secundario como hospitales de referencia.
- VI.2.2.** Se recomienda la utilización de oximetría de pulso como tamizaje temprano de las cardiopatías cianógenas.
- VI.2.3.** Debe existir un protocolo de traslado de pacientes con cardiopatías congénitas cianógenas para el manejo y referencia oportuno.
- VI.2.4.** Mejorar la accesibilidad de datos y el seguimiento de pacientes en la unidad de cirugía cardiovascular.
- VI.2.5.** Todo niño detectado con saturación de oxígeno menor de 94% por medio de oximetría de pulso debe ser evaluado y estudiado como sospecha de cardiopatía congénita.
- VI.2.6.** Educar al personal de atención del recién nacido para la detección de signos de alarma para cardiopatías congénitas.

VII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Xue-yong Y. Xiao-feng L. Incidence of congenital heart disease in Beijing, China. *Chin Med J* 2009;122(10):1128-1132.
2. Amy H, Schultz A. Epidemiologic Features of the presentation of critical congenital heart disease: implication for screening. *Pediatrics* 2008;121(4):752-757.
3. Martinez P, Romero C, Alzina V. incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998). *Clínica universitaria Pamplona España. Rev Esp Cardiol*, 2005;58(12):1428-1434.
4. Rosano A, Botto L, Botting B, Mastroiacovo P. infant mortality and congenital anomalies from 1950 to1994: an international perspective. *J epidemiol community Health*, 2000;54:660-666.
5. Quillindro A, Vasquez H. Scurello M Grippo M. Estrategias diagnosticas para abordar las cardiopatías congénitas en etapa prenatal y neonatal. *Rev Hosp Niños Buenos Aires* 2008;50(227):92-95.
6. Sayasathid J. The prevalence of unrecognized congenital heart disease among healthy elementary school students in northern Thailand. *Asian Biomedicine* 2010;4(1):171-175.
7. Boneva R, Botto L, Moore C, Yang Q, et al. mortality associated with congenital heart defects in the United State: Trends and racial disparities. 1979-1997. *Circulation* 2001; 103; 2376-2381.
8. J. Benavidez, Gaitán G, Garcia F, Castañeda ALarrazabal L, Jenkins K, Improvement in Congenital Heart Surgery in a Developing Country: The Guatemalan Experience *Circulation* 2007(116):1882-1887.
9. Guerchicoff M, Marantz P, Infante J. Evaluación del impacto del diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas. Servicio de cardiología pediátrica, Hospital Italiano de Buenos Aires. *Arch.argent.pediatr* 2004;102(6):445-450.
10. Medrano C, Guía J, Rueda F, Moruno A. Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol*. 2009;62(1):39-52.
11. Buskens E. Ewout W. Routine prenatal screening for congenital heart disease: What can be expected? A decision-analytic approach. *American Journal of Public Health* jul, 1997;87(6).

12. Knowles R, Grebsch I, Dezateux C, Brown J, Bull C, Wren C. Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis. *Health Technology Assessment*. 2005 ;9(44).
13. Subirana M. Cardiopatías congénitas: presente y futuro. Sección Cardiopatías Congenitas. Hospital de la Santa Creu i Sant pau. Barcelona, España. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(12):1381-1384.
14. Ferencz C. congenital heart disease, prevalence at livebirth the baltimores Washington infant study. *Am. J. Epidemiol* 121 (1): 31-36.
15. Martin J. Avances en genética molecular de las cardiopatías congénitas, The molecular cardiology and neuromuscular institute, Highland Park, New Jersey, Estados Unidos. *Rev Esp Cardiol*, 2008;62(3): 242-245.
16. Baño A, Van R. Etiología y clasificación de las cardiopatías congénitas. En: Hernández Rodríguez M. *Pediatría*. 2ª ed. Madrid: Díaz de Santos, 1994; 735-742.
17. García J, Avances en genética molecular de las cardiopatías congénitas ; *Rev Esp Cardiol* 2009; 62: 242 - 245 .
18. Díaz C. Cardiogenetics and Congenital Cardiopathies International Center for Immunological, Cellular and Molecular Research, Pediatric Cardiology Department, Heart Institute of Japan, Tokyo Women's Medical University, Tokyo-to, Shinjuku-ku, JAPAN
19. Kučienė R. Selected environmental risk factors and congenital heart defects. *Medicina (Kaunas)* 2008; 44(11)
20. Friar W. Embriología y evolución; *CRSQ* 1999;36(2):62-67
21. Fyler D, *developmental anatomy*, en *Nadas pediatric cardiology*. 1 ed Philadelphia hanley and belfus; 1992: p 5-27.
22. De la Paz P, Fariñas M, medina R, Vidal T, Castellanos G. prevención y manejo de las cardiopatías congénitas en el recién nacido. *Rev med electron[seriada en línea]*2008;30(3).
23. Silove E. assessment and management of congenital heart disease in de newborn by the district pediatrician. *Archives of Disease in Childhood* 1994; 70
24. Kriangkrai T, Naraporn S, unrecognized congenital heart disease among Thai children; *J Med Assoc Thai* 2009(92) 3:356-359

25. R Van Praagh , Terminology of congenital heart disease. Glossary and commentary; Circulation 1977;56:139-143
26. AMY L. System for classifying congenital heart defect for epidemiological purposes; Journal of the Saudi Heart Association, 2005; 5 (17):93-101.
27. Aregullin E, Lara C, Sanchez R, Canabal H. prevalencia y manifestación clínica de cardiopatías en urgencias pediátricas de un hospital academino, medicina universitaria 2007; 9(37):181-5. Disponible en <http://www.acpp.com.co/archivador/congreso-resped/01-cardiopatia.pdf>.
28. De la Huerta R, Ortega J, Perez M, Paredes M, Lopez M, Garcia A. lactante menor con cardiopatía congénita y flujo pulmonar aumentado. Rev Sanid Milit 1998;52(2): 68-75.
29. Chavarria J. Cardiopatías congénitas en menores de 1 año de edad, procedentes de los departamentos de León y Chinandega, atendidos en el servicio de cardiología pediátrica del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales, enero 2000-diciembre 2002.[tesis pediatría]. Nicaragua: Universidad Autónoma de Nicaragua, Departamento de Pediatría, Facultad de Ciencias Medicas; 2003
30. Del Alcazar R. Problemas cardiológicos del recién nacido. En Natal Pujol A, Prats Viñas J. Manual de Neonatología. Ed Mosby, 1996; 153-163.
31. Fyler D, tetralogy of fallot , en Nadas pediatric cardiology. 1 ed Philadelphia hanley and belfus; 1992: p 471-492.
32. Castañeda A., Jonas R, Mayer J., Hanley F. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Philadelphia: W.B. Saunders Co, 1994: 215-34.
33. Rosenthal A, Dick Mc. Tricuspid Atresia. En: Heart Disease in infants, children and adolescents. Including the fetus and young adult. Moss and Ad-ams. Fifth Ed. Emmanouilides G, Riemensneider Th, Allen H, Gutgesell H, eds. Williams & Wilkins, 1995: 902-18.
34. Fyler D, tricuspid atresia , en Nadas pediatric cardiology. 1 ed Philadelphia hanley and belfus; 1992: p 659-668.
35. Drossner D, Mahle W. A management strategy for mild valvar pulmonary stenosis. Pediatr Cardiol 2008;29:649-652.
36. Juan P. Suárez J, Magliola R , Capelli H. Recién nacido cianótico. Transposición de grandes vasos: prostaglandinas y septostomía . Arch.argent.pediatr 2003; 101(2):143-145

37. Dimpna A, Girona J, Bonjoch C, Balcells J, Casaldàliga J, Miró L: Retorno venoso pulmonar total anómalo en pediatría: importancia del diagnóstico ecocardiográfico y de la cirugía precoz. *Rev Esp Cardiol.* 2000;53:810-814
38. Dimpna A, Jirona J, Bonjoch C, Balcells J. Retorno pulmonar total anómalo en pediatría: importancia del diagnóstico eco cardiográfico y de la cirugía precoz, unidad de cardiología pediátrica, Hospital universitario Vall d Hebron. Barcelona. *Rev Esp Cardiol* 2000;53(6):810-814.
39. Paul M, Lukas A, Phillip J. Joel I, et al, Prenatal diagnosis of congenital heart disease affects preoperative acidosis in the newborn patient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:798-803.
40. Becker R, Matthias A. The potential of first trimester anomaly scan and first trimester fetalechocardiography as screening procedures in a medium risk population. *J Obstet Gynecol India* 2005; 55(3).
41. Paz P, Fariñas M. análisis del comportamiento del diagnóstico prenatal cardiopatías congénitas, Matanzas, estudio de 18 años (1990-2007). *Revista electrónica* 2008;7(3).
42. Brown K, et al. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart* 2006; 92: 1298-1302.
43. Matamala o, Jordan H. Cuidados generales del lactante con cardiopatía congénita en atención primaria. *Ciencia pediatrika.*2001(21):9-17.
44. Abu-Harb, Hey e. Death in infancy from unrecognized congenital heart disease. *Arch Dis Child* 1994;71:3-7.
45. Biancaniello T, innocent murmurs. *Circulation.* 2005 (111) 25:e20-e22.
46. Amro K. pattern of congenital heart diseases in Jordan; Department of Pediatrics at Prince Hashim military hospital in Jordan-Zarka ; *Eur J Gen Med* 2009; 6(3): 161-165
47. Dionysia N, Apostolos C, Factors affecting the quality of life in children with congenital heart disease; *Health science journal* 2010 (4)2: 94-100
48. Macartney F. A better deal for newborns with congenital heart disease; *Archives of Disease in Childhood,* 1979 (54): 268-270.
49. Ariane J, Andrew S. , Raluca I, Elham R, Congenital Heart Disease in the General Population: Changing Prevalence and Age Distribution, *Circulation* 2007(115):163-172

VIII. ANEXOS

INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

TESIS DE POSGRADO

PEDIATRIA HOSPITAL ROOSEVELT

UNICAR

DATOS GENERALES

NOMBRE DEL PACIENTE: _____

NO. REGISTRO _____

SEXO: FEMENINO _____

MASCULINO _____

EDAD DEL PACIENTE: ____ años ____ meses

EDAD DE DIAGNOSTICO: ____ meses ____ años

TIPO DE CARDIOPATIA _____

LUGAR DE REFERENCIA

HOSPITAL PUBLICO: NACIONAL _____ DEPARTAMENTAL _____

IGSS: NACIONAL _____ DEPARTAMENTAL _____

PRIVADO NACIONAL _____ DEPARTAMENTAL _____

OTRO: _____

LUGAR DE PROCEDENCIA

RURAL: _____

URBANO: _____

LUGAR DE NACIMIENTO

HOSPITAL PUBLICO: NACIONAL _____ DEPARTAMENTAL _____

IGSS: NACIONAL _____ DEPARTAMENTAL _____

PRIVADO NACIONAL_____ DEPARTAMENTAL_____

OTRO: _____

EDAD DE LA MADRE: _____

ESCOLARIADAD DE LA MADRE:

PRIMARIA:_____

SECUNDARIA: _____

UNIVERSITARIO : _____

PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio de la tesis titulada **“CARACTERIZACION DEMOGRAFICA DE LOS PACIENTES CON CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOGENAS QUE RECIBIERON TRATAMIENTO QUIRURGICO”** para propósitos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.