

**CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y MORTALIDAD DE LAS CARDIOPATÍAS
CONGÉNITAS PEDIÁTRICAS EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL LOS ÁNGELES – PASTO -2015.**

**ACOSTA IBARRA JAIRO ANDRES
ANDRADE RODRIGUEZ FERNEY ALBERTO
ARTEAGA DÍAZ NATALIA ELIZABETH
BENAVIDES MENESES CRISTIAN CAMILO**

**FUNDACIÓN UNIVERSITARIA SAN MARTÍN
FACULTAD DE MEDICINA - SEDE PASTO
SAN JUAN DE PASTO
2016**

**CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y MORTALIDAD DE LAS CARDIOPATÍAS
CONGÉNITAS PEDIÁTRICAS EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL LOS ÁNGELES – PASTO -2015.**

**ACOSTA IBARRA JAIRO ÁNDRES
ANDRADE RODRIGUEZ FERNEY ALBERTO
ARTEAGA DÍAZ NATALIA ELIZABETH
BENAVIDES MENESES CRISTIAN CAMILO**

ASESOR METODOLÓGICO

**ANDRÉS SALAS ZAMBRANO
Od. EDU. Mag EPIDEMIOLOGÍA**

ASESOR CIENTÍFICO

**Dra. MARÍA ALEJANDRA DELGADO
ESP. PEDIATRÍA**

**FUNDACIÓN UNIVERSITARIA SAN MARTÍN
FACULTAD DE MEDICINA - SEDE PASTO
SAN JUAN DE PASTO
2016**

AGRADECIMIENTOS

Agradezco a la Fundación Universitaria San Martín, a la facultad de Medicina por brindarnos la oportunidad de hacer una realidad nuestros sueños.

Al área de Investigación de la facultad, a las personas que hacen parte de ella, a sus docentes por compartir sus conocimientos con nosotros y brindarnos todo el apoyo que necesitamos para la realización de este proyecto.

Al Doctor Andrés Salas, nuestro asesor metodológico, porque con sus conocimientos nos supo guiar, corregir errores y nos ayudó a seguir adelante con nuestra investigación.

A la Doctora María Alejandra Delgado, nuestra asesora científica quien compartió sus conocimientos con el grupo para de esta manera poder guiar de forma adecuada el estudio que se realizó.

Agradezco al Hospital Infantil Los Ángeles, especialmente a la Doctora Lina María López Barreto por ayudarnos y facilitarnos la conexión con el HILA, por hacernos sentir parte de esta gran institución; por permitirnos realizar el estudio en este centro médico y brindarnos todas las ayudas posibles para lograr que este proyecto sea de calidad.

Finalmente agradezco a todas las personas que creyeron en nosotros, en este proyecto y nos brindaron su apoyo, nos hicieron seguir adelante a pesar de las adversidades que se presentaron durante la realización del mismo, a todos ellos muchas gracias.

JAIRO ANDRÉS ACOSTA IBARRA

AGRADECIMIENTOS

Gracias a Dios por permitirme tener y disfrutar a mi familia, gracias a mi familia por apoyarme en cada decisión y proyecto, gracias a la vida porque cada día me demuestra lo hermosa que es y lo justa que puede llegar a ser, gracias por creer en mí, gracias Dios por permitirme la oportunidad de vivir y disfrutar de cada día; gracias a la doctora Lina María y a nuestra asesora doctora María Alejandra Delgado; gracias a mis compañeros de investigación con quienes he compartido momentos buenos y difíciles.

No ha sido sencillo el camino hasta ahora, pero gracias a sus aportes, a su amor, a su inmensa bondad y apoyo, lo complicado de lograr esta meta se ha notado menos. Les agradezco y hago presente mi gran afecto hacia ustedes, mi admirable familia.

FERNEY ALBERTO ANDRADE RODRIGUEZ

AGRADECIMIENTOS

Agradezco a Dios y a la vida, por las bendiciones que diariamente recibo y su infinita protección. A los pacientes que permitieron el desarrollo de esta investigación, porque entre sus objetivos está el brindarles prontas y exitosas soluciones.

Inmensamente agradecida con mi familia, a mis padres por sus enseñanzas y ejemplos, por confiar en mí y por su gran amor, a mis hermanas por ser mi soporte y mi ayuda siempre, por ser mis mejores amigas.

A nuestros asesores, el Doctor Andrés Salas, por su amistad, entrega y buena disposición en cada situación, por depositar su confianza en este proyecto y a la Doctora María Alejandra Delgado, por su apoyo.

Al hospital Infantil, por permitir la realización de este proyecto y en especial a la Doctora Lina María López, porque con su trato y apoyo nos hizo sentir desde el inicio como una familia y por motivarnos hacia la excelencia.

A la Universidad, porque con su exigencia y ayuda permitió que este proyecto sea una realidad.

NATALIA ELIZABETH ARTEAGA DÍAZ

AGRADECIMIENTOS

A quienes por su colaboración y conocimientos permitieron dar soluciones a nuestras inquietudes y problemas como investigadores y se prestaron a ayudarnos en cada obstáculo que se presentó.

A Dios por ser la fuerza y la guía en nuestro camino.

Al Hospital Infantil Los Ángeles, y a sus funcionarios, especialmente a la Dra. Lina por permitirnos la realización de este proyecto investigativo, con sus instalaciones.

A la Fundación Universitaria San Martín y a sus docentes en el área de investigación, especialmente al Dr. Andrés Salas por sus enseñanzas y paciencia.

A la Dra. María Alejandra, asesora científica por darnos amplias ideas y direccionarnos en el desarrollo de esta investigación.

CRISTIAN CAMILO BENAVIDES MENESES

DEDICATORIA

Dedico este proyecto de investigación principalmente a Dios, por darme la fortaleza para seguir adelante con mi carrera; A mis padres quienes me dieron la vida, educación, apoyo y consejos, por infundir en mi la lucha y el deseo de superación; A mis compañeros de investigación Natalia, Cristian y Ferney que sin el trabajo conjunto de todos no hubiese sido posible este trabajo; A mis maestros y asesores quienes con sus conocimientos supieron guiar la realización de este proyecto y finalmente dedico este trabajo a todas y cada una de las personas que de una u otra manera apoyaron la realización de este trabajo ya sea de forma directa o indirecta.

Para ellos es esta dedicatoria, pues es a ellos a quienes se las debo por su apoyo incondicional.

JAIRO ANDRÉS ACOSTA IBARRA.

DEDICATORIA

A Dios, por darme la oportunidad de vivir y haberme dado salud para lograr mis objetivos, por estar conmigo en cada paso que doy, por fortalecer mi corazón e iluminar mi mente y por haber puesto en mi camino a aquellas personas que han sido mi soporte y compañía durante todo el periodo de estudio.

***A mi madre** por haberme apoyado en todo momento, por sus consejos, sus valores, por la motivación constante que me ha permitido ser una persona de bien, pero más que nada, por su amor.*

***A mi padre** por los ejemplos de perseverancia y constancia que lo caracterizan y que me ha infundado siempre, por el valor mostrado para salir adelante y por su amor.*

A mi tío Fabián que ha hecho un gran esfuerzo para apoyar a mis padres y a mí durante toda esta etapa.

FERNEY ALBERTO ANDRADE RODRIGUEZ

DEDICATORIA

Dedico este logro a Dios, quien guía todos mis pasos, mi consejero y mayor protector. A la vida por permitirme vivir esta experiencia y por las enseñanzas que me dejó.

Especial dedicación a mi familia, a mi mamá por sus muy útiles consejos, a mi papá por sus muy buenas ideas y pensamientos, a mis hermanas Laura y Paula por ayudarme, por su tiempo, paciencia y esa buena actitud en las adversidades.

A los pacientes que ayudaron e hicieron parte de esta investigación, les dedico cada acción realizada, con la esperanza de que este estudio sea útil para ustedes.

A mis amigos Andrés, Ferney y Cristian, compañeros en este exigente pero satisfactorio camino de la investigación. Con su ayuda, paciencia y capacidades, todo esto es posible, fue el mayor placer trabajar con ustedes y deseo que la vida les brinde bellas experiencias.

NATALIA ELIZABETH ARTEAGA DÍAZ

DEDICATORIA

A Dios, Por las bendiciones que he recibido, a mi mamá por ser siempre mi apoyo incondicional en ser cada vez mejor, a mi Papá por ser ejemplo de vida en la construcción de mis metas, a mi hermano por el ánimo y el apoyo que siempre demostró.

CRISTIAN CAMILO BENAVIDES MENESES

NOTA DE ACEPTACIÓN

Presidente de Jurado

Jurado

Jurado

San Juan de Pasto, Abril de 2016.

NOTA DE RESPONSABILIDAD

Las opiniones expresadas en esta investigación son responsabilidad de los autores y no comprometen a la FUNDACIÓN UNIVERSITARIA SAN MARTÍN.

CONTENIDO

1. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.....	20
1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	20
1.2. PREGUNTA INVESTIGATIVA	21
2. JUSTIFICACIÓN	22
3. MARCO REFERENCIAL	23
3.1. MARCO TEÓRICO	23
3.1.1. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS.....	23
3.1.2. BASES EMBRIOLÓGICAS Y MORFOLÓGICAS.....	23
3.1.3. CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS.....	26
3.1.3.1. <i>TETRALOGÍA DE FALLOT</i>	27
3.1.3.2. <i>ATRESIA TRICUSPIDEA</i>	30
3.1.3.3. <i>ANOMALÍA DE EBSTEIN</i>	34
3.1.3.4. <i>SÍNDROME DEL CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO</i>	38
3.1.3.5. <i>TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS</i>	41
3.1.3.6. <i>ATRESIA PULMONAR CON COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR</i>	45
3.1.3.7. <i>ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTEGRO</i> ...	52
3.1.3.8. <i>CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA</i>	57
3.1.3.9. <i>TRONCO ARTERIAL</i>	63
3.1.4. CARDIOPATÍAS NO CIANÓTICAS	68
3.1.4.1. <i>INTERRUPCIÓN DEL ARCO AORTICO</i>	69
3.1.4.2. <i>ESTENOSIS AORTICA</i>	72
3.1.4.3. <i>COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)</i>	77
3.1.4.4. <i>COARTACIÓN DE LA AORTA</i>	85
3.1.4.5. <i>DUCTUS ARTERIAL PERSISTENTE</i>	89
3.1.4.6. <i>ESTENOSIS PULMONAR</i>	93
3.1.4.7. <i>COMUNICACIÓN AURICULOVENTRICULAR</i>	98
3.1.4.8. <i>COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR</i>	101
3.2. MARCO CONTEXTUAL.....	105
3.2.1. San Juan de Pasto.....	105

3.2.1.1. Fundación Hospital Infantil Los Ángeles.....	106
4. OBJETIVOS	108
4.1. OBJETIVO GENERAL.....	108
4.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS.....	108
5. METODOLOGÍA.....	109
5.1. CRITERIOS	109
5.1.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN	109
5.1.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	109
5.2 PLAN DE ANÁLISIS	110
5.4 CONSIDERACIONES ÉTICAS	110
6 RESULTADOS	111
7 DISCUSIÓN.....	126
8 CONCLUSIONES.....	129
9 RECOMENDACIONES.....	130
 BIBLIOGRAFIA.....	 174

LISTA DE FIGURAS

Ilustración 1 estructura embriológica cardiaca.....	24
Ilustración 2 estructura anatómica cardiaca.....	25
Ilustración 3 Tetralogía de Fallot.....	27
Ilustración 4 Atresia Tricúspide.....	30
Ilustración 5 Anomalía de Ebstein.....	34
Ilustración 6 Síndrome de corazón Izquierdo Hipoplásico.....	38
Ilustración 7 Transposición de Grandes Vasos.....	41
Ilustración 8 Atresia Pulmonar.....	45
Ilustración 9 Conexión Venosa Pulmonar Anómala.....	57
Ilustración 10 Tronco Arterial.....	63
Ilustración 11 Interrupción del arco aórtico.....	69
Ilustración 12 Estenosis Aortica.....	72
Ilustración 13 Comunicación Interauricular.....	77
Ilustración 14 Coartación de la Aorta.....	85
Ilustración 15 Ducto Persistente.....	89
Ilustración 16 Estenosis Pulmonar.....	93
Ilustración 17 Comunicación Auriculoventricular.....	98
Ilustración 18 comunicación Interventricular.....	101
Ilustración 19 San Juan de Pasto.....	106
Ilustración 20 Hospital Infantil Los Ángeles.....	106

LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas, según las características sociodemográficas	111
Tabla 2. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según el tipo de cardiopatía	114
Tabla 3. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según las alteraciones asociadas.....	115
Tabla 4. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según la edad de diagnóstico.....	115
Tabla 5. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según mortalidad.....	128
Tabla 6. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según mortalidad y clasificación de cardiopatías.....	128
Tabla 7. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según edad y causa de muerte.....	129

LISTA DE GRÁFICAS

Gráfica 1. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según la edad del paciente	112
Gráfica 2. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según la edad materna.....	113
Grafico 3 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la clasificación de cardiopatía.....	114
Grafico 4 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según Género y Clasificación de Cardiopatías.	116
Grafico 5 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según edad del paciente y Clasificación de Cardiopatías	117
Grafico 6 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según edad materna y alteraciones asociadas.	118
Grafico 7 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según peso y clasificación de la cardiopatía	119
Grafico 8 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según talla y clasificación de cardiopatía.	120
Grafico 9 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según antecedentes familiares	121
Grafico 10 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según el peso.....	121
Grafico 11 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la talla.	122
Grafico 12 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según tiempo de sobrevida.	124
Grafico 13 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según el estado clínico del paciente	124
Gráfica 14. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la edad diagnóstico y tiempo de sobrevida.	125

LISTA DE ANEXOS

Anexo 1 Variables.....	132
Anexo 2 Instrumento de recolección de datos	136
Anexo 3 Cronograma.....	138
Anexo 4 Presupuesto.....	139

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas son consideradas como alteraciones estructurales del corazón o de los grandes vasos que presentan o potencialmente tienen el riesgo de un compromiso funcional. Las cardiopatías congénitas son consecuencia de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, principalmente entre la tercera y décima semanas de la gestación¹. Las alteraciones muy graves son incompatibles con la vida intrauterina, otras solo se hacen evidentes después del nacimiento². Se determina que aproximadamente 1,3 millones de recién nacidos en el mundo tienen cardiopatía congénita y en Colombia los datos estadísticos reportados por el Ministerio de Salud muestran que las cardiopatías congénitas tienen una prevalencia entre 7.5–9.5 por 1,000 nacimientos³. La etiología todavía no es clara en muchas de las cardiopatías, y se consideran tres principales causas: genética, factores ambientales y multifactorial, en la que se asociarían factores genéticos y ambientales⁴.

El propósito del estudio consiste en determinar los factores relacionados con la aparición de las Cardiopatías Congénitas Pediátricas. Este estudio se llevó a cabo en el Hospital Infantil Los Ángeles, en Pasto, Nariño, Colombia durante el periodo de 2015. Para el desarrollo de esta investigación se realizó un estudio de tipo observacional descriptivo de direccionalidad retrospectiva, la población se abordó a partir de un diseño transversal descriptivo y la fuente de información fueron los datos proporcionados por las Historias Clínicas de la base de datos del Hospital Infantil Los Ángeles.

CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y MORTALIDAD DE LAS CARDIOPATIAS CONGÉNITAS PEDIÁTRICAS EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL HOSPITAL INFANTIL LOS ÁNGELES – PASTO -2015.

1. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA

1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El término cardiopatía congénita se utiliza para describir las alteraciones del corazón y los grandes vasos que se originan antes del nacimiento. La mayoría de estos procesos se deben a un desarrollo defectuoso del embrión durante el embarazo, cuando se forman las estructuras cardiovasculares principales. Las alteraciones más graves pueden ser incompatibles con la vida intrauterina, pero hay muchas que se hacen evidentes solo después del nacimiento⁵. Otras, sin embargo, no se manifiestan sino hasta la edad adulta⁶.

Aproximadamente 2,1 a 12,3 por 1000 recién nacidos, es la prevalencia reportada en el mundo de cardiopatía congénita. La magnitud reportada de cardiopatías congénitas por 1000 recién nacidos vivos va de 2.1 en Nueva Inglaterra; de 2.17 en Estados Unidos y en Toronto, Canadá; de 8.6 en Navarra, España; de 10.6 en Japón y 12.3 en Florencia, Italia, por mencionar sólo algunos informes. En México, 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 cardíaca⁷. En Colombia, las que se encuentran en el grupo de las 10 primeras causas de mortalidad infantil, son principalmente las que necesitan de cirugía a corazón abierto y cuyo comportamiento clínico, manejo y evolución se desconocen⁸. Datos estadísticos reportados por el Ministerio de Salud muestran que las cardiopatías congénitas tiene una tasa de morbimortalidad de 15,73 por 10.000 nacidos vivos en el año 2013⁹.

Es importante reconocer que una enfermedad de esta magnitud, no solo afecta al menor, sino a su familia, especialmente al núcleo familiar, como a los padres, aunque en cualquier contexto sus consecuencias son muy notables, puesto que esta condición altera toda su rutina y autonomía de vida, iniciando

por visitas concurrentes a médicos y hospitales, (sino es que se requiera de una estadía prolongada en estas instituciones), con las consecuencias de que un integrante de la familia este enfermo y la posibilidad de muerte tan alta que presenta. Es decir, la condición médica no solo recae en el pediátrico diagnosticado, sino en la familia cercana que tiene que lidiar con esta situación.

La medicina actual desconoce la verdadera causa de la mayoría de las anomalías o deficiencias del desarrollo cardíaco¹⁰. Tal vez la conozcamos en un futuro próximo. Hoy día sólo conocemos factores de riesgo o circunstancias que favorecen tener un hijo con cardiopatía: Padres adolescentes o edad superior a 35 años, niños con alteraciones cromosómicas (síndrome de Down, etc.), factores maternos de diabetes, alcoholismo, lupus, fenilcetonuria y rubeola durante el embarazo, ingesta de drogas durante el embarazo como anfetaminas, hedentina, timetadiona, litio y talidomida¹¹. De acuerdo a los conocimientos actuales, el factor herencia es poco importante en las cardiopatías congénitas y en nuestra práctica médica es muy difícil que encontremos dos hermanos con cardiopatía¹².

Hay déficit en cuanto reconocer la relación entre los factores prevalentes y la presentación de la enfermedad, clasificando por regiones, para reconocer el impacto real y que caracterice la frecuencia de esas CCP en la región. Teniendo en cuenta la relativa facilidad para obtener estos datos, se hace muy convenientes la realización de varios estudios epidemiológicos en la región, que aclaren y resuelvan estas incógnitas.

1.1. PREGUNTA INVESTIGATIVA

Teniendo en cuenta lo anterior, el grupo de investigación plantea la siguiente pregunta: ¿Cuál es la caracterización clínica y de mortalidad en los pacientes atendidos en hospital infantil los ángeles, 2015?

2. JUSTIFICACIÓN

Se reconoce que las cardiopatías pediátricas son una causa frecuente de mortalidad y que conlleva un cambio dramático en el quehacer cotidiano del paciente y de su familia, también provoca un gran gasto económico para el sistema de salud y sin embargo no está muy bien estudiada en la región.

Hacen falta estudios de investigación que permitan conocer la dinámica de la enfermedad registrando cuales son las cardiopatías presentes en la región, en que zonas prevalece determinadas cardiopatías, clínicamente que implicaciones tiene cada una de ellas y causas primarias de mortalidad. Es importante obtener una base de datos que permita reconocer cualidades de las cardiopatías que se presentan en nuestra región.

Sería de gran utilidad que expertos en la materia junto con colaboradores, se interesen por esta temática, con la intención de dar reconocimiento a los aspectos de morbimortalidad de las cardiopatías en la región. Esto con el fin de obtener estadísticas que puedan informar a nivel regional sobre la enfermedad y poder comparar los resultados con cifras nacionales e internacionales.

3. MARCO REFERENCIAL

3.1. MARCO TEÓRICO

3.1.1. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

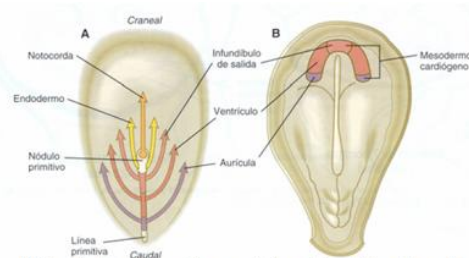
El término cardiopatía congénita se utiliza para describir las alteraciones del corazón y los grandes vasos que se originan antes del nacimiento. La mayoría de estos procesos se deben a un desarrollo defectuoso del embrión durante el embarazo, cuando se forman las estructuras cardiovasculares principales. Las alteraciones más graves pueden ser incompatibles con la vida intrauterina, pero hay muchas que se hacen evidentes solo después del nacimiento.

3.1.2. BASES EMBRIOLÓGICAS Y MORFOLÓGICAS

• EMBRIOGÉNESIS CARDIACA

El desarrollo del corazón comienza en la tercera semana y consiste en la migración de las células, éstas se originan por una inducción de células cardiogénicas en el epiblasto y migran a través de la línea primitiva en orden anteroposterior. Las células que atraviesan por la zona media dan origen a los ventrículos, las que atraviesan por el nódulo primitivo dan el infundíbulo de salida y las que pasan por la banda en la parte posterior dan las aurículas. Estas células endodérmicas en forma de mesodermo esplácnico abandonan la línea primitiva y posteriormente forman la herradura cardíaca.

Ilustración 1 estructura embriológica cardiaca



(A) Migración de las células cardiogénicas por la línea primitiva y (B) herradura cardiaca.

<http://embriologiahumana1126.blogspot.com/2012/04/embriogenesis-del-corazon.html>

Los orígenes celulares del corazón son desde el mesodermo esplácnico, mesodermo cefálico paraxial y lateral hasta el extremo caudal del tercer somita. Cuando comienza a formarse a partir de finales de la tercera semana tiene simetría bilateral y poco después tiene un plegamiento hacia la derecha lo que lo convierte en la primera estructura asimétrica del embrión. Tiempo después se da la división del canal inicial auriculoventricular gracias a la formación de unos gruesos cojinetes auriculoventriculares que se comportan como válvulas primitivas. La gelatina cardíaca protruye hacia el conducto auriculoventricular. Después llega el momento en que las aurículas tienen que separarse de los ventrículos, esto se hace con los cojinetes endocardios que se transforman en tejido conectivo denso y forman las paredes dorsal y ventral del conducto auriculoventricular. Estos cojinetes crecen, se encuentran y separan el conducto en derecho e izquierdo. El canal auriculoventricular derecho da origen a la válvula tricúspide y el izquierdo a la válvula bicúspide (mitral).

La división de las aurículas se da en la quinta semana por el crecimiento descendente de un septum primum interauricular en forma de media luna que proviene desde la pared cefálica de la aurícula común. Las puntas de este septum se fusionan con los cojinetes endocárdicos y dejan un espacio llamado foramen primum interauricular. El septum primum interauricular se fusiona con los cojinetes endocárdicos y cierra el foramen primum, pero las perforaciones se agrupan y dejan un foramen secundum interauricular y permite que se dé un foramen oval. La división ventricular se da por un tabique ventricular muscular desde el vértice del ventrículo común hasta los cojinetes y se da una obliteración del agujero interventricular gracias al crecimiento de este mismo tabique, al tejido de cresta troncoconal que divide al bulbus cordis y el

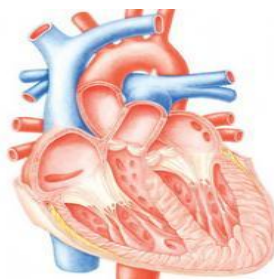
componente membranoso de tejido conectivo de los mismos cojinetes. La división del tracto de salida se da gracias a las crestas troncales espinales dejando el tracto de salida aórtico y el pulmonar. Con el Tabique interventricular muscular el bulbuscordis se alarga y divide al cono arterioso en proximal y distal.

Es importante también mencionar que el corazón comienza la circulación fetal entre del día 21 y 23. La inervación del corazón se da por fibras de nervios simpáticas y evaginaciones de ganglios simpáticos de cresta neural del tronco. La inervación parasimpática deriva de cresta neural craneal. La inervación por los nervios vagos viene de neuronas sensitivas de placa ectodérmica. El sistema de conducción se forma con un marcapasos que se desplaza desde el extremo más caudal del tubo izquierdo hasta el seno venoso. En la quinta semana se da la incorporación del seno venoso al atrio derecho. El nodo auriculoventricular en la zona del tabique interventricular por encima del cojinete da el haz auriculoventricular. Por último las fibras de Purkinje se esparcen por todo el miocardio ventricular, requieren de endotelina-1 para su diferenciación.

- **MORFOLOGÍA CARDIACA**

La estructura cardiaca está formada por tres segmentos, que son: segmento auricular, segmento ventricular y segmento arterial.

Ilustración 2 estructura anatómica cardiaca



<http://educacion.uncomo.com/articulo/como-trabaja-el-corazon-17224.html>

Segmento auricular: las aurículas se diferencian una de otra por características anatómicas internas y externas. En su parte interna la aurícula derecha consta de los músculos pectíneos; y la orejuela tiene base ancha y bordes lisos.

Normalmente, a la aurícula derecha se conectan las venas sistémicas. Por otra parte, la aurícula izquierda en su parte interna es lisa; la orejuela tiene base angosta y los bordes fenestrados. A la aurícula izquierda se conectan, en condiciones normales, las venas pulmonares provenientes de los pulmones con sangre oxigenada.

Segmento ventricular: definir el ventrículo como derecho o izquierdo no depende de la posición, sino de las características anatómicas de cada uno. El ventrículo está formado por tres componentes o porciones: la porción de entrada, la porción trabeculada y la porción de salida. Tanto la porción de entrada como la de salida son consideradas elementos anatómicos necesarios para definir el ventrículo como tal. Si falta una de estas porciones, el ventrículo se definirá como rudimentario; si carecen las dos porciones, no se consideran como ventrículos sino como bolsas trabeculadas; y si el ventrículo tiene todas las porciones, pero no están bien desarrolladas se denominará ventrículo hipoplásico.

Segmento arterial: los componentes del segmento son la aorta y la arteria pulmonar. Normalmente la primera da origen a las circulaciones coronaria y sistémica, con su división en vasos supra aórticos, más alejada del corazón debido a la división de la arteria pulmonar en ramas derecha e izquierda. La posición de sus planos valvulares también es diferente, puesto que la posición del aórtico es posterior derecho y la del pulmonar es anterior izquierdo.

En el periodo neonatal la clasificación de las cardiopatías congénitas con mayor utilidad para la práctica clínica es la puede diferenciarse en dos tipos:

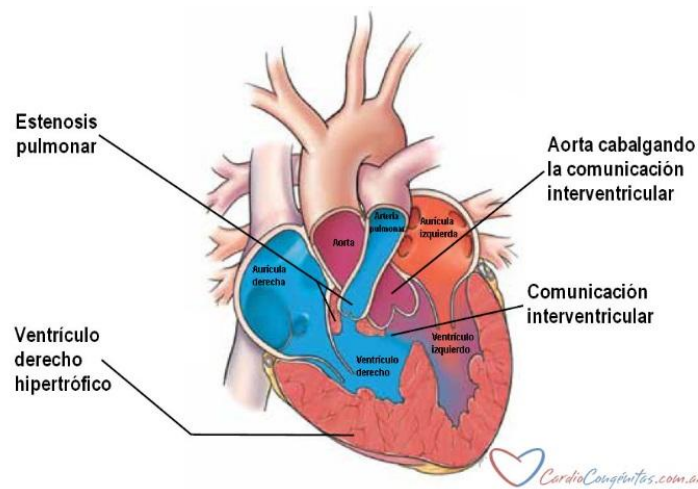
- 1) cardiopatías cianóticas.
- 2) cardiopatías no cianosantes.

3.1.3. CARDIOPATÍAS CIANÓTICAS

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 “azules” con polipnea 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.

3.1.3.1. TETRALOGÍA DE FALLOT

Ilustración 3 Tetralogía de Fallot



La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita caracterizada por:

- Comunicación interventricular subaórtica grande.
- Estenosis pulmonar infundíbulo valvular.
- Cabalgamiento aórtico.
- Hipertrofia ventricular derecha.

Cuando se asocia a comunicación interauricular recibe el nombre de Pentalogía de Fallot.

Historia: En la antigüedad se conocía con el nombre de “el mal azul”. Posteriormente, Niels Stensen en 1672 realiza la descripción anatomopatológica, pero es Louis Etienne Fallot, en 1888, quien hace la primera correlación clínica patológica de esta cardiopatía.

Epidemiología

Es la principal cardiopatía causante de cianosis después de la primera semana de vida. La prevalencia oscila en el rango de 0,26 a 0,48 por 1.000 nacidos vivos. La proporción de pacientes con cardiopatías congénitas que tienen tetralogía de Fallot, varía entre el 3,5 al 9,0%. Se ha encontrado una mayor incidencia de tetralogía de Fallot en los pacientes con síndromes como los de DiGeorge, velocardiofacial, Alagille, Charge, Vater, etc. El 15% de los pacientes con tetralogía de Fallot presentan delección del cromosoma 22q11.4.

Entre los factores ambientales relacionados con una mayor incidencia de tetralogía de Fallot, están la fenilcetonuria materna, ingesta de ácido retinoico y trimetadiona durante la gestación.

Embriología

La teoría de la “monología” considera el hipodesarrollo del infundíbulo pulmonar, como la alteración de la cual se derivan todas las demás características de la enfermedad. El *septum conal* se desplaza anormalmente hacia la derecha y adelante, lo cual lleva a la creación de una comunicación interventricular subaórtica, así mismo, a una obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, cabalgamiento de la aorta y, por último, a una hipertrofia ventricular derecha.

Clasificación

- Fallot típico (estenosis pulmonar moderada): 70%.
- Fallot rosado: 15%.
- Fallot extremo o hiperfallot: 5%.
- Fallotización de una comunicación interventricular: 5%.

Existe una presentación rara que representa un 5% conocida como tetralogía de Fallot con agenesia de válvulas pulmonares, la cual se caracteriza por una comunicación interventricular grande, un anillo pulmonar pequeño, ausencia de valvas pulmonares que ocasiona regurgitación pulmonar severa, resultando en una dilatación severa de las ramas pulmonares que comprimen la vía aérea, empeorando la cianosis.

Fisiopatología

Los factores que intervienen en los cambios hemodinámicos son el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, la caída de las resistencias vasculares sistémicas y la presencia de la comunicación interventricular. Esto origina una sobrecarga de presión del ventrículo derecho, cortocircuito a través de la comunicación interventricular de derecha a

izquierda, con flujo preferencial del ventrículo derecho hacia la aorta, e hipoflujo pulmonar con hipodesarrollo de las arterias pulmonares. Todo lo anterior ocasiona hipoxia y acidosis metabólica.

La mayoría de los pacientes con esta patología presentan una presión en la arteria pulmonar normal o baja. No sufren de hipertensión pulmonar, a excepción de los asociados con buen flujo pulmonar anterógrado o por múltiples colaterales aortopulmonares (Fallot rosado).

Manifestaciones clínicas

La principal manifestación clínica es la cianosis, la cual tiene la característica de ser progresiva. Los lactantes pueden presentar las “crisis hipóxicas” de disnea y cianosis y los niños mayores la posición en cuclillas.

Los hallazgos al examen físico pueden ser frémito, soplo sistólico de tipo eyectivo en foco pulmonar con una intensidad directamente proporcional al grado de severidad de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, con un segundo ruido único y disminuido. La acropaquia en las manos y pies se considera como una manifestación de cianosis crónica

Electrocardiograma

El electrocardiograma muestra una desviación del eje a la derecha e hipertrofia del ventrículo derecho con T(+) en precordiales derechas, y transición eléctrica brusca entre V1 y V2.

Radiografía de tórax

Tiene la típica silueta de “corazón en bota”, con punta levantada y arco medio excavado. El flujo pulmonar habitualmente está disminuido. El arco aórtico en un 25% se encuentra del lado derecho.

Ecocardiograma

El diagnóstico se debe establecer por medio de este método. En muchos centros cardiológicos es la única herramienta prequirúrgica para el estudio de esta patología.

Se debe definir el tamaño y extensión de la comunicación interventricular, el porcentaje de cabalgamiento de la aorta, la severidad de la obstrucción del ventrículo derecho, el tamaño de las arterias pulmonares, la anatomía de las arterias coronarias, la dirección del arco aórtico, la presencia o no de

colaterales aortopulmonares o ductus arterioso, y descartar patologías asociadas.

Cateterismo

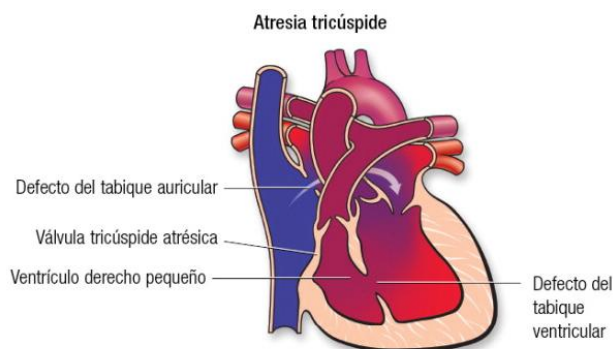
No está indicado en todos los casos. No se hace de rutina a todos los pacientes como estudio prequirúrgico. Se indica cuando el ecocardiograma no define completamente la anatomía. Es una gran ayuda para establecer estrategia diagnóstica y terapéutica en los casos de estenosis o hipoplasia de la arteria pulmonar y presencia de colaterales aortopulmonares. Cuando se realiza debe informarse la saturación de las cavidades cardíacas, la presión en el ventrículo derecho y en la arteria pulmonar, el cálculo del gasto cardíaco, función del ventrículo izquierdo, como también la anatomía de la estenosis pulmonar, del árbol pulmonar, las arterias coronarias y la presencia de colaterales aortopulmonares. Se debe descartar patologías asociadas.

Tratamiento

La mayoría de los pacientes con buena saturación y anatomía favorable requieren una sola cirugía en forma electiva. Existen situaciones especiales en los pacientes con tetralogía de Fallot que requieren tratamiento médico.

3.1.3.2. ATRESIA TRICUSPIDEA

Ilustración 4 Atresia Tricúspide



<https://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects>

La atresia tricuspidea es la malformación congénita caracterizada por la ausencia de conexión auriculoventricular (AV) derecha con hipoplasia del VD, en la cual la aurícula derecha no está conectada con la cámara ventricular

subyacente, sino que se comunica con la aurícula izquierda vía interauricular o a través de un *foramen* oval.

Después de la tetralogía de Fallot y la transposición de grandes arterias, es la tercera malformación que se manifiesta con cianosis. Generalmente existe una comunicación interventricular y el ductus arterioso está permeable.

En esta entidad la porción ventricular derecha no tiene tracto de entrada (por lo cual no puede ser considerada un ventrículo, sino una cámara infundibular), que igualmente hace que se entienda como un tipo de corazón univentricular, en este caso de tipo izquierdo. La incidencia es de 0,057 por 1.000 nacidos vivos y otras series reportan 0,039 por 1.000 nacidos vivos, según el *Baltimore-Washington Infant Study*. Esto representa del 1 al 2,4% de las anomalías congénitas y en autopsias de pacientes con cardiopatía puede llegar hasta el 3%.

Embriología

La embriogénesis de esta entidad es aún controvertida, pero se sugiere que se deriva de una alteración del canal atrioventricular primitivo o secundario.

Según Van Praagh, se debe a un mal alineamiento del asa ventricular con el canal AV primitivo y de las aurículas, de tal manera que el *septum* interventricular oblitera el orificio AV derecho en desarrollo.

Fisiopatología

La fisiopatología de esta entidad está influida por la variante anatómica, según el grupo al que pertenezca, y por tres factores importantes: el tamaño de la comunicación interauricular, el tamaño del defecto del tabique interventricular y el diámetro de la válvula pulmonar y uno cuarto: el *ductus* en casos en que la cardiopatía sea ductus dependiente. El flujo venoso sistémico debe pasar de la aurícula derecha a la izquierda por la comunicación interauricular, donde se mezcla con la sangre oxigenada que viene por las venas pulmonares.

La sangre mezclada a nivel auricular pasará al VI y de ahí tanto a la arteria que sale del mismo (generalmente la aorta, ya que el grupo I es más frecuente), como a la arteria que emerge de la cámara infundibular (por lo general, la pulmonar). Esto puede, en muchos casos, generar disfunción ventricular izquierda, pues el VI funciona como único. La cantidad de flujo que pase por la arteria pulmonar hacia los pulmones para ser oxigenada, junto con la mezcla a nivel auricular, y el cortocircuito a través del ductus determina el grado de saturación del paciente.

El tamaño de la comunicación interventricular es muy importante, pues es la vía principal para el paso del flujo hacia la arteria pulmonar que generalmente emerge de la cámara infundibular. Este flujo que pasa a través de la CIV determina, desde la vida fetal, el crecimiento de la cámara infundibular y la arteria que emerge de ella. En el grupo I su mayor influencia está en el crecimiento de la cámara infundibular y del tronco de la pulmonar, mientras que las ramas pulmonares crecerán principalmente si existe un *ductus* arterioso persistente de buen calibre.

Otro factor importante que determina el crecimiento de las diferentes estructuras es la cantidad de sangre que es susceptible de ser oxigenada, la cual proviene desde el tracto de salida del ventrículo derecho (VD), a través de la pulmonar directamente, o desde la aorta, a través del *ductus*, y de la circulación colateral que exista. Esta cantidad de sangre oxigenada determinará el grado de saturación del paciente y, por lo tanto, el grado de hipoxia a que está sometido.

Por las consideraciones hechas acerca de la mezcla sanguínea, comprenderemos que las arterias y los ventrículos tienen una saturación de oxígeno similar que siempre es baja, razón por la cual estos pacientes son cianóticos desde el nacimiento, pero el grado de cianosis está influido por la cantidad de flujo pulmonar, que es el que va a ser oxigenado.

En los casos con discordancia ventrículo arterial, como es frecuente que no haya estenosis pulmonar, al igual que en el grupo IC, el grado de oxigenación es aceptable y habrá aumento de flujo pulmonar, por lo que es frecuente que haya un cuadro de insuficiencia cardíaca precoz, sobre todo si se tiene en cuenta que en estos casos (transposición de grandes arterias) son frecuentes las obstrucciones aórticas como la coartación, patología que determina la presentación clínica del paciente.

Historia natural

La historia es muy variable, pues depende de la alteración anatómica, especialmente del grado de flujo pulmonar, y, si se asocia con transposición de grandes arterias, se puede presentar obstrucción subaórtica.

En la gran mayoría de los pacientes con vasos normorelacionados, la cianosis tiende a progresar en la medida en que disminuye el diámetro de la comunicación interventricular y, hacia el año de vida, el 90% de los pacientes fallecen sin tratamiento quirúrgico. Por otro lado, los pacientes con flujo pulmonar aumentado pueden hacer cuadros periódicos de insuficiencia cardíaca, requiriendo tratamiento con diuréticos e inotrópicos para el manejo.

Finalmente, los pacientes con flujo pulmonar balanceado pueden evolucionar en forma satisfactoria, a menos de que se presente un desbalance en el mismo, lo que los vuelve sintomáticos.

Exámenes diagnósticos

Radiografía de tórax

En pacientes con flujo pulmonar disminuido, las Rx muestran disminución del tamaño del VD y concavidad en el área de la arteria pulmonar. El VI es redondeado. En casos con flujo pulmonar aumentado, los pulmones muestran congestión y crecimiento cardíaco secundario a cortocircuito de izquierda a derecha.

Ecocardiografía

Actualmente este estudio es el principal medio de diagnóstico. Los hallazgos más significativos que se determinan a través de él son:

- Ausencia de válvula atrioventricular derecha.
- Tamaño del VD.
- Presencia de insuficiencia de la válvula atrioventricular.
- Función ventricular izquierda.
- Relación de las grandes arterias.
- Cuando hay TGA, el tamaño de la comunicación interventricular es importante por el desarrollo de estenosis subaórtica.
- La presencia y tamaño de la comunicación interauricular.
- Anomalías asociadas.

Electrocardiograma

En general, se aprecia una onda P prominente, el eje QRS está desviado a la izquierda y, en pacientes con TGA, el eje QRS es normal en la mitad de casos.

Cateterismo cardíaco

Cateterismo inicial: El cateterismo como método diagnóstico inicial es controvertido hoy en día, especialmente con las nuevas imágenes de resonancia nuclear magnética, en las cuales se puede visualizar en forma adecuada el tamaño del VI y la presencia de coartación de aorta, pero no se puede ver con facilidad la presencia de distorsión de las arterias pulmonares ni valorar las presiones y resistencias del lecho vascular pulmonar.

Manejo médico

Ante la sospecha de ausencia de conexión AV derecha, se debe estudiar al paciente en forma completa, pero ante todo iniciar manejo médico para

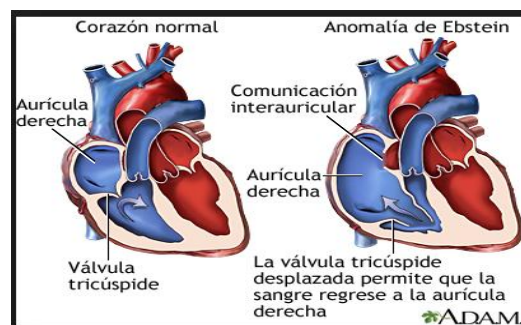
estabilizarlo hemodinámicamente. En pacientes con hipoflujo pulmonar debe corregirse todo trastorno metabólico y ácido básico que exista e iniciar tratamiento con prostaglandinas endovenosas (PGE1), en infusión, a dosis inicial de 0,1 microgramos/k/min, disminuyendo luego hasta 0,03 microgramos/k/min²¹. En caso de presentarse con flujo pulmonar aumentado, acompañado de falla cardíaca, se inicia tratamiento con inotrópicos y diuréticos. Luego de que el paciente está estable, se puede llevar a cirugía, previa verificación de que el foramen oval es adecuado o, de lo contrario, se debe hacer primero una septostomía.

Manejo quirúrgico

La cirugía para la atresia tricuspídea será siempre paliativa, pues el reparo definitivo no es posible, por las características anatómicas de esta entidad, y, por este motivo, se habla de un reparo fisiológico. Igualmente, los cambios fisiológicos durante el crecimiento del niño son tenidos en cuenta para definir el tipo de cirugía.

3.1.3.3. ANOMALÍA DE EBSTEIN

Ilustración 5 Anomalia de Ebstein



http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/esp_imagepages/19884.htm

La anomalía de Ebstein es una alteración cardíaca congénita donde las valvas no se unen normalmente al anillo tricuspídeo. Existe un desplazamiento distal de la unión proximal de las valvas de la válvula tricúspide del anillo atrioventricular, con un adosamiento anormal de las valvas posterior y septal a la pared del ventrículo derecho. La valva anterior puede ocasionalmente estar adosada; pero lo usual, es que sea grande y flote libre en el ventrículo dando forma de vela de bote.

Esto nos produce una división anormal en la parte derecha del corazón, dejando la aurícula derecha de gran tamaño, conformada por esta y la porción

atrializada del ventrículo derecho, que va desde el anillo verdadero al sitio de implantación de las valvas de la tricúspide y un ventrículo derecho pequeño funcionalmente hipoplásico. El 10% de los casos es imperforado. La anomalía de la válvula tricúspide produce una insuficiencia de grado variable y frecuentemente obstrucción del flujo anterógrado al ventrículo derecho.

La anomalía de Ebstein se presenta al lado izquierdo del corazón en casos de discordancia auriculoventricular. El desplazamiento de las valvas es similar a lo que se observa en el lado derecho, la valva anterior es de menor tamaño y usualmente malformada.

Embriología

Los eventos embriológicos que conducen a esta anomalía no están claramente establecidos. Las valvas de la válvula tricúspide se originan casi exclusivamente del miocardio embriológico del ventrículo derecho, por proceso de delaminación de las capas internas del tracto de entrada del ventrículo derecho. La anomalía de Ebstein podría ser explicada por una delaminación incompleta que nunca llega hasta el anillo tricuspídeo.

En este proceso, como en muchos del desarrollo embriológico normal del corazón, ocurre una muerte celular fisiológica espontánea que podría estar siendo afectada por factores genéticos o medioambientales o como postulan algunos “una muerte celular programada anormal”.

Epidemiología

Es una anomalía congénita rara que se representa en el 0,3 al 0,6% de los pacientes con cardiopatía congénita, sin diferencia de géneros. Su incidencia está alrededor de 1:210.000 nacidos vivos. La mayoría de los casos son esporádicos, con algunos reportes familiares y una incidencia mayor en hijos de madres que consumieron litio durante el embarazo.

Fisiopatología

Es tan variable como la patología. La insuficiencia tricuspídea, la disfunción del ventrículo derecho y el cortocircuito de derecha a izquierda en la aurícula, determinan los grados variables de cianosis, disnea y fatiga. La anomalía hemodinámica más común es la insuficiencia tricuspídea. Los elementos de estenosis e insuficiencia de la válvula tricúspide, aumentan la presión de la aurícula derecha, con el resultante cortocircuito de derecha a izquierda, lo que produce desaturación sistémica y cianosis.

En cada contracción auricular se impulsa la sangre al ventrículo derecho atrializado, y con cada contracción ventricular, un porcentaje de la sangre del ventrículo derecho es devuelto a la aurícula derecha solo para ser llevado de nuevo al ventrículo derecho atrializado en la siguiente contracción auricular. Este efecto, de ir y venir, aumenta más el cortocircuito de derecha a izquierda si hay *foramen* oval permeable o comunicación interauricular (CIA) y disminuye el flujo pulmonar. En neonatos la insuficiencia tricuspídea es acentuada por mayor presión en la arteria pulmonar, resistencia vascular pulmonar y presión en la aurícula derecha, con mayor cortocircuito auricular, disminución de flujo anterógrado por la válvula pulmonar y desaturación sistémica. En este período, la cardiopatía es ductus dependiente.

Clínica

La presentación clínica es muy variable y se puede dar en cualquier edad por alteraciones hemodinámicas o desórdenes del ritmo.

Hay un grupo de pacientes completamente asintomático y otro en quienes los síntomas pueden aparecer durante el período neonatal, en la primera semana de vida. Si la deformidad es severa, estos síntomas pueden presentarse como cianosis, dificultad respiratoria, falla cardíaca e incluso la muerte intrauterina. Típicamente los síntomas presentes en la infancia mejoran al disminuir las presiones pulmonares y pueden reaparecer en edades mayores con síntomas de falla cardíaca y cianosis.

En niños mayores la cianosis es el síntoma más frecuente, en más de la mitad de los pacientes, y severa en un tercio de ellos. La disnea con el ejercicio puede ser un síntoma predominante, por la disminución del llenado ventricular a frecuencias más rápidas. La taquicardia es a veces el motivo de consulta y se presenta en 20 a 30% de los pacientes.

Examen físico

El examen físico también depende de la severidad del compromiso. La cianosis va de leve a severa, lo mismo que el hipocratismo digital.

En la inspección se puede observar ingurgitación venosa yugular con onda “a” prominente; esto solo en casos severos con poco o ningún cortocircuito auricular, explicable por la distensibilidad y efecto atenuador de la aurícula derecha y las venas del cuello. La radiografía de tórax usualmente es normal, aunque puede ser prominente por cardiomegalia.

En la auscultación, la frecuencia y el ritmo son usualmente normales. Si se ausculta un S1 normal o disminuido y frecuentemente desdoblado; el segundo

componente de este, está dado por el cierre de la válvula tricúspide, siendo, por lo general, de mayor intensidad que el primero.

El S2 es normal, pero puede estar ampliamente desdoblado y, en casos severos, con componente pulmonar inaudible. Con frecuencia se escuchan un S3 y S4 dando el ritmo triple o cuádruple, característico de esa anomalía, se presenta un soplo sistólico de insuficiencia tricuspídea, aunque puede auscultarse un soplo mesodiastólico de estenosis. La hepatomegalia se presenta en casos severos.

Diagnóstico

Radiografía de tórax

En los casos leves, la radiografía de tórax puede ser normal. Pueden verse grados variables de cardiomegalia a expensas del crecimiento de la aurícula derecha, con un reborde izquierdo rectificado o convexo por dilatación o desplazamiento del tracto de salida del ventrículo derecho, hasta dar la forma típica en botellón. En el paciente cianótico hay disminución de la vasculatura pulmonar.

Electrocardiograma

El electrocardiograma casi siempre es anormal. Se caracteriza por un crecimiento de la aurícula derecha, con ondas "p" picuda. El bloqueo AV de primer grado (PR prolongado) se observa en el 40% de los pacientes. En 20 a 30% se evidencia un síndrome de preexcitación del tipo Wolff-Parkinson-White (PR corto y onda delta), generalmente con morfología de haz anómalo derecho.

La mayoría de los pacientes sin preexcitación, presentan bloqueo de rama derecha. El eje de QRS es usualmente derecho, aunque puede ser normal o aun desviado a la izquierda, con complejos QRS en pequeñas precordiales derechas. Puede presentarse una variedad de arritmias, generalmente taquicardia paroxística supraventricular y en pacientes mayores, fibrilación o *flutter* auricular por dilatación de la aurícula derecha.

Ecocardiograma

Este diagnóstico, nos da los detalles anatómicos, el grado de desplazamiento valvular, incluyendo la posibilidad de plastia quirúrgica, el grado de insuficiencia tricuspídea y anomalías asociadas, permite establecer características o índices de valor pronóstico.

El diagnóstico se establece por ecocardiografía bidimensional cuando hay un desplazamiento de la válvula tricúspide en sentido distal, mayor de 8 mm/m²

del sitio de inserción de la válvula mitral; además, se clasifica la anomalía en los cuatro tipos de Carpentier que tiene importancia para el seguimiento y permite calcular el índice de Celermajer, que nos da la severidad y el pronóstico en recién nacidos.

Tratamiento

Manejo médico

Todos los pacientes deben recibir profilaxis para endocarditis infecciosa. Los pacientes con enfermedad leve, asintomáticos, sólo requieren observación independiente de la edad.

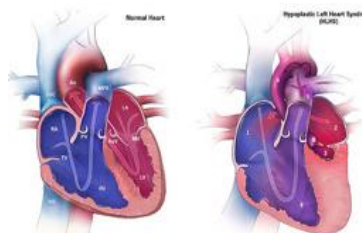
En neonatos con cianosis el manejo inicial se limita a observación a la espera de que disminuyan las resistencias pulmonares, dependiendo del grado de compromiso o dificultad respiratoria pueden requerir manejo médico inicial con infusión de prostaglandina E1 para asegurar el flujo pulmonar, soporte inotrópico y ventilatorio. Se espera que con estas medidas, la presión pulmonar disminuya y los pacientes puedan ser destetados de los medicamentos y soporte ventilatorio. Si se presenta falla cardíaca, debe ser manejada médicamente.

Manejo quirúrgico

Las indicaciones y técnicas quirúrgicas dependen de la edad y estado clínico del paciente.

3.1.3.4. SÍNDROME DEL CORAZÓN IZQUIERDO HIPOPLÁSICO

Ilustración 6 Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico



<http://www.cdc.gov/ncbddd/spanish/birthdefects/HLHS.html>

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico consiste en un amplio espectro de alteraciones en el desarrollo de las estructuras del lado izquierdo del corazón, que pueden ir desde la hipoplasia hasta la atresia aórtica con severa hipoplasia de la aorta ascendente y del ventrículo izquierdo. Kart y cols. proponen que se debe considerar corazón izquierdo hipoplásico cuando el

diámetro de las estructuras del lado izquierdo sea menor al 60% del valor medio normal para la superficie corporal.

El corazón izquierdo es una unidad compuesta por aurícula izquierda, válvula mitral, ventrículo izquierdo, válvula aórtica y aorta. No existe una definición morfológica específica, ya que pueden existir diversos grados de hipoplasia de cada una de las estructuras. Así, el síndrome puede ocurrir cuando hay atresia o hipoplasia severa de una de las estructuras o hipoplasia leve a moderada de varias.

El término corazón izquierdo hipoplásico se refiere, especialmente, a la atresia aórtica y/o mitral. Frecuentemente coexiste con *foramen* oval permeable, ductus arterioso persistente y coartación severa de aorta.

Epidemiología

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico se presenta en 0,16/1.000 nacidos vivos, con un patrón de herencia autosómico recesivo. Se presenta en el 7 al 9% de los neonatos con cardiopatías y es responsable del 25% de las muertes en la primera semana de vida.

Embriología

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico se desarrolla primariamente por un mal desarrollo del miocardio del ventrículo izquierdo o como consecuencia de atresia de la válvula aórtica y, en algunos casos, por cierre prematuro del foramen oval. Otra hipótesis plantea una mala partición del canal aurícula ventricular, con la consecuente disminución del flujo sanguíneo anterógrado, disminución de las cavidades izquierdas y de la aorta.

Morfología

Cuando hay atresia aórtica, la válvula falta completamente, la aorta ascendente es diminuta (diámetro de 1,5 mm), el ventrículo izquierdo es severamente hipoplásico en el 95% de los casos, y la válvula mitral es atrésica en 1/3 de los casos o con hipoplasia severa en 2/3. El ventrículo izquierdo puede coexistir con cambios de fibroelastosis endomiocárdica y presentar desarreglo de las miofibrillas idéntico al observado en la cardiomiopatía hipertrófica. En los casos de estenosis aórtica el VI puede variar desde una cavidad severamente hipoplásica hasta una gran cavidad dilatada con muy pobre función.

Fisiopatología

Al presentarse severa hipoplasia de las estructuras izquierdas, no existe flujo anterógrado desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta. La perfusión sistémica depende de la existencia de una adecuada mezcla de sangre intracardíaca, para lo cual es necesario que el *foramen* oval no sea restrictivo.

La sangre mezclada sale por la arteria pulmonar y a través del ductus arterioso perfunde el resto del organismo. Las coronarias se nutren por flujo retrógrado en la aorta ascendente proveniente del ductus.

De lo anterior, se concluye que gran parte del cuadro clínico depende del tamaño del *foramen* oval y de la permeabilidad del ductus. Así, si el foramen es restrictivo se presentarán signos de hipertensión pulmonar venocapilar severa y si el ductus se cierra sobreviene colapso circulatorio.

Clínica

Se presenta en neonatos a término, con cuadro de severa dificultad respiratoria, polipnea, cianosis, pulsos débiles, precordio con hiperactividad del ventrículo derecho, hepatomegalia, edema pulmonar agudo. Estos signos corresponden a congestión venocapilar, severa hipertensión pulmonar por hiperflujo y bajo gasto cardíaco. Dado que es una patología ductus dependiente, al cerrarse el ductus sobreviene el colapso circulatorio y la muerte.

Al examen físico se encuentra un segundo ruido reforzado y único, soplo sistólico en el borde paraesternal izquierdo y la presencia de estertores pulmonares y signos claros de congestión venocapilar.

Exámenes diagnósticos

Electrocardiograma

Se encuentra hipertrofia de cavidades derechas y eje derecho. El hecho de que aparezcan fuerzas izquierdas en el EKG, no necesariamente indica la presencia de una cavidad izquierda adecuada.

Radiografía de tórax

Demuestra una cardiomegalia de moderada a severa con signos de hiperflujo pulmonar e hipertensión pulmonar venocapilar.

Ecocardiograma transtorácico

Permite hacer el diagnóstico preciso y definitivo; se observará un gran ventrículo derecho, con un ventrículo izquierdo pequeño o ausente; *ductus*

arterioso persistente, con válvulas aórtica, mitral y aorta ascendente de pequeño tamaño. En ocasiones, se advierte flujo bidireccional en aorta ascendente por flujo retrógrado proveniente del ductus. Parsons, et al. establecen parámetros de mal pronóstico con poca sobrevida en algunos pacientes que tenían anillo aórtico pequeño ($7,7 \pm 1,5$ mm), diámetro de fin de diástole de ventrículo izquierdo $11,3 \pm 3,0$ mm, y volumen de fin de diástole de 11 ± 5 ml/m². En algunos pacientes con tamaño del ventrículo izquierdo adecuado, se pueden presentar cambios de fibroelastosis endomiocárdica, con pobre función ventricular izquierda y regurgitación mitral, lo cual ensombrece el pronóstico

Cateterismo cardíaco

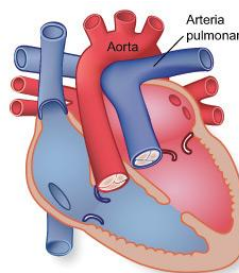
Rara vez está indicado, excepto en los casos limítrofes en los cuales se debe definir la posibilidad de un reparo uni o biventricular. El cateterismo también está indicado en los casos en los que hay *foramen* oval restrictivo para practicar atrioseptostomía percutánea.

Tratamiento

Sin tratamiento quirúrgico es una patología letal. El diagnóstico prenatal y el inicio precoz de estabilización disminuyen la mortalidad del procedimiento.

3.1.3.5. TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS

Ilustración 7 Transposición de Grandes Vasos



http://www.texasheartinstitute.org/HIC/Topics_Esp/Cond/tga_sp.cfm

La transposición de grandes vasos o arterias (TGA) es un defecto cardíaco congénito en el cual la relación de las grandes arterias está inversa al igual que la conexión ventrículo-arterial, es decir, la aorta está conectada totalmente o en gran parte al ventrículo derecho y la arteria pulmonar se conecta totalmente o en gran parte al ventrículo izquierdo; la aorta se encuentra anterior a la arteria pulmonar.

Sin tratamiento, el 30% de los lactantes que padecen esta patología muere en la primera semana de vida, el 50% en el primer mes, el 70% en los primeros 6 meses y el 90% en el primer año.

Embriología

Existen múltiples teorías para explicar la aparición de esta anomalía, y entre ellas se enumeran las siguientes:

1. Anomalías de la septación troncocoronar, implicando una septación anormal entre la aorta y la arteria pulmonar.
2. Anomalías del esqueleto fibroso en el cual se presenta una continuidad mitropulmonar en reemplazo de la mitroaórtica.
3. La hipótesis de la hemodinámica embrionaria anormal causada por flujos alternativos secundarios a estenosis.
4. Desarrollo inverso de las regiones situadas por debajo de las válvulas semilunares, con absorción del cono subpulmonar que genera continuidad con la válvula mitral, quedando la aorta anterior a la arteria pulmonar sin presentarse la torsión característica del corazón normal.

Desafortunadamente, en la actualidad no se ha podido reproducir de manera experimental esta malformación, lo que hace imposible aceptar cualquiera de estas teorías, para explicar su origen.

Epidemiología

La TGA es la cardiopatía cianógena más común en la infancia, le corresponde entre el 5% y el 9,9% del total de las cardiopatías congénitas en los países desarrollados y predomina en hombres, en una proporción de 3:1 (hombres:mujeres). En general, la presentación de los casos de transposición se considera esporádica y no de carácter familiar, aunque la frecuencia de la enfermedad en gemelos es mayor.

No contamos con estadísticas nacionales sobre la incidencia de la enfermedad, pero en la Fundación Cardioinfantil de Bogotá, del total de los pacientes operados entre 1997 y 2004, la corrección quirúrgica de pacientes con TGA representó el 4%.

Anatomía

El 95% de los pacientes presentan *situs solitus* y levocardia y aproximadamente el 75% de los pacientes no tiene anomalías mayores asociadas diferentes a la comunicación interauricular o el *foramen oval*

permeable. El 20% tiene comunicación interventricular, que generalmente es del tipo conoventricular, y solo el 5% tiene asociada una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, la cual puede ser de tipo mecánico o dinámico. Cerca del 50% de los pacientes tiene *ductus arteriosus* permeable al nacer, pero, en el primer año de vida, la mayoría se cierra.

Fisiopatología

En esta malformación que es cianógena, el paciente tiene dos circulaciones en paralelo o, para describirlo de otra forma, dos circuitos independientes. En una, el retorno venoso sistémico pasa por el ventrículo derecho y sale por la aorta; mientras que en la otra la sangre venosa pulmonar pasa por el ventrículo izquierdo hacia la arteria pulmonar. Evidentemente, la sangre de cada uno de ellos no tiene posibilidades de mezcla según esta descripción. Entonces, para poder vivir, esta disposición circulatoria requiere de una comunicación entre los dos circuitos, ya sea a través de un *ductus arteriosus*, una comunicación interauricular o una comunicación interventricular, que permitirá el paso de la sangre oxigenada a la circulación sistémica y, a su vez, lograr la oxigenación de la sangre venosa sistémica.

El paciente con TGA tiene mayor tendencia a desarrollar enfermedad vascular pulmonar y especialmente cuando se asocia a la comunicación interventricular. Las causas de este fenómeno pueden estar asociadas a la saturación de oxígeno, el contenido de CO₂ y el pH arterial pulmonar. Se han encontrado cambios severos de la circulación pulmonar a edades tan tempranas como los 2 meses de edad, observándose en el estudio histológico hipertensión pulmonar grado III de la clasificación de Heath y Edwards hasta en el 20% de los pacientes y casi en el 80% al año de edad en los pacientes con CIV a diferencia de los que tienen un *septum* interventricular íntegro, en los cuales a los 2 meses solo el 1% presenta dichos cambios y el 34%, después del año de edad.

El flujo pulmonar también puede estar aumentado en los pacientes con *ductus arteriosus* permeable; pero, debido a su tendencia al cierre en el período *posnatal*, estos pacientes necesitan mantener su permeabilidad, lo cual se obtiene con el uso de las prostaglandinas tipo 1 (PGE₁). En los casos de estenosis al tracto de salida del ventrículo izquierdo puede observarse hipoflujo pulmonar e hipoxia.

El comportamiento de la fisiología y anatomía del ventrículo izquierdo después del nacimiento es de gran importancia; pues, debido a la disminución progresiva de las resistencias pulmonares, la poscarga disminuye y se pierde masa miocárdica, observándose hacia el segundo mes de vida una pared

ventricular delgada y cambios de la arquitectura y fisiología ventricular que lo hacen inadecuado para soportar la circulación sistémica. Por esta razón, la corrección quirúrgica se debe hacer en el primer mes de vida, preferentemente, en las primeras dos semanas.

Presentación clínica

Estos pacientes son generalmente eutróficos, de sexo masculino que después de unas horas de nacidos se tornan cianóticos. La presentación del cuadro clínico depende en gran medida de las anomalías asociadas. Si el *septum* interventricular está íntegro, la cianosis es notoria, pero si existe una CIV pequeña, la cianosis puede ser moderada y en algunos casos, no detectable. Si existe un *ductus arteriosus* permeable no muy grande o una comunicación interauricular, el paciente solo presenta una discreta cianosis, pero si el *ductus arteriosus* o la CIV son grandes, la cianosis no es muy severa y predomina el cuadro clínico de falla cardíaca.

En el examen físico se encuentra un precordio algo hiperactivo cuando se auscultan soplos, generalmente de carácter suave y sistólico y el segundo ruido es único y fuerte. En algunos pacientes se puede encontrar hepatomegalia y taquipnea (signos de falla cardíaca), cuando existe un gran cortocircuito asociado de izquierda a derecha. Desde el punto de vista clínico fisiológico se pueden clasificar los cuadros clínicos así:

Técnicas diagnósticas

El ECG en los que no tienen CIV ni estenosis pulmonar se observa un eje eléctrico derecho y sobrecarga ventricular sistólica derecha. Si hay CIV, se observan signos de sobrecarga biventricular con predominio del ventrículo derecho y, en caso de estenosis pulmonar concomitante, el ECG es similar al del paciente con CIV e hipertensión pulmonar. Si solo hay estenosis pulmonar, entonces se observan los signos de crecimiento ventricular izquierdo.

En los Rx de tórax se puede encontrar la triada del corazón ovoide, pedículo estrecho y flujo pulmonar normal o ligeramente aumentado cuando no hay CIV ni estenosis pulmonar. Si se asocia una CIV, predominan los signos de hiperflujo pulmonar y la silueta cardíaca puede tener también la conformación ovoide.

La mayoría de los casos puede ser diagnosticada en forma muy precisa mediante la ecocardiografía transtorácica, gracias a la alta resolución de los equipos usados actualmente y que permite un diagnóstico anatómico y

fisiológico de alta especificidad. Además, solamente con esta ayuda diagnóstica se puede realizar la septostomía atrial en la UCI, sin necesidad de desplazar el paciente a la sala de hemodinámica.

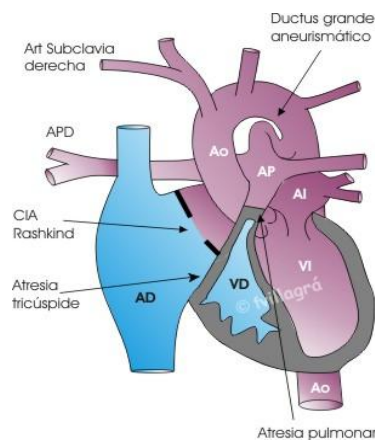
En los casos en que exista alguna duda diagnóstica, como por ejemplo la presencia de anomalías asociadas (especialmente del arco aórtico), el cateterismo cardíaco está indicado.

Manejo preoperatorio

El objetivo inicial en el manejo de los pacientes neonatos con TGA es lograr su equilibrio fisiológico, debido al deterioro causado por la cianosis y la hipoperfusión secundarias a la anomalía anatómica.

3.1.3.6. ATRESIA PULMONAR CON COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Ilustración 8 Atresia Pulmonar



http://cardiopatascongenitas.net/pinta_htmlbd_n_apsitxt.htm

La atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV) es una anomalía troncoconal que se considera una variación extrema de la tetralogía de Fallot, con el rasgo adicional de la desconexión total del ventrículo derecho con la arteria pulmonar, acompañada de frecuentes y severas alteraciones en el tamaño y distribución de las ramas pulmonares, además de colaterales aortopulmonares en algunas de sus variedades, que pueden constituir la única fuente de flujo pulmonar.

Cuando la sangre no puede pasar directamente del ventrículo derecho a las arterias pulmonares, el flujo pulmonar debe originarse en otros sitios, como la aorta o sus ramas principales, e incluso en las arterias coronarias.

Epidemiología

Es una de las cardiopatías congénitas cianosantes más frecuentes en el período neonatal junto con la transposición completa de las grandes arterias. Es ligeramente más frecuente en hombres que en mujeres.

No existen reportes confiables en Colombia, por lo cual es necesario recurrir a estadísticas internacionales, principalmente de Estados Unidos, Europa y Australia, con una prevalencia promedio de 0,07 por 1.000 recién nacidos vivos, correspondiendo al 1,4% de todas las formas de enfermedad cardíaca congénita y aproximadamente al 20% de las de tetralogía de Fallot.

Etiología

Hay algunos factores que se han asociado con un incremento en el riesgo de tener defectos troncoconales, como diabetes materna, fenilcetonuria materna, ingestión de ácido retinóico o trimetadiona. También se ha descrito en numerosos síndromes genéticos y anomalías cromosómicas, que incluyen: asociación Vacterl, asociación Charge, síndrome de Alagille, síndrome del ojo de gato, Trisomía.

Se ha descrito la asociación entre facies peculiar (ojos pequeños, nariz chata, boca pequeña, implantación baja de los pabellones auriculares) con tetralogía de Fallot, atresia pulmonar y *truncus* arterioso, que con frecuencia se acompañan de alteraciones velopalatinas como paladar hendido u ojival.

Embriología

Debido a que los pulmones se desarrollan a partir del intestino primitivo, su irrigación, así como la del esófago, se origina de las aortas dorsales. El día 27 las arterias pareadas del sexto arco aórtico se anastomosan con el plexo pulmonar, resultando una suplencia dual.

A los 50 días de gestación, las ramas del sexto arco aórtico se ensanchan y las originadas de la aorta torácica involucionan, cesando la circulación aortopulmonar, resultando que los vasos más grandes van a formar las arterias pulmonares y los más pequeños se convertirán en arterias bronquiales.

La formación vascular pulmonar ha sido tradicionalmente entendida como de doble origen: la porción proximal (tronco y ramas pulmonares principales) por angiogénesis y la porción distal por vasculogénesis, estableciéndose continuidad relativamente tardía.

En la atresia pulmonar con CIV, este desarrollo está alterado, por lo cual algunos segmentos broncopulmonares o lóbulos pueden tener suplencia a través de verdaderas arterias pulmonares o por arterias colaterales aortopulmonares. El flujo no obstructivo a través de la colateral sistemicopulmonar puede llevar a enfermedad vascular pulmonar obstructiva, mientras que la estenosis de las colaterales aortopulmonares protege contra esta enfermedad

Anatomía patológica

Esta enfermedad tiene características anatómicas similares a la tetralogía de Fallot, con marcada desviación anterior del *septum conal*, lo que produce atresia del infundíbulo del ventrículo derecho, por su adosamiento a la pared anterior de esta cámara, siendo en algunas ocasiones (con menor frecuencia) exclusivamente valvular.

El aporte de flujo pulmonar se origina de diversas formas en la circulación sistémica, bien sea como *ductus* arterioso persistente, colaterales aortopulmonares, colaterales derivadas de las arterias supraórticas o de las arterias coronarias. Con menor frecuencia se encuentran *ductus* y colaterales coexistentes.

Fisiopatología

El cuadro fisiológico es similar al de la tetralogía de Fallot. Como el defecto septal es amplio, se igualan las presiones de ambos ventrículos, las cuales son transmitidas a la aorta. Como los ventrículos no tienen más que una vía de salida, que es la aorta, habrá entonces mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada en la circulación sistémica. El aporte de sangre a los pulmones dependerá del *ductus* de la circulación colateral aortopulmonar, generalmente si el *ductus* se cierra, el paciente tendrá disminución severa del flujo pulmonar si esa es la única conexión entre la aorta y la circulación pulmonar, por lo cual se producirá hipoxemia, la cual no estará presente o será muy discreta en caso de que exista circulación colateral que aporte suficiente riego sanguíneo al pulmón.

La presión de los vasos colaterales es igual a la de la aorta, cuando no existe estenosis dentro de los mismos, presión que es transmitida a la zona del

pulmón irrigada por esta colateral, con la consecuente hipertensión de la zona afectada. Cuando existe estrechez, por lo general se localiza cercanamente al sitio de unión con la arteria pulmonar.

Habitualmente la presión pulmonar es normal o inferior a lo normal, por lo cual en raros casos hay hipertensión pulmonar, que se presenta debido a un exceso de flujo, frecuentemente en una zona aislada del pulmón. Cuando la circulación colateral es importante y no obstructiva, el recién nacido o el lactante puede tener una falla cardíaca.

Así, la atresia pulmonar con CIV puede comportarse como una cardiopatía cianósante severa con circulación pulmonar ductodependiente; como una enfermedad equilibrada, moderadamente cianósante, sin falla cardíaca, con presiones ventriculares similares, con flujo pulmonar normal o discretamente aumentado (colaterales aortopulmonares estenóticas) o como una enfermedad levemente cianósante, con hiperflujo pulmonar y falla cardíaca (colaterales aortopulmonares no obstructivas).

Manifestaciones clínicas

Cuando el *ductus* arterioso es la única fuente de flujo pulmonar, es una cardiopatía cianótica desde el nacimiento, siendo raros los casos con hiperflujo pulmonar a esta edad, por lo cual las manifestaciones clínicas se inician muy tempranamente en la vida posnatal. Por lo tanto, la cianosis constituye el síntoma y el signo más importante, siendo su severidad inversamente proporcional al tamaño y al flujo a través del conducto, que, cuando es muy restrictivo o está cerrado, ocasiona crisis hipóxicas o incluso la muerte.

El examen físico muestra a la palpación pulsos simétricos y de amplitud aumentada en todos los miembros con predominio de la actividad paraesternal sobre la apical. A la auscultación, el S1 es normal, se escucha soplo sistólico de morfología eyectiva, que se localiza en borde esternal izquierdo alto y región infraclavicular izquierda. El S2 es único.

Muy raramente se ausculta soplo continuo. Es llamativo que la severidad de la cianosis no se acompaña inicialmente de dificultad respiratoria, la cual aparece relativamente tarde, secundaria a la hipoxia tisular, que genera acidosis metabólica y alcalosis respiratoria compensatoria. Es poco frecuente encontrar extratonos.

Los pocos casos que cursan con hiperflujo pulmonar pueden presentar insuficiencia cardíaca, caracterizada por disnea, dificultad respiratoria con la alimentación, retracciones intercostales o universales, sudoración profusa especialmente localizada en cara (sitio en el cual se presenta en forma de

perlas), pobre ganancia de peso, disminución en el crecimiento longitudinal, infecciones respiratorias recurrentes, taquicardia y taquipnea con leve cianosis, a veces imperceptible. En este grupo de pacientes la exploración física muestra cianosis de grado variable, el S1 es normal y el S2 único. En niños mayores se escucha un chasquido protosistólico producido por la aorta dilatada.

Los soplos que se escuchan en el precordio se deben a la circulación colateral, siendo continuos y suaves, distribuyéndose por la pared anterior del tórax y la espalda, pudiendo ser unilaterales o bilaterales, de mayor o menor intensidad dependiendo de la existencia o no de estenosis. Se producen además alteraciones de las falanges distales y de las uñas de los dedos de manos y pies, con hipocratismo digital. Si la circulación pulmonar está asegurada por un *ductus* arterioso de buen tamaño, el soplo es más intenso y continuo. El impulso cardíaco es más prominente en el borde esternal izquierdo bajo, es decir, de predominio ventricular derecho.

El crecimiento y el desarrollo se pueden ver comprometidos por la falla cardíaca secundaria al hiperflujo pulmonar o por la cianosis severa y progresiva que genera hipoxia tisular secundaria.

Debido a la asociación entre la microdelación 22q11 y atresia pulmonar con comunicación interventricular, debe observarse cuidadosamente la facies de los niños con sus características especiales ojos pequeños, puente nasal aplanado, boca pequeña, implantación baja de los pabellones auriculares, hendidura velopalatina o paladar ojival, debiendo obligatoriamente hacer referencia a características similares en los padres o hermanos.

Métodos diagnósticos

Electrocardiografía

El electrocardiograma muestra una desviación del eje QRS a la derecha con hipertrofia ventricular derecha pero con fuerzas normales del ventrículo izquierdo o incluso con hipertrofia de la misma asociada, debido a que la CIV no es restrictiva, generando un equilibrio de presiones entre los dos ventrículos.

Las ondas P son picudas en DII, DIII y aVF como representación de la hipertrofia y dilatación de la aurícula derecha. En los pacientes que cursan con incremento del flujo pulmonar se puede establecer hipertrofia ventricular combinada y crecimiento de las aurículas izquierda y derecha. Es muy infrecuente la presencia de arritmias primarias asociadas.

Radiología

La radiografía de tórax en la proyección posteroanterior muestra un corazón de tamaño variable, con forma de zapato holandés (zueco). Hay una ausencia del cono de la arteria pulmonar principal y levantamiento de la punta del corazón por crecimiento del ventrículo derecho.

La trama vascular pulmonar es fina en la mayoría de los casos, pero tendrá variaciones dependiendo del grupo analizado, disminuyendo cuando el *ductus* es la única fuente de flujo pulmonar, y es restrictivo y aumentado en los pacientes con colaterales aortopulmonares múltiples no estenóticas.

Cuando la evolución es crónica con colaterales aortopulmonares, se puede establecer un patrón reticular de variable intensidad, distribuido por todo el parénquima pulmonar y aun con excavaciones costales inferiores, con alteraciones de todo un segmento o lóbulo, dependiendo de si la circulación es dual o únicamente suplida por la aorta.

Ecocardiografía

La ecocardiografía permite el diagnóstico de la atresia pulmonar y comunicación interventricular con ciertas limitaciones. Se puede visualizar el cabalgamiento aórtico sobre el tabique interventricular, la amplia comunicación entre los dos ventrículos, por mala alineación, y discontinuidad anatómica entre el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar.

Se detectan además defectos del *septum atrial* y comunicaciones interventriculares adicionales, por Doppler color y estudio bidimensional asociados. Las proyecciones en eje corto paraesternal y subcostal son útiles para detectar anomalías de las arterias coronarias.

Cateterismo

La ecocardiografía tiene limitaciones para precisar información preoperatoria esencial como: anatomía de las arterias pulmonares centrales, anatomía de las arterias colaterales aortopulmonares, determinación de segmentos con circulación dual y presión distal de las arterias pulmonares en diferentes segmentos.

Por esto, cuando se está contemplando la reparación biventricular de la atresia pulmonar con comunicación interventricular o cuando es necesario precisar con absoluta certeza dichos parámetros, para definir la conducta más apropiada, se hace necesario una completa investigación angiográfica.

El estudio hemodinámico demuestra igualdad en la presión sistólica en ambos ventrículos y en la aorta, debido a la existencia de una gran comunicación interventricular y a la desconexión total del ventrículo derecho con la arteria

pulmonar. La saturación en la aorta estará disminuida y su valor dependerá de la magnitud de la circulación colateral o del *ductus* arterioso.

En general, las arterias pulmonares tienen presión baja y las resistencias pulmonares son normales o disminuidas, a menos de que existan *ductus* arterioso permeable grande o importantes colaterales aortopulmonares, hasta el punto de poder desarrollar enfermedad vascular pulmonar obstructiva.

Historia natural

La historia natural cambia dependiendo de la gran variabilidad de la morfología. Los pacientes en quienes el *ductus* arterioso permeable es la única fuente de flujo pulmonar pueden estar críticamente enfermos, cianóticos e hipoxémicos en las primeras horas de vida, cuando el *ductus* comienza a cerrarse.

Los pacientes en quienes la suplencia de flujo pulmonar se realiza a través de colaterales sistémico-pulmonares pueden variar, presentando desde excesivo flujo pulmonar con manifestaciones de falla cardíaca en la infancia, hasta niños relativamente equilibrados con hipoxemia medida y flujo pulmonar controlado, moderadamente aumentado.

En estos casos la cianosis se irá incrementando en forma progresiva a lo largo de los años, generalmente por estenosis progresiva de las colaterales, bien en su origen en la aorta o a su llegada al hilio pulmonar.

Algunos pacientes desarrollan enfermedad vascular pulmonar en aquellos segmentos que están centralmente conectados y esta progresa considerablemente desde la vida fetal o desde los primeros meses de vida en aquellos segmentos pulmonares en los que la fuente de flujo es una gran colateral aortopulmonar no estenótica.

Tratamiento

Cuando enfrentamos un caso de atresia pulmonar con CIV cuya circulación pulmonar es exclusivamente dependiente del *ductus*, debemos garantizar el flujo pulmonar con prostaglandina E endovenosa a las dosis usuales (0,1 mcg/kg/min por las primeras tres horas, disminuyendo progresivamente la concentración hasta niveles que mantengan la apertura ductal sin crear complicaciones), mientras se realiza el tratamiento quirúrgico paliativo o definitivo.

El tratamiento médico con diuréticos (furosemida y espironolactona) e inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina puede estar indicado ocasionalmente en aquellos pacientes que cursan con falla cardíaca por hiperflujo pulmonar, cuando las colaterales son muy grandes y no estenóticas.

La flebotomía puede aliviar los efectos de la policitemia en pacientes con marcada hipoxemia, bien sea por severa disminución del flujo pulmonar o por enfermedad vascular pulmonar hipertensiva, con hemoglobina mayor del 21% y hematocrito mayor del 65%.

3.1.3.7. ATRESIA PULMONAR CON SEPTO INTERVENTRICULAR INTEGRO

Bajo esta denominación se incluye una variedad de hallazgos patológicos relacionados con la obstrucción a la salida del ventrículo derecho con ausencia de comunicación interventricular, lo que se ha agrupado dentro de las patologías obstructivas del ventrículo derecho.

En la atresia pulmonar con septo interventricular íntegro existe una gran variedad del compromiso en el tamaño del ventrículo derecho, el cual puede ser severamente hipoplásico con presencia de la porción de entrada (unipartito) hasta ventrículos con porción de entrada y porción trabecular que carecen de tracto de salida (bipartito) o en aquellos casos donde el ventrículo derecho no solo tiene presentes sus tres porciones embriológicas, sino que, además, presentan una gran dimensión; casos en los cuales existe anomalía de la implantación de la válvula tricúspide.

Adicionalmente a la constelación de anomalías con diferentes grados de compromiso en la función del ventrículo derecho, existen diferentes grados de compromiso en el patrón de circulación coronaria, encontrándose presentes sinusoides coronario-cavitarios que demuestran de alguna manera la interrupción en el desarrollo embriológico de las arterias coronarias. Por otra parte, es muy variable el compromiso de la válvula tricúspide, la cual puede mostrar diferentes grados de displasia o hipoplasia y de ahí generar subsecuentemente algún tipo de alteración en el crecimiento del ventrículo derecho o sobredimensionamiento del mismo.

Incidencia

Las diferentes publicaciones reportan una incidencia de aproximadamente el 2,5% al 3% del total de pacientes con cardiopatía congénita en la época

neonatal, según las series publicadas por Freedom y Keith en 1979 y la publicación realizada por el Hospital de Niños Enfermos de Toronto y Pittsburgh. Igualmente, en el programa de enfermedades cardíacas de Inglaterra se identificaron 75 pacientes que configuran el 3,1% de todos los niños incluidos en este estudio. Estas lesiones acontecen más o menos en el 0,71% de todos los pacientes vistos en el Hospital de Niños Enfermos de Toronto.

Morfogénesis

Sugieren que la AP con SIVI probablemente ocurre después de la septación cardíaca y estudian si este desorden refleja una enfermedad inflamatoria prenatal más que una verdadera malformación congénita. Esta teoría es cierta para algunos tipos de corazones con AP con SIVI acerca del tiempo de arresto maduracional, específicamente en aquellos pacientes que tienen un ventrículo de buen tamaño o que tienen una válvula pulmonar tricúspide imperforada cuyas comisuras están completamente fusionadas.

Existen pocas pruebas que soporten un verdadero proceso inflamatorio basado en el análisis de corazones de fetos o recién nacidos en quien no se documentan histológicamente cambios inflamatorios; sin embargo, se supone que aquellos corazones con ventrículos derechos diminutos o conexiones ventriculo.coronarias representan posiblemente una injuria más temprana que en aquellos donde el ventrículo derecho se encuentra bien formado o existe una válvula tricúspide imperforada y fusionada.

Por lo tanto, la génesis embriológica de esta anomalía es desconocida.

Patología y naturaleza de la atresia pulmonar

Algunos autores como Braunling han documentado las bases morfológicas de la atresia pulmonar en este desorden correlacionando el tipo de válvula imperforada con el carácter del desarrollo del ventrículo derecho y del infundíbulo. En algunos pacientes con un infundíbulo bien formado e imperforación de la válvula pulmonar se han documentado tres valvas semilunares con la completa fusión de sus comisuras. Existe una válvula pulmonar muy primitiva en pacientes que tienen un desarrollo ventricular muy escaso con un severo adelgazamiento o atresia de infundíbulo.

Existe una relación peculiar entre la persistencia de las válvulas venosas del lado derecho, las conexiones ventriculo.coronarias y AP con SIVI. Sería muy simplista y hasta incorrecto especular que la persistencia de las válvulas

venosas sea la causa de la hipoplasia del corazón derecho. Usualmente, el seno coronario desemboca a nivel del atrio derecho y, en aquellos casos donde existe estenosis o atresia del *ostium* del seno coronario, existe una descompresión a través de fenestraciones de atrio izquierdo hacia el seno coronario destechado.

Ya que existe un obligatorio cortocircuito de derecha a izquierda a nivel, con raras excepciones siempre coexiste la presencia de un *foramen* oval o una verdadera comunicación interauricular. El cierre prematuro del *foramen* oval ha sido observado en este desorden usualmente consecuente con el fallecimiento del feto. Rara vez, cuando el *septum* interauricular se encuentra íntegro o cercano al mismo, una vía alternativa de retorno venoso sistémico ha sido reconocida incluyendo la fenestración entre el atrio izquierdo y el seno coronario. Igualmente, el *septum primum* ha mostrado algunos cambios aneurismáticos en pacientes con defecto del tabique interauricular de tipo restrictivo y su herniación a través de la válvula mitral.

La válvula tricúspide raramente es normal en pacientes con AP con SIVI. Dichos cambios malformativos tienen un rango que va desde la estenosis extrema hasta la regurgitación severa. En esta última situación, la válvula puede demostrar un desplazamiento importante como una anomalía de Ebstein asociada a displasia. En algunos casos de válvulas regurgitantes severas la válvula no está desplazada, pero es extremadamente displásica.

Anormalidades miocárdicas

En pacientes con esta enfermedad se puede demostrar una amplia variedad de anomalías, pasando por la isquemia, fibrosis, infarto y ruptura del miocardio. Otros desarreglos miocárdicos que han sido documentados son el miocardio esponjoso y la fibroelastosis endocárdica.

En estas observaciones, existe una relación inversamente proporcional entre la fibroelastosis endocárdica y la extensión de las comunicaciones ventrículo-coronarias.

A pesar de esta observación, es fundamental el hallazgo frecuente de las conexiones ventrículo-coronarias en la AP con SIVI.

Hallazgos clínicos

Los infantes con AP con SIVI casi siempre se presentan con cianosis durante el período neonatal. El *ductus* arterioso es la única fuente de flujo pulmonar y rara vez permanece abierto ampliamente por más de pocas horas o días. No

es común que los pacientes puedan encontrarse con colaterales sistémico pulmonares pero sí, que apenas cuando el *ductus* se adelgace, la desaturación arterial se incrementa y resulte en cianosis profunda. El cierre del *ductus* puede ser intermitente al principio y la cianosis puede aumentar y/o disminuir. Aquellos pacientes con insuficiencia tricuspídea pueden mostrar signos de falla cardíaca, usualmente hipoxemia con su cianosis, taquipnea y eventualmente acidosis que dominan el cuadro clínico. En dichos pacientes, en los que la comunicación interauricular resulta verdaderamente restrictiva, el gasto cardíaco puede estar afectado, influenciando de esta manera el cortocircuito obligatorio de derecha a izquierda, la magnitud del flujo pulmonar, así como el gasto cardíaco. No existe una prelación de sexo y no existe tampoco una predisposición genética conocida a pesar de que algunos casos familiares han sido descritos y se ha asignado una teoría de un gen único en alguna instancia.

Normalmente, los recién nacidos se encuentran a término y la cianosis puede ser aparente en las primeras horas de vida e ir evolucionando progresivamente. En ausencia de acidosis significativa o reducción del gasto cardíaco o hipoplasia pulmonar, la disnea puede ser no tan manifiesta, pero la taquipnea puede ser prominente

Hallazgos radiológicos

La radiografía de tórax puede mostrar un corazón que solo aparece levemente aumentado de tamaño o que ocupa la cavidad torácica entera. Las marcas vasculares pulmonares se encuentran reducidas y pueden ser confirmadas en la radiografía lateral donde las marcas del hilio pulmonar se encuentran disminuidas.

En la situación en que existe cardiomegalia gigante puede ser difícil evaluar el parénquima pulmonar para observar dichas marcas vasculares.

Los órganos abdominales se encuentran normalmente posicionados, el corazón se encuentra en levocardia, los bronquios se encuentran normalmente lateralizados y el arco aórtico es izquierdo. A pesar de que los corazones de tamaño más grande aparecen cuando se acompaña de una regurgitación tricuspídea severa, el tamaño de este no siempre es un verdadero indicio del tamaño de la cavidad ventricular derecha.

Electrocardiografía

El paciente con la expresión usual de este desorden tiene un ventrículo derecho hipertenso y pequeño, demostrando un ritmo sinusal normal con eje frontal de QRS entre $+30^\circ$ y $+90^\circ$ con una disminución de las fuerzas ventriculares derechas con rS en las derivaciones precordiales derechas (V4r,

V1) con una onda *r* pura en las derivaciones precordiales izquierdas. El crecimiento del atrio derecho con unas ondas *T* picudas y altas es común con cambios en el segmento ST-T que no son muy frecuentes en el recién nacido y que pueden ser progresivas.

Ecocardiografía

La ecocardiografía es la técnica primaria en el diagnóstico de la AP con SIVI y la evaluación de la morfología del costado derecho del corazón. El grado de obliteración de los tres componentes de la cavidad del ventrículo derecho por la hipertrofia mural puede ser exhibido y el tamaño de la cavidad ventricular derecha puede ser estudiado incluso desde el período antenatal. La estenosis infundibular y la atresia pulmonar puede ser demostrada en las vistas de eje corto y la oblicua subcostal y la falta de flujo anterógrado a través de la luz pulmonar puede ser confirmada mediante la interrogación con el Doppler. En la experiencia de algunos autores, la cavidad ventricular derecha puede observarse más disminuida ecocardiográficamente de lo que aparece en la cineangiografía, puesto que la zona trabecular apical puede observarse completamente obliterada cuando en realidad existen algunos espacios intertrabeculares. El anillo tricuspídeo valvular puede ser medido y la displasia tricuspídea puede ser identificada, al igual que la anomalía de Ebstein de válvula tricuspídea. Si existe una severa regurgitación tricuspídea, la medida por Doppler de las velocidades del *jet* da un estimativo muy preciso de la presión intraventricular derecha.

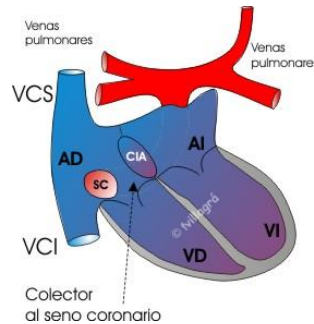
El cortocircuito obligado de derecha a izquierda a través del *foramen* oval también puede ser demostrado fácilmente y la identificación de las conexiones ventrículo coronarias es una de las áreas débiles de la ecocardiografía y su reconocimiento es posible únicamente en comunicaciones grandes.

Estudio hemodinámico y angiocardiográfico

Algunos autores han sugerido que la evaluación hemodinámica completa y la investigación angiocardiográfica no se requiere en el manejo quirúrgico del recién nacido con AP con SIVI; otros difieren de esta aproximación, reconociendo que la ecocardiografía puede identificar conexiones ventriculocoronarias grandes, pero que dicha técnica no está en capacidad de reconocer algunas estenosis o interrupción del árbol arterial coronario, y ambas situaciones deben ser reconocidas en la época del recién nacido.

3.1.3.8. CONEXIÓN VENOSA PULMONAR ANÓMALA

Ilustración 9 Conexión Venosa Pulmonar Anómala



http://www.cardiopatiascongenitas.net/pinta_htmlbd_n_dvpattxt.htm

La cardiopatía en la cual las venas pulmonares no drenan a la aurícula izquierda como ocurre normalmente, sino que drenan a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de una vena sistémica o sistema venoso que va a desembocar a la aurícula derecha, recibe el nombre de conexión venosa pulmonar anómala; término propuesto por Edwards en 1953 y aceptado actualmente.

Si todas las venas pulmonares drenan en una forma anormal, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala total (CVPAT); pero, si solo es una o varias venas pulmonares, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala parcial (CVPAP), siendo esta la primera clasificación que fue propuesta por Brody en 1942. La CVPAT asociada a otra cardiopatía la describió por primera vez Wilson en 1798 y fue estudiada por Friedlowski, de forma aislada en 1868; sin embargo, la primera descripción de una anomalía del drenaje venoso pulmonar fue hecha por Winslow en 1739, al publicar un caso de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. En 1950, Friedlich describió por primera vez esta patología presente ya en seres vivos; más tarde, en 1956, Burroughs, Kirklin y Lewis realizaron la primera corrección exitosa de esta enfermedad; mientras que, en ese mismo año, Gott describía el primer caso de CVPAT infracardiaca.

Según diferentes publicaciones, dicha conexión es una patología que se encuentra entre el 1% y 2% del total de las cardiopatías; pero, si se toma la incidencia en el primer año de vida, esta se reporta en el 2%, de las cardiopatías y, en lo relacionado al drenaje anómalo infradiaphragmático, es más frecuente en el sexo masculino en una relación 2:1 (hombres: mujeres). Se asocia a pocos síndromes genéticos, dentro de los que se puede mencionar el síndrome de "ojo de gato" (coloboma del iris y atresia anal). En el 30% de los casos se asocia con vicios de rotación (asplenia y poliesplenia).

Clasificación

Aunque se han propuesto varias clasificaciones para la CVPAT (entre ellas, la muy importante anatomoembriológica de Neil), seguimos la propuesta por Darling, de bastante aceptación, quien clasifica anatómicamente esta patología según el sitio en el que se conectan las venas pulmonares. Cabe aclarar que estas dos clasificaciones son prácticamente complementarias. Así pues, Darling divide los drenajes venosos anómalos en los siguientes grupos:

a) Supracardíaco: es la variedad de conexión venosa anómala más frecuente (alrededor del 50% de todos los casos) y ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a la vena cava superior derecha (VCSD), a la vena cava superior izquierda (VCSI) y a la vena innominada, siendo esta última el sitio más frecuente: 3-4 veces más frecuente que a la vena cava superior o a alguna de sus tributarias.

b) Intracardíaco: cuando las venas pulmonares drenan o se conectan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario. En cuanto a frecuencia, es el grupo intermedio, al presentarse en cerca del 35% de los casos.

c) Infracardíaco: es el tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo menos frecuente (alrededor del 15% de los casos) y ocurre cuando el drenaje o conexión venosa pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior o a alguna de sus tributarias; más frecuentemente a la vena porta.

d) Mixto: ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a más de uno de los sitios mencionados. Esto sucede en cerca del 7% del total de los casos.

Embriología

En esta patología existe un insuficiente desarrollo de la vena pulmonar común, con persistencia y desarrollo de las anastomosis entre el plexo venoso pulmonar y las venas sistémicas. Para que se produzca esta malformación, la alteración del desarrollo ocurre tempranamente durante la formación de los sistemas venosos del embrión, originándose:

- a) La persistencia de conexiones venosas primitivas que deberían desaparecer.
- b) no establecimiento o desaparición de la conexión normal y única del drenaje venoso pulmonar con la aurícula izquierda a través de la vena pulmonar común.

En la conexión venosa pulmonar anómala total supracardíaca no se establece la conexión normal con la vena pulmonar común, porque probablemente ocurre atresia de esta vena, desaparece la conexión con el plexo esplácnico y sistema venoso vitelino y persisten las conexiones con el sistema cardinal superior, ya sea derecho (lo que origina el drenaje venoso a la vena cava superior derecha) o izquierdo (lo que origina el drenaje anómalo a la vena cava superior izquierda o a la vena innominada).

En la conexión venosa pulmonar anómala infracardíaca no se establece la conexión normal con la vena pulmonar común, desaparecen las conexiones primitivas con el sistema cardinal superior y persisten las conexiones primitivas con el plexo esplácnico y con el sistema venoso vitelino, lo que origina que las venas pulmonares drenen, ya sea al sistema porta (que es lo más frecuente), al *ductus* venoso o a la vena cava inferior.

En la conexión venosa pulmonar anómala intracardíaca desaparecen las conexiones primitivas con el sistema venoso vitelino y con el sistema cardinal superior y la anomalía ocurre en la formación de la vena pulmonar común, ya sea porque se forma ectópicamente como parte de la aurícula derecha o porque existe una anomalía en la formación o, mejor, en la posición del complejo septal interauricular, lo cual deja a la vena pulmonar común formando parte de la aurícula derecha. Si la conexión de las venas pulmonares no se hace con la vena pulmonar común, sino con el cuerno izquierdo del seno venoso que se origina en el sistema venoso cardinal común izquierdo, se originará el drenaje venoso pulmonar anómalo al seno coronario

Fisiopatología

Es una cardiopatía con mezcla completa, cuya saturación de oxígeno depende de la relación del flujo pulmonar: flujo sistémico (QP:QS). El gasto cardíaco sistémico depende del tamaño de la comunicación interauricular.

Conexión venosa pulmonar anómala total no obstructiva

La CVPAT no obstructiva se caracteriza por gran sobrecarga de volumen de cavidades derechas, debido al inmenso cortocircuito de izquierda a derecha que existe en el sitio del drenaje. La presión pulmonar va aumentando progresivamente y el flujo a las cavidades izquierdas depende del tamaño del defecto interauricular. Debido a la mezcla que ocurre en la aurícula derecha con gran cantidad de sangre no oxigenada, estos pacientes no son cianóticos inicialmente; por el contrario, en la CVPAT obstructiva, hay edema pulmonar e hipertensión pulmonar retrógrada severa en forma precoz con muy poca

sangre oxigenada que llega a la aurícula derecha y, por ende, a las cavidades izquierdas, lo que se traduce en cianosis precoz, insuficiencia cardíaca y bajo gasto sistémico.

Historia natural

La historia natural de los dos grupos es muy diferente: los pacientes sin obstrucción al drenaje inicialmente no son cianóticos y en la época del recién nacido pueden presentar poca sintomatología, razón por la cual su patología pasa desapercibida la mayoría de las veces. Algunos pueden llegar precozmente con cuadro de severa insuficiencia cardíaca y bronconeumonías a repetición, que puede ser el factor desencadenante de la insuficiencia, pero lo más común es que se manifiesten en promedio a los dos o tres meses o antes si se vive a grandes alturas con antecedentes de problemas pulmonares a repetición.

La mortalidad espontánea es del 80% en el primer año de vida, aunque existen casos excepcionales que llegan a la vida adulta, en lo cual influye notablemente la presencia de una CIA grande y de estenosis pulmonar leve asociada.

El grupo con obstrucción al drenaje presenta una evolución muy diferente, pues, como se mencionó, se presentan en la primera semana de vida con un cuadro de cianosis, insuficiencia cardíaca, dificultad respiratoria; sin tratamiento. La mayoría fallece dentro del primer mes de vida.

Clínica

La clínica también variará si la CVPAT es obstructiva o no obstructiva.

Observación

Los pacientes con CVPAT no obstructiva, si no se han diagnosticado antes, generalmente se presentan entre el segundo y tercer mes de vida en promedio, presentando poca ganancia de peso, polipnea y un síndrome de dificultad respiratoria importante, cianosis moderada que mejora con el oxígeno y, la mayoría de las veces, insuficiencia cardíaca.

Un hallazgo significativo a la observación incluso después del primer mes de vida es el “abombamiento” o prominencia paraesternal izquierda, como signo de notable crecimiento del ventrículo derecho.

Por el contrario, en la CVPAT obstructiva encontramos a los pacientes críticamente enfermos en la primera semana de vida con cianosis, dificultad respiratoria marcada e insuficiencia cardíaca.

Palpación

En general, en ambos grupos los pulsos son normales o con amplitud moderadamente disminuida. Hay hiperactividad importante del ventrículo derecho y de la región infundibular, hallazgos que se encuentran en región paraesternal izquierda baja y en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal, respectivamente, y con frecuencia puede palparse el cierre de la pulmonar como signo de hipertensión pulmonar. El hígado se encuentra congestivo y aumentado de tamaño, lo que es más notorio en el grupo con obstrucción al drenaje.

Auscultación

Se encuentran ruidos cardíacos rítmicos con desdoblamiento amplio y permanente del segundo ruido y reforzamiento del componente pulmonar; sin embargo, cuando este último es muy fuerte, el segundo ruido puede parecer único y aumentado de intensidad. Puede auscultarse un soplo sistólico inespecífico en el borde paraesternal izquierdo o un soplo eyectivo leve en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal originado, a nivel de la válvula pulmonar, y no es raro encontrar un retumbo diastólico de origen tricuspídeo, por aumento de flujo a través de esta válvula. Si hay hipertensión pulmonar importante, es frecuente encontrar un soplo sistólico de regurgitación tricuspídea en el tercio inferior del borde esternal izquierdo y debe tenerse en cuenta que en el grupo con obstrucción al drenaje, puede que no se encuentre ningún soplo. Como muchas veces estos pacientes llegan en insuficiencia cardíaca, se encuentra una notable taquicardia, con galope ventricular y estertores alveolares por edema pulmonar (lo que es más frecuente en el grupo con obstrucción al drenaje). En el grupo sin obstrucción se debe ser cuidadoso ante este hallazgo, porque con frecuencia estos pacientes llegan con un cuadro de bronconeumonía asociado.

Electrocardiograma

En ambos grupos se encuentra ritmo sinusal con eje del QRS desviado a la derecha, signos de crecimiento importante del ventrículo derecho con R alta o qR en precordiales derechas y S predominante en precordiales izquierdas; también puede encontrarse complejos QRS polifásicos o mellados en D2, D3 y AVF y en precordiales derechas. En el grupo sin obstrucción, la onda P es acuminada y alta en D2 y precordiales derechas que puede llegar a pasar de los 4 mm de altura, siendo esta la principal diferencia con el grupo que

presenta obstrucción al drenaje en el cual no hay crecimiento de la aurícula derecha, salvo que la obstrucción esté a nivel del tabique interauricular o haya una prolongada supervivencia.

En precordiales izquierdas, se encuentra R de bajo voltaje, lo que indica la presencia de pocas fuerzas ventriculares izquierdas.

Radiología

Los Rx de tórax ayudan mucho en el diagnóstico de esta patología y son diferentes en los dos grupos: si no hay obstrucción, encontramos cardiomegalia, por crecimiento importante de las cavidades derechas, y, frecuentemente, un “abombamiento” o prominencia de la VCSD, lo cual es muy marcado en algunas ocasiones. Si hay persistencia de la VCSI o cuando el drenaje ocurre a la vena innominada, puede verse después de los tres a cinco meses de edad un abombamiento a ambos lados del mediastino que, junto con la imagen de la silueta cardíaca, nos puede dar un cuadro característico que se ha llamado imagen en “8” o de “muñeco de nieve”.

Esto es lo que comúnmente se conoce como signo radiológico característico de la CVPAT supracardíaca; sin embargo, antes de los tres meses esta imagen no aparece y, si se encuentra, debe pensarse que se debe a la presencia de un timo grande. El tronco de la pulmonar se encuentra aumentado, aunque a veces no es visible en forma clara por cambio de orientación del tronco debido a la rotación horaria del corazón.

El flujo pulmonar está bastante aumentado; en la placa lateral, es común encontrar “abombamiento” de la región esternal inferior y media por crecimiento del ventrículo derecho y, en el mediastino medio y superior, algunas veces se puede observar una densidad que corresponde al colector común y vena vertical.

Ecocardiografía

El estudio ecocardiográfico del paciente con drenaje venoso pulmonar anómalo es un estudio de detalles que requiere conocer la anatomía de los diferentes tipos de drenaje pulmonar anómalo y además requiere tiempo, paciencia y sedación del paciente.

Para el estudio, se requieren varias proyecciones, siendo las más útiles la supraesternal y las cuatro cámaras apicales y subcostales o subxifoidea. En el drenaje pulmonar anómalo supracardíaco, lo primero que encontramos en la proyección supraesternal es un vaso venoso dilatado que corresponde a la vena innominada, la cual podemos seguir hasta localizar el vaso recto o colector en el lado izquierdo; seguimiento que, junto con la proyección

subxifoidea, nos permitirá ubicar el colector adonde llegan las cuatro venas pulmonares que en la proyección supraesternal se observa debajo de la rama pulmonar derecha y en la subxifoidea, detrás de la aurícula izquierda.

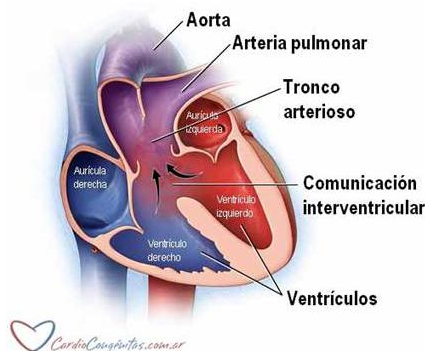
Debemos ayudarnos con el color que nos permitirá observar la orientación del flujo y con el Doppler para descartar que haya alguna obstrucción.

Conducta

Para corregir los trastornos metabólicos o ácidobásicos que existan, debe hacerse un tratamiento drástico con inotrópicos, vasodilatadores y diuréticos y, después que el paciente se ha compensado, debe ser evaluado integralmente para decidir si el paciente se lleva a cirugía solamente con estudio ecocardiográfico o si requiere estudio hemodinámico. La conducta quirúrgica debe ser la corrección lo antes posible; sin embargo, si por algún motivo no se puede hacer la corrección, debe ampliarse la comunicación interauricular si es restrictiva, ya sea con atrioseptostomía con balón o Rashkind (la cual es efectiva solamente en los dos primeros meses de vida, ya que después existe una fibrosis del tabique interauricular) o con una atrioseptectomía (cuchilla de Park o Blalock Hanlon). Mientras el paciente no sea intervenido, debe administrársele inotrópicos, vasodilatadores y diuréticos y debe tenerse en mente que los casos con obstrucción al drenaje son una emergencia médico quirúrgica.

3.1.3.9. TRONCO ARTERIAL

Ilustración 10 Tronco Arterial



<http://www.cardiocongenitas.com.ar/cardiopatas-congenitas/tronco-arterioso>

El *truncus arteriosus* o tronco arterial común, es una cardiopatía congénita que se caracteriza por un solo tronco arterial saliendo del corazón, dando origen a las arterias coronarias, las arterias pulmonares o por lo menos a una y las arterias braquiocefálicas.

Datos obtenidos de Butto y cols, Collet y Edwards, y Van Praagh, indican que el 20% de los pacientes con *truncus arteriosus* no tratados quirúrgicamente mueren en la primera semana de vida y por lo menos el 86% muere antes del año de edad. Se han reportado casos extraordinarios de pacientes con esta patología que sobreviven sin cirugía más allá de la cuarta década de la vida.

Epidemiología

El *truncus arteriosus* es una cardiopatía poco común. La prevalencia es de 0,030 por 1.000 nacidos vivos y ocupa del 0,7 al 1,4% de los defectos cardíacos congénitos.

El síndrome de DiGeorge ocurre en aproximadamente el 33% de los pacientes con *truncus arteriosus* y en el 68% de los pacientes con interrupción de arco aórtico tipo B. Además del defecto cardíaco, este síndrome se caracteriza por facies anormal, aplasia o hipoplasia del timo, aplasia o hipoplasia de las glándulas paratiroides. El lactante con este síndrome presenta hipocalcemia e inmunodeficiencia. El análisis molecular ha demostrado que casi todos los pacientes con diagnóstico clínico de síndrome de DiGeorge tienen una microdelección del cromosoma 22 en el *locus* 22q116.

Anatomía y patología

La clasificación de Collett y Edwards referida desde 1949 ha sido la más utilizada. Esta describe cuatro tipos de *truncus arteriosus*. En el tipo I, una corta arteria pulmonar principal que sale del tronco común, da origen a las dos ramas pulmonares. En el tipo II, ambas ramas pulmonares salen directamente del tronco común, con orificios propios, pero adyacente una de la otra. En el tipo III, las ramas pulmonares salen de los lados del tronco común, con orificios ampliamente separados. En el tipo IV, la circulación pulmonar está dada por vasos que salen de la aorta descendente en ausencia de arterias pulmonares centrales. El tipo IV, ahora, es considerado realmente un tipo de atresia pulmonar con comunicación interventricular.

Calder y cols. desarrollaron una clasificación de acuerdo a la presencia de una comunicación interventricular (tipo A) o a su ausencia (tipo B) y según el sitio de origen de las ramas pulmonares. El tipo A1 tiene un tronco pulmonar principal debido a la presencia de un *septum* aortopulmonar incompleto. Este

tronco pulmonar principal corto se origina generalmente del aspecto posterolateral izquierdo del tronco arterioso común. En el tipo A2, el *septum* aortopulmonar está ausente y las ramas pulmonares se originan separada una de la otra. El tipo A3 se caracteriza por la ausencia de una de las ramas pulmonares. La rama pulmonar ausente se originaría de un *ductus* arterioso, o menos frecuentemente de una colateral aortopulmonar mayor. El tipo A4 es el tronco común asociado ya sea a interrupción del arco aórtico, atresia del arco aórtico, coartación preductal o hipoplasia severa del arco aórtico.

Embriología

La diferenciación normal del tronco en aorta y arteria pulmonar está dada por dos surcos que aparecen en el segmento cono troncal del embrión de 4 a 5 semanas. Estos dos surcos crecen hacia la línea media y se fusionan para formar el *septum* cono troncal, que divide el tronco en aorta y arteria pulmonar.

Las células ectomesenquimales derivadas de la cresta neural cardíaca contribuyen directamente a la septación aorticopulmonar. La ablación experimental de la cresta neural cardíaca en embriones de pollo resulta en tronco arterioso común.

Patofisiología

La presentación clínica del *truncus* depende de la fisiología de la lesión. Predomina en la mayoría de los casos, la fisiología de cortocircuito de izquierda a derecha a nivel de las grandes arterias. Puede ocurrir un flujo preferencial al lecho pulmonar, presumiblemente debido a una orientación espacial favorable de las arterias pulmonares con relación a la comunicación interventricular, lo que resulta en una saturación de oxígeno alta no esperada.

La relación del gasto pulmonar con el gasto sistémico está determinada en esta lesión por las resistencias arteriolares pulmonares y las resistencias arteriolares sistémicas. En el recién nacido, las resistencias pulmonares se encuentran elevadas y, por lo tanto, puede no haber síntomas. Cuando las resistencias vasculares pulmonares comienzan a bajar en las primeras semanas de vida, aumenta el flujo pulmonar y la saturación de oxígeno.

Con esta sobrecirculación pulmonar aparecen los signos de insuficiencia cardíaca congestiva. Al bajar más las resistencias pulmonares, y con las arterias pulmonares saliendo directamente del tronco, se permite paso de sangre durante la diástole al lecho pulmonar. Este robo diastólico resulta en una presión diastólica baja, con un aumento en la diferencial de presión en la

toma de la tensión arterial y pulsos amplios o saltones a la palpación. Si no hay corrección quirúrgica, las resistencias pulmonares aumentarán y se desarrollará enfermedad vascular pulmonar obstructiva.

Una situación menos común, se presenta cuando los flujos de sangre oxigenada y desoxigenada se cruzan uno al otro, con muy poca mezcla, permitiendo excelente saturación sistémica, independiente de la cantidad de flujo pulmonar. Esta situación permitiría a un paciente “pasar” el test de hiperoxia y tener una saturación alta, sin los signos y síntomas esperados por sobre circulación pulmonar.

Si hay estenosis severa de la válvula troncal, la fisiología dominante será la sobrecarga de presión ventricular con una poscarga alta. Si la alteración asociada es la insuficiencia significativa de la válvula troncal, se presentará entonces, sobrecarga de volumen ventricular con exacerbación de los signos de insuficiencia cardíaca congestiva y descompensación hemodinámica temprana al nacer. En los pacientes con interrupción de arco aórtico, el flujo sistémico es *ductus*-dependiente.

Presentación clínica

La presentación clínica típica es la de insuficiencia cardíaca congestiva que inicia en las primeras semanas de vida del recién nacido. Los padres refieren que el niño se cansa fácilmente con la alimentación, presenta taquipnea y diaforesis profusa. Hay falla para progresar, la cual se hace severa si el niño no es tratado y operado a edad temprana. Clínicamente se comporta como el paciente con comunicación interventricular amplia más *ductus* arterioso persistente. En el caso más raro de asociación de tronco arterioso con estenosis de ramas pulmonares, hay cianosis evidente desde el nacimiento y esta se incrementará con la edad. Tal estenosis, sin embargo, protegería al niño de la falla cardíaca. Si el paciente tiene estenosis de ramas pulmonares más insuficiencia severa de la válvula troncal se encontraría entonces cianosis severa más signos de insuficiencia cardíaca.

Examen físico

El paciente con hiperflujo pulmonar tiene cianosis leve o no la presenta. Se nota un levantamiento paraesternal izquierdo y a menudo se palpa un frémito sistólico a lo largo del borde paraesternal izquierdo. El precordio es hiperactivo, con taquicardia. El primer ruido es normal, seguido de un fuerte chasquido, que se ha correlacionado ecocardiográficamente con la máxima apertura de la

válvula troncal. El segundo ruido cardíaco es único y se encuentra aumentado de intensidad. Un tercer ruido cardíaco apical es frecuente. Se encuentra un soplo pansistólico generalmente grado II a III/VI, audible en el borde paraesternal izquierdo bajo y se irradia a todo el precordio. Un soplo diastólico apical de baja tonalidad, secundario a flujo aumentado a través de una válvula mitral normal, se escucha frecuentemente.

El paciente con insuficiencia valvular troncal, generalmente tiene un soplo diastólico de alta tonalidad, que se escucha mejor en el borde paraesternal izquierdo. El soplo continuo es raro en el tronco arterioso común, en cambio, para el diagnóstico diferencial, este soplo sí es frecuente y más sugestivo de atresia valvular pulmonar con *ductus* arterioso o colaterales aortopulmonares. Sin embargo, cuando se escucha en tronco arterioso común ya diagnosticado, el soplo continuo es sugestivo de estenosis ostial de las arterias pulmonares. Otros signos de falla cardíaca incluyen estertores crepitantes y hepatomegalia.

Los pulsos periféricos son amplios y aumentados de intensidad. En los pacientes de mayor edad, con flujo pulmonar disminuido secundario a estenosis nativa de las arterias pulmonares, cerclaje de la arteria pulmonar o enfermedad vascular obstructiva, se encuentra cianosis obvia e hipocratismo digital.

Técnicas diagnósticas

Electrocardiograma

Muestra comúnmente un eje de QRS en el plano frontal, normal o con desviación mínima a la derecha. La hipertrofia biventricular es frecuente. Las fuerzas ventriculares izquierdas son particularmente prominentes en pacientes con severo hiperflujo pulmonar. En este grupo también se encuentra crecimiento de aurícula izquierda. En los pacientes con flujo pulmonar normal o disminuido, solo se encuentra hipertrofia ventricular derecha. El electrocardiograma puede ser normal en los primeros días del nacimiento.

Radiografía de tórax

Muestra cardiomegalia después del primer o segundo día de vida. Esta sigue aumentando a medida que se incrementa el flujo pulmonar con la disminución de las resistencias vasculares pulmonares. Hay crecimiento de la aurícula izquierda. Cada vez que aumenta la falla cardíaca, los vasos pulmonares dilatados son opacados por el edema pulmonar. La posición del arco aórtico se debe determinar.

La combinación de arco aórtico derecho e hiperflujo pulmonar es altamente sugestivo de tronco arterioso común. Una rama pulmonar izquierda

relativamente más alta, que se puede identificar en la radiografía postero-anterior, es asociada al tronco arterioso tipo I. Si hay atresia o estenosis severa de una de las ramas pulmonares, se encontraría asimetría en la vasculatura pulmonar, que puede estar asociada a hipoplasia del pulmón y hemitórax del mismo lado del arco aórtico.

Ecocardiograma

Constituye el método preferido para el diagnóstico. Con el ecocardiograma fetal se puede hacer el diagnóstico prenatal, de importancia para una atención oportuna y corrección temprana. El diagnóstico diferencial prenatal más difícil es la atresia valvular pulmonar con comunicación interventricular.

Sin embargo, en esta las ramas pulmonares frecuentemente son diminutas, en contraste con el tronco común, donde las ramas pulmonares, son de buen tamaño en la mayoría de los casos.

El propósito del ecocardiograma tratorácico es contestar los interrogantes quirúrgicos y las lesiones asociadas. Es importante determinar si existe un segmento de arteria pulmonar principal, la relación de las ramas pulmonares entre sí y la válvula troncal. Definir, con estudio detallado doppler, cualquier estenosis o insuficiencia de la válvula troncal.

Tratamiento

El manejo del *truncus arteriosus* es esencialmente quirúrgico, ya que la mortalidad en el primer año de vida es del 85%. El manejo médico no es exitoso para controlar la falla cardíaca a largo plazo.

3.1.4. CARDIOPATÍAS NO CIANÓTICAS

Son aquellas que como su nombre lo indica no presentan cianosis y su manifestación más frecuente es la dificultad respiratoria.

3.1.4.1. **INTERRUPCIÓN DEL ARCO AORTICO**

Ilustración 11 Interrupción del arco aórtico



La interrupción del arco aórtico (IAA) es una cardiopatía congénita severa y rara, definida como la falta de continuidad luminal y anatómica entre dos segmentos del arco aórtico.

Historia

La primera descripción se atribuye a Steidale en 1778, en un paciente que tenía ausencia del istmo. Posteriormente en 1818, Siedel describió la discontinuidad entre la subclavia izquierda y la carótida izquierda, pero fue en 1959, cuando Celoria y Patton realizaron la clasificación en tipo A, B y C, que es la utilizada en la actualidad.

Epidemiología

Es una entidad rara, se presenta con una incidencia de 0,003 por cada mil nacidos vivos y corresponde al 1% de las cardiopatías congénitas. No se relaciona con el sexo.

Clasificación

Se realiza de acuerdo con el origen de las arterias mayores del arco aórtico y el sitio de interrupción.

La clasificación más utilizada es la de Celoria y Patton, que las divide en:

Tipo A, si la interrupción es distal a la subclavia izquierda (43%)

Tipo B, si es entre la subclavia y la carótida (53%)

Tipo C, si es entre las dos carótidas (4%).

Sin embargo, esta clasificación se ha generalizado y subcategorizado para incluir patrones de arco aórtico izquierdo o derecho.

Embriología

El proceso morfogénico que resulta en los diferentes tipos de interrupción del arco aórtico está relacionado con el desarrollo embriológico de los arcos aórticos.

Existen varias teorías. Similar a la coartación, la teoría más aceptada es la hemodinámica, en ella hay una disminución del gasto del ventrículo izquierdo a la aorta ascendente (por obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo), lo que genera una disminución del flujo distal a los arcos aórticos, produciendo una falla en el desarrollo o regresión de ciertas porciones del arco. Esto explica la mayoría de los casos de interrupción del arco aórtico con defectos intracardíacos, pero no en todos los casos.

La interrupción tipo A muestra involución de la aorta dorsal distal al cuarto arco y proximal al sexto arco persistente; la tipo B involución de un cuarto arco y una aorta dorsal entre los arcos cuarto y sexto y en casos de origen anómalo de la subclavia, involución de los dos cuartos arcos y del sexto arco contralateral a la aorta descendente. El tipo C es menos claro, con dos teorías, la más plausible es la falla de la porción izquierda del arco aórtico para comunicarse con el tercero y cuarto arcos con fusión del tercero y cuarto arcos izquierdos para formar la carótida izquierda.

Recientemente se ha propuesto que la interrupción de tipo B tenga una patogénesis diferente relacionada con un desorden de la función de la cresta neural y/o migración secundaria, anomalías mesenquimales de los arcos braquiales con una posible etiología genética, explicando la frecuente asociación encontrada por Loffredo y colaboradores del síndrome de DiGeorge con defectos de tipo troncoconal.

Hay evidencia experimental de que la fibronectina interviene en la migración de las células de la cresta neural y que su deficiencia puede resultar en obliteración del cuarto arco en embriones de pollo.

Las anomalías genéticas son igualmente importantes en la etiología. La delección del cromosoma 22 q11 se ha asociado con tres síndromes establecidos: DiGeorge, velocardiofacial y anomalías troncoconales. Los pacientes con síndrome DiGeorge tienen una incidencia de IAA de aproximadamente del 24-42%.

Fisiopatología

Es una cardiopatía *ductus* dependiente cuyo comportamiento es similar al descrito en coartación de aorta, presentando bajo gasto sistémico, hipertensión venocapilar e hipertensión pulmonar, secundaria a obstrucción del flujo sistémico, asociándose a oliguria y a acidosis metabólica al cerrarse el *ductus* arterioso. Otros hallazgos incluyen hipocalcemia, hipoglicemia, hiperkalemia, pruebas de función renal y hepática alteradas.

Manifestaciones clínicas

El promedio de edad de presentación es de tres días de vida, e incluye falla cardíaca (37%), soplo (31%), colapso circulatorio (28%), cianosis (24%) y taquipnea (12%). La presentación clínica de pacientes con IAA es de choque secundario al cierre espontáneo del *ductus* arterioso. Los pacientes se presentan dentro de las primeras horas o días de vida con letargo, dificultad para la alimentación, diaforesis, taquipnea, taquicardia, edema pulmonar, oliguria, piel fría y llenado capilar lento. Los pacientes con *ductus* arterioso permeable grande pueden presentarse en semanas o, incluso, meses después del nacimiento con signos de insuficiencia cardíaca congestiva, edema pulmonar, falta de crecimiento y episodios de neumonía a repetición.

La comparación entre los pulsos carotídeo y femorales puede mostrar un pulso más fuerte en el cuello comparado con la ingle. Este hallazgo también puede ayudar a distinguir entre la estenosis valvular aórtica crítica y la IAA.

La cianosis diferencial con el hemicuerpo superior rosado y cianosis en el hemicuerpo inferior, teóricamente posible, rara vez es vista porque el flujo arterial pulmonar tiene una saturación relativamente alta como resultado del cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto septal ventricular.

Diagnóstico

Radiología

La radiografía de tórax es anormal. Se presenta cardiomegalia moderada a severa, aumento de las marcas vasculares pulmonares, congestión venosa pulmonar o edema pulmonar, ninguna de las cuales es específica para esta entidad. El mediastino superior puede ser estrecho por la ausencia del timo, que, aunque no específico, sugiere un síndrome de DiGeorge asociado.

Electrocardiograma

Es inespecífico, puede ser normal o mostrar hipertrofia del ventrículo derecho, hipertrofia biventricular o crecimiento biauricular. La hipocalcemia que acompaña el síndrome de DiGeorge prolonga el QTc.

Ecocardiograma

Hace el diagnóstico de la IAA y de los defectos asociados. El estudio ecocardiográfico debe incluir: morfología de los diferentes tipos de interrupción, persistencia del *ductus* arterioso, defecto septal ventricular, estenosis subaórtica, anomalías asociadas, grado de hipertensión pulmonar. Sirve para evaluar el desarrollo de obstrucciones del tracto de salida ventricular izquierdo en el posoperatorio inmediato o tardío.

Resonancia magnética nuclear

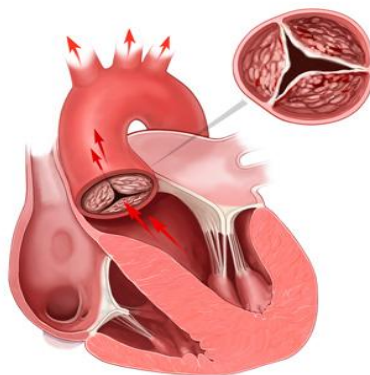
La técnica de angiorresonancia con Gadolinium ha demostrado una alta eficacia para mostrar los defectos anatómicos convirtiéndola en una alternativa de importancia cuando los estudios ecocardiográficos no son concluyentes, y para el control y seguimiento de los pacientes en su posoperatorio.

Tratamiento

Es quirúrgico previa estabilización metabólica y hemodinámica del paciente.

3.1.4.2. ESTENOSIS AORTICA

Ilustración 12 Estenosis Aortica



La estenosis valvular aórtica es un defecto relativamente común que consiste en una disminución de la luz de la válvula aórtica. Su incidencia es aproximadamente de 3% a 6% de las cardiopatías congénitas. En la Fundación Cardioinfantil el porcentaje de este diagnóstico entre la población que se consultó para la realización de un ecocardiograma fue de 3% para estenosis valvular aórtica pura y de 5% para estenosis valvular aórtica asociada a otras lesiones.

Los pacientes pueden ser sintomáticos durante el primer año de vida, o puede tratarse de un diagnóstico casual durante un examen de rutina. En la estenosis aórtica congénita se considera que el 20% de los pacientes puede morir en las primeras dos décadas de la vida y que un 60% ya habrá fallecido a los 40 años de edad si no existe ningún tratamiento.

Etiología

La etiología de la estenosis aórtica se desconoce. Su aparición parece ser multifactorial. Algunas teorías la han relacionado con infecciones virales intrauterinas que producen alteración de las valvas y su posterior fusión. Igualmente, el cierre prematuro del foramen oval se propone como un factor que disminuye el gasto cardíaco izquierdo y podría estar relacionado con la malformación de la válvula.

Fisiopatología

El trastorno hemodinámico depende del grado de obstrucción que produzca la válvula. El gasto cardíaco tiende a conservarse, por lo que existe la necesidad de eyectar, a través del orificio que deja la válvula estenótica, la misma cantidad de sangre que debería salir en una unidad de tiempo a través de una válvula con apertura normal. Por ello, la velocidad de flujo de salida de la sangre tiene que ser mucho mayor a medida que disminuye el diámetro de apertura de la válvula, generándose una turbulencia mayor, proporcional al grado de obstrucción.

El gradiente a través de la válvula se incrementa cuando existe aumento de contractibilidad, como por ejemplo durante el ejercicio o cuando hay una disminución de las resistencias sistémicas.

Cuando existe un gradiente pico mayor de 80 mmHg asociado con gasto cardíaco normal se considera que existe una estenosis aórtica grave. Cuando existe disminución de la función ventricular y del gasto cardíaco, la evaluación

de la gravedad de la estenosis valvular es más difícil porque el gradiente pico no es muy alto.

Después del nacimiento, al producirse la transición del patrón fetal al patrón extrauterino de circulación, el ventrículo izquierdo es incapaz de mantener un adecuado gasto cardíaco en presencia de estenosis aórtica grave, produciendo signos de insuficiencia cardíaca, hipotensión y choque cardiogénico, que se intensificarán a medida que se cierra el *ductus arteriosus*. Generalmente, el corazón aumenta su trabajo y en la mayor parte de los casos logra compensar con un gasto adecuado. Este exceso de trabajo se traduce en engrosamiento de la pared ventricular izquierda.

Ocasionalmente puede haber isquemia subendocárdica, la cual puede ir deteriorando la función ventricular izquierda. Cuando existen demandas extras de gasto cardíaco en presencia de esfuerzo, por ejemplo durante la alimentación en el neonato, esta se logra con base en un incremento importante de la frecuencia cardíaca, con disminución del tiempo de llenado ventricular y aumento del gradiente pico transvalvular, y mayor riesgo de isquemia miocárdica, así como síncope y muerte súbita.

Clínica

En el recién nacido y en el lactante pequeño, en presencia de estenosis aórtica grave, los hallazgos son de insuficiencia cardíaca congestiva y bajo gasto. Es muy raro que no haya síntomas en recién nacidos con estenosis aórtica grave. Comúnmente se encuentra dificultad respiratoria y con frecuencia se diagnostican anemia, sepsis y neumonía. Más de las dos terceras partes de los pacientes presentan taquipnea y disnea. Hay dificultad del paciente para la succión, lo que produce insuficiencias en la alimentación y desnutrición; hay congestión venosa sistémica con hepatoesplenomegalia.

Entre una cuarta parte y la mitad de los pacientes presenta cianosis secundaria a la congestión y edema pulmonar por bajo gasto cardíaco. Existe palidez, taquicardia, disminución de pulsos periféricos, hipotensión, y retardo en el llenado capilar, con historia clínica de irritabilidad, posiblemente secundaria al dolor anginoso por isquemia miocárdica.

En el examen físico comúnmente existe un soplo cardíaco asociado a frémito hasta en una tercera parte de los pacientes, el soplo se ausculta mejor en los focos de la base. Hay clic sistólico eyectivo en la mitad de los pacientes.

En los pacientes mayores existe un porcentaje alto que es relativamente asintomático en la infancia, y crece y se desarrolla normalmente. La sospecha inicial generalmente se produce al encontrar un soplo en un examen de rutina. Cuando existen síntomas, los más comunes son fatiga, disnea con el ejercicio, dolor anginoso y síncope. Menos frecuentemente se encuentran dolor abdominal, sudoración abundante y epistaxis.

Cuando la obstrucción es moderada a grave, la historia más común es fatiga y disnea con el ejercicio. Cuando hay síncope, generalmente ocurre en estenosis aórtica crítica producida por la incapacidad del ventrículo izquierdo de mantener un adecuado flujo cerebral.

Puede haber endocarditis bacteriana hasta en 4% de los pacientes sin que exista correlación con la gravedad de la obstrucción, o con el hecho de haber sido operada.

La muerte súbita puede ser el primer síntoma y ha sido descrita en 1% a 19% de los pacientes con estenosis aórtica grave. Generalmente, esta se produce después de un ejercicio intenso. Se ha pensado que su causa es una arritmia ventricular secundaria a isquemia miocárdica. Cuando el gradiente supera los 25 mmHg, se describe la presencia de frémito que se propaga hacia el cuello y a lo largo de las carótidas.

Aunque el soplo eyectivo aórtico es uno de los hallazgos más comunes, hay que tener en cuenta que puede no encontrarse en presencia de estenosis aórtica grave. Puede encontrarse un soplo de regurgitación aórtica secundario a la malformación de la válvula.

En la exploración física, la mayor parte de los pacientes presenta un adecuado desarrollo pondoestatural y no hay síntomas respiratorios en la situación basal. Los pulsos pueden ser normales o de intensidad disminuida. La actividad precordial aumenta y comúnmente se puede encontrar frémito supraesternal, que corresponde al efecto sobre la pared aórtica del aumento de la velocidad del flujo de la sangre después de pasar la estenosis valvular.

En la auscultación se encuentra un soplo, generalmente rudo, que se encuentra en la base del corazón y se propaga al cuello. El soplo tiende a ocultar el segundo ruido. En presencia de estenosis valvular aórtica grave con insuficiencia cardíaca, este soplo disminuye de intensidad, y a menudo se encuentra un clic de eyección.

Electrocardiograma

En un alto porcentaje de los pacientes el electrocardiograma es normal. Hay una ausencia de buena correlación entre las anomalías electrocardiográficas y el grado de obstrucción aórtica, por lo que este examen puede llevar al médico a subestimar peligrosamente la enfermedad. Esta ausencia de correlación se hace más notoria a mayor edad, especialmente después de los 10 años.

Los hallazgos más comunes son los signos de hipertrofia ventricular izquierda, onda S en V1 mayor de 16 mm y onda R en V5 mayor de 20 mm, dándose el caso de pacientes que con estos o mayores voltajes no tienen estenosis aórtica grave. Generalmente se encuentra un patrón de hipertrofia ventricular izquierda, con depresión del segmento S-T, e inversión de la onda T en precordiales izquierdas. Se han descrito fórmulas que tratan de correlacionar la magnitud de la onda R y de la onda Q en V6 con el grado de estenosis aórtica, pero esta relación no es consistente.

Radiografía de tórax

En el recién nacido casi siempre hay cardiomegalia moderada a grave y es común encontrar un aumento de la vascularización pulmonar con patrón de congestión venosa pulmonar que sugiere obstrucción venosa pulmonar.

La radiografía de tórax puede ser normal en más de 50% de los casos en los niños mayores y asintomáticos. Puede existir cardiomegalia leve a moderada con signos sugestivos de hipertrofia concéntrica ventricular izquierda, con desplazamiento del ápex cardíaco. No existe correlación entre la gravedad de la obstrucción y los hallazgos radiológicos. Si hay dilatación de la aurícula izquierda en la radiografía de tórax, puede haber estenosis aórtica grave. Comúnmente se encuentra una dilatación postestenótica de la aorta ascendente, secundaria al chorro de alta velocidad que dilata la pared aórtica. En la edad pediátrica, generalmente no se observan signos de calcificación.

Ecocardiograma

El ecocardiograma es el método diagnóstico más sensible, pues permite definir en forma adecuada la anatomía de la válvula, el diámetro del anillo pulmonar y la gravedad de la obstrucción.

En el ecocardiograma bidimensional se puede observar con bastante precisión si la válvula aórtica tiene alterado su aspecto, encontrándose con frecuencia valvas engrosadas con disminución de su apertura. Permite así mismo determinar si la válvula es bicúspide, tricúspide o unicúspide. La medida del área valvular, aunque pueda visualizarse, no es un dato confiable para determinar la gravedad de la estenosis en la edad pediátrica.

El arco aórtico debe examinarse cuidadosamente para verificar la presencia o no de coartación de la aorta, anomalías del arco aórtico e hipoplasia del arco aórtico; el *ductus arteriosus* puede estar permeable en un alto número de casos, especialmente en el recién nacido y en el lactante menor.

El ecocardiograma permite ver si existe posestenótica de la aorta ascendente, la cual se produce porque el chorro de alta velocidad, después de pasar la válvula aórtica, choca con la pared arterial y la dilata. Cuando el ventrículo izquierdo tiene disfunción diastólica, los diámetros ventriculares aumentan por haberse vencido parcialmente la capacidad contráctil del miocardio.

Mediante las diferentes técnicas de Doppler pueden evaluarse con seguridad y en forma no invasiva el grado de obstrucción y el estatus hemodinámico cardíaco. Con el Doppler continuo pueden estimarse en forma bastante segura los gradientes transvalvulares en la estenosis aórtica.

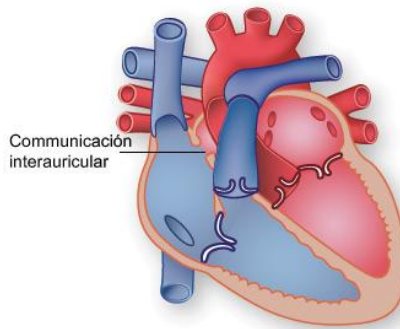
Algunas veces pueden producirse insuficiencias, especialmente cuando existe disfunción ventricular izquierda, y el gasto cardíaco es bajo. En estos casos, la velocidad de la sangre puede ser baja en presencia de una obstrucción grave; dado que el gradiente de presión se calcula sobre la base de la velocidad, se tendrá la impresión de estar ante una estenosis menos importante de lo real. Por tanto, en presencia de disfunción sistólica ventricular izquierda, el gradiente obtenido por eco debe tomarse con cautela. Las medidas básicas del Doppler son el pico máximo de velocidad, que en presencia de una buena función ventricular izquierda registrada en el Doppler constituye uno de los parámetros fundamentales para decidir la necesidad o no de intervención.

Tratamiento

Debido a la malformación de la válvula aórtica hay un alto riesgo potencial de endocarditis bacteriana, razón por la cual la profilaxis de la endocarditis bacteriana debe ser cuidadosa en todos los pacientes, sin importar el grado de estenosis que exista.

3.1.4.3. COMUNICACIÓN INTERAURICULAR (CIA)

Ilustración 13 Comunicación Interauricular



http://web.udl.es/usuaris/g4610350/cc_est2.htm

La CIA es un defecto del tabique interauricular que comunica las dos aurículas permitiendo el flujo sanguíneo entre ellas. Estos defectos pueden estar localizados en cualquier sitio del tabique interauricular, siendo el más frecuente la región del foramen oval (alrededor del 70%).

Clasificación

Dependiendo de la localización del defecto, dividimos las CIA en:

1. Tipo ostium secundum o foramen oval, cuando se localizan en la zona del foramen oval. Son alrededor de 70% de los defectos.
2. Tipo seno venoso, que puede localizarse cerca de la desembocadura de la vena cava superior o cerca de la desembocadura de la vena cava inferior. Son alrededor de 5 a 10% de los defectos del complejo septal interauricular.
3. Tipo posteroinferior o tipo seno coronario, localizados junto a la desembocadura de esta última estructura. Es el menos frecuente de los defectos interatriales, constituyendo alrededor del 2%.
4. Tipo ostium primum, cuando se localizan en la parte inferior del tabique interauricular.
5. Aurícula única, por ausencia del tabique interauricular. Este tipo de defecto se encuentra generalmente en las heterotaxias viscerales: síndromes de asplenia y poliesplenia.

Incidencia

Es una cardiopatía relativamente frecuente y representa alrededor del 7% del total de cardiopatías en diferentes series y de 0,317 por 1.000 nacidos vivos según el Baltimore Washington Infant Study; sin embargo, si se considera solamente el primer año de vida, es una cardiopatía “poco frecuente”, con el 2,9% de incidencia según el New England Regional Infant Cardiac Program,

ya que no se manifiesta en este período de la vida y en las series de autopsias de cardiopatías a esta edad solamente se ha encontrado en el 1,8%.

Este defecto es más frecuente en el sexo femenino, con una proporción de 2:1, también se asocia con antecedentes familiares, y frecuentemente también con el síndrome de Holt-Oram, el cual sigue un patrón de herencia autosómico dominante.

Embriopatogénesis

Si analizamos el desarrollo del tabique interauricular, podemos comprender que este tipo de comunicación se produce muy probablemente por “reabsorción” (muerte celular) del septum primum en la zona del foramen oval, con lo cual desaparece el mecanismo de válvula que normalmente ocluye el foramen oval después del nacimiento.

Comunicación interauricular tipo seno venoso

Si analizamos el desarrollo del tabique interauricular, podemos comprender que este tipo de comunicación se produce por un proceso de “reabsorción” (muerte celular) en la porción alta del septum secundum (cerca de la desembocadura de la vena cava superior), en la zona correspondiente al ostium secundum, con lo cual este no queda ocluido y se produce la comunicación entre las dos aurículas, o puede ocurrir cerca de la desembocadura de la vena cava inferior.

CIA tipo seno coronario o posteroinferior

Debido a que en la formación del seno coronario y de esta parte del tabique interauricular influye el cuerno o valva izquierda del seno venoso primitivo, este tipo de defecto se origina por alteración en la transformación de este cuerno izquierdo para dar origen al seno coronario. Por tal razón, este tipo de comunicación interauricular siempre está relacionado con la desembocadura del seno coronario, pudiéndose decir que en estos casos el seno coronario prácticamente desemboca en el defecto interauricular.

Aurícula única

Es un gran defecto de la formación del tabique interauricular, quizás debido a la acción de un teratógeno en etapas tempranas del proceso de tabicación cardíaca, que afecta las diferentes estructuras embrionarias que dan origen al tabique interauricular; por esta razón se forma parte de cardiopatías muy primitivas y de defectos con alteración del patrón de asimetría normal del individuo.

Patología

Aspecto externo

Se observa un corazón aumentado de tamaño por crecimiento de cavidades derechas, lo cual varía de acuerdo al tamaño de la CIA; además, se encuentra dilatación del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas, y la aorta se aprecia relativamente disminuida de tamaño.

Aspecto interno

Este aspecto tiene características generales comunes para todos los tipos de comunicación interauricular, como la dilatación e hipertrofia de las cavidades derechas (variable según el tamaño de la CIA).

CIA tipo ostium secundum o tipo foramen oval

Estas CIA son de diámetro muy variable y se localizan en la región de la fosa oval (zona media del tabique interauricular), por lo que, cuando son muy pequeñas, son muy difíciles de diferenciar de un foramen oval permeable que puede persistir abierto aun en la vida adulta hasta en un 25% a un 30% de las personas.

En esta, como en todas las comunicaciones interauriculares, las cavidades derechas, la válvula tricuspídea y el tronco y las ramas de la pulmonar están dilatados por el flujo aumentado que reciben; por otra parte, cuando la CIA es grande, el ventrículo izquierdo y la aorta parecen ligeramente hipo-desarrollados.

CIA tipo seno venoso

Estos defectos tienen dos ubicaciones: a) cerca de la desembocadura de la vena cava superior, donde generalmente son de bordes nítidos y pequeños; b) cerca de la desembocadura de la vena cava inferior; los defectos que se ubican cerca de la desembocadura de la vena cava inferior son de mayor tamaño y se asocian a anomalías del drenaje venoso sistémico.

CIA tipo seno coronario o posteroinferior

Generalmente son comunicaciones interauriculares pequeñas, localizadas justamente en la desembocadura del seno coronario.

Aurícula única o ausencia del tabique interauricular

Este es un gran defecto en el tabique interauricular; como vestigio del tabique se encuentra solamente una pequeña porción en la región posterosuperior, así

como una porción muy estrecha, localizada en la parte media, que separa una gran comunicación tipo ostium primum en posición inferior de una gran comunicación tipo foramen oval en posición superior, aunque puede no haber vestigio de tejido en la parte media.

Fisiopatología

Debemos iniciar el análisis del aspecto fisiopatológico refiriéndonos al foramen oval, lo cual es muy importante en el período neonatal porque, dependiendo de las presiones pulmonares, puede originar un cortocircuito de izquierda a derecha, de derecha a izquierda o biauricular, lo que lo hace difícil de diferenciar en el período neonatal de una verdadera comunicación interauricular. Las genuinas comunicaciones interauriculares originan un cortocircuito de izquierda a derecha cuyo establecimiento depende de la capacidad de distensión del ventrículo derecho en relación con la del izquierdo y, por lo tanto, del grado y velocidad de la disminución de las resistencias pulmonares. Por ello podemos decir que es un “cortocircuito dependiente”.

Una vez bajan las resistencias pulmonares, y dependiendo de la capacidad de distensión del ventrículo derecho, comienza a establecerse el cortocircuito, ello explica por qué a grandes alturas sobre el nivel del mar esto ocurre más tardíamente. Esta es la razón por la cual la comunicación interatrial no se manifiesta sino después de la lactancia, y es excepcional que se produzca una insuficiencia cardíaca congestiva en los dos primeros años de vida, aunque puede ocurrir cuando el defecto es muy grande.

Al establecerse el cortocircuito de izquierda derecha, dependiendo además del tamaño del defecto, se originará una sobrecarga de volumen de cavidades derechas y un aumento del flujo a los pulmones, con la consiguiente dilatación del tronco y las ramas de la pulmonar.

Al estar el tronco de la pulmonar y el ventrículo derecho dilatados, resultará una estenosis relativa de la válvula pulmonar, donde se producirán turbulencias sanguíneas, las cuales originan el soplo característico de la CIA, que es un soplo eyectivo originado en la válvula pulmonar. Por otra parte, el escape de flujo a través de CIA a las cavidades derechas disminuye el flujo al ventrículo izquierdo y a la aorta, lo cual puede dar origen a una ligera disminución del tamaño de estas dos estructuras. La sobrecarga de volumen de las cavidades derechas da origen a un retraso de la eyección del ventrículo derecho y, por lo tanto, al cierre retrasado de la válvula pulmonar, lo que se manifiesta en el desdoblamiento permanente del segundo ruido.

De acuerdo con el tamaño de la CIA y, por lo tanto de la cantidad de flujo que pase a los pulmones, se instaura un cuadro de hipertensión pulmonar con cambios vasculares arteriolares, lo cual es mucho más lento que lo que ocurre con la CIV y el ductus, pues es excepcional verlo antes de la segunda o tercera décadas de vida.

Historia natural

El primer aspecto que hay que tener en cuenta es que las comunicaciones interauriculares pueden tener cierre espontáneo y que algunas que inicialmente originan una importante repercusión hemodinámica pueden llegar a compensarse posteriormente al disminuir de tamaño. Otro grupo de pacientes inicialmente cursa asintomático y muchas veces el diagnóstico se hace porque en la valoración pediátrica se encuentra un soplo y el niño es enviado a estudio cardiológico. Un número significativo de ellos permanece asintomático hasta la adolescencia, edad en que empiezan a tener disnea de esfuerzo, pero ello depende del tamaño de la CIA. Cuando esta es grande, la sintomatología empieza antes, y los pacientes pueden presentar problemas pulmonares repetidos.

Si los pacientes no han recibido tratamiento, durante la tercera década pueden presentar disnea seria, insuficiencia cardíaca, y es frecuente que sufran, además, de trastornos de ritmo, y no es rara la fibrilación auricular. También por esta época, pero solo cuando el defecto es grande, no es raro que presenten neumopatía vascular obstructiva, es decir, síndrome de Eisenmenger. Otra complicación que debe tenerse en cuenta, incluso en presencia de un foramen oval, son las embolias paradójicas.

Cuadro clínico

Este defecto es más frecuente en el sexo femenino (2:1) y, por las razones mencionadas en la fisiopatología, se comprende que estos pacientes nazcan normales y puedan pasar como tales por meses e incluso años, hasta cuando en un examen clínico por otra causa se les detecta un soplo, y una vez estudiado se hace el diagnóstico.

En el primer año de vida puede auscultarse un soplo al que no se le dé ninguna importancia, pero si encontramos soplo eyectivo en el segundo espacio

intercostal izquierdo, junto con el desdoblamiento permanente del segundo ruido, puede pensarse que el paciente padece una CIA.

Ocasionalmente, cuando hay una CIA grande y una disminución muy rápida de las resistencias pulmonares, puede producirse insuficiencia cardíaca, pero esto es poco frecuente.

Esta patología generalmente se descubre después de los dos años de vida por medio de los siguientes hallazgos:

a) Observación: como toda cardiopatía con cortocircuito de izquierda a derecha, inicialmente no hay cianosis; en cambio, estos pacientes tienen como antecedente importante el padecer problemas pulmonares a repetición; además, se encuentran con algún grado de hipodesarrollo, de acuerdo con el tamaño de la CIA, tomando un aspecto grácil.

b) Palpación: hay hiperactividad del ventrículo derecho tanto en el tercio inferior como en el superior y excepcionalmente puede encontrarse frémito en el segundo espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal, pero en estos casos debe descartarse una estenosis pulmonar leve asociada.

c) Auscultación: los ruidos cardíacos son rítmicos con el segundo ruido desdoblado en forma permanente, lo que se debe a la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho y, por lo tanto, al retraso del cierre de la válvula pulmonar, como ya se explicó; además, hay reforzamiento no muy acentuado del componente pulmonar del segundo ruido, pero ello depende del grado de hipertensión pulmonar que exista; en el segundo espacio intercostal con línea paraesternal izquierda se encuentra un soplo eyectivo, originado en la estenosis relativa de la válvula pulmonar.

Cuando la CIA es grande, generalmente con un QP/QS mayor de 2:1, es frecuente encontrar un retumbo diastólico en el tercio inferior del borde esternal izquierdo, originado en una estenosis relativa de la válvula tricúspide por hiperflujo; este retumbo no debe confundirse con el retumbo que se encuentra en el ápex por estenosis asociada de la válvula mitral, que generalmente es adquirida, por lo que esta asociación recibe el nombre de síndrome de Lutembacher.

En estos casos, además del retumbo, es frecuente encontrar un chasquido de apertura en el ápex. En la aurícula única, el cuadro clínico está dado por otras

malformaciones con las cuales generalmente se asocia; de lo contrario se manifestará como una CIA grande. Si la evolución es prolongada, la CIA es grande y ya hay hipertensión pulmonar, se encuentra un reforzamiento importante del segundo ruido y se pierde la característica del desdoblamiento del ruido.

Electrocardiograma

El ECG es uno de los exámenes que ayuda en el diagnóstico clínico, encontrándose generalmente un eje del QRS normal o desviado hacia la derecha. Esto nos permite diferenciar las comunicaciones interauriculares de la CIA tipo ostium primum, que con frecuencia presenta un eje del QRS izquierdo; sin embargo, en las CIA tipo foramen oval u ostium secundum también se ha descrito eje izquierdo.

La desviación del eje a la derecha es variable de acuerdo con el tamaño de la CIA y el grado de hipertensión pulmonar existente, y es más derecho cuanto más hipertensión pulmonar haya. Algo característico en la CIA es la presencia de un bloqueo incompleto de rama derecha (rSR, rSr' o RSR' en V1), signo electrocardiográfico que nos indica la presencia de sobrecarga diastólica o de volumen del ventrículo derecho, aunque este hallazgo es menos notorio en los primeros años de vida. Este es el parámetro común; sin embargo, puede encontrarse R única no mellada en V1 en una CIA grande, aunque no haya hipertensión pulmonar importante, pero esto es poco frecuente. Cuando ya hay hipertensión pulmonar, este es el patrón más frecuente.

Otro aspecto importante que debe señalarse es el relacionado con la conducción eléctrica a nivel auricular, pues no es raro encontrar bloqueos de primer grado y, por otra parte, si el paciente llega a la vida adulta sin tratamiento, pueden presentarse arritmias supraventriculares como la fibrilación y aleteo auricular.

Radiología

Desde el punto de vista radiológico, la comunicación interauricular se caracteriza por un crecimiento variable del ventrículo derecho y de aurícula derecha dependiente del tamaño del defecto; abombamiento del tronco de la pulmonar y prominencia de sus ramas, siendo más notoria la dilatación de la derecha, aorta ascendente y cayado aórtico poco aparentes y flujo pulmonar aumentado.

Ecocardiografía

La correcta definición de estas lesiones, con base en el ultrasonido y en otros criterios no invasivos, permite realizar la cirugía sin cateterismo cardíaco y con resultados excelentes.

El estudio ecocardiográfico de las comunicaciones interauriculares debe precisar:

1. La localización y el tamaño del defecto;
2. La conexión de las venas pulmonares y sistémicas;
3. Anomalías asociadas;
4. La repercusión hemodinámica;
5. El cálculo de la magnitud del cortocircuito, y
6. La presión pulmonar.

Cateterismo cardíaco

Un estudio ecocardiográfico completo que precise las diferentes características del defecto, como el tamaño, la localización y la valoración de la repercusión hemodinámica, hace innecesario el cateterismo, el cual debe hacerse solo cuando persista alguna duda o exista alguna cardiopatía asociada.

Si por las razones señaladas es necesario practicar el cateterismo, debe hacerse en forma completa con el fin de valorar las presiones y cuantificar el cortocircuito.

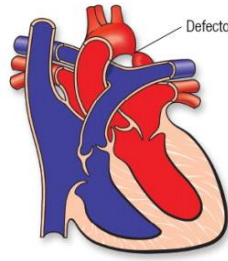
Tratamiento

Indicaciones

El cierre de la CIA está indicado cuando hay evidencia de sobrecarga de volumen del ventrículo derecho, y desde el punto de vista hemodinámico se considera que debe hacerse la corrección en pacientes con QP/QS >1,5.

3.1.4.4. COARTACIÓN DE LA AORTA

Ilustración 14 Coartación de la Aorta



<http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/>

Se define como coartación de aorta a una estrechez hemodinámicamente significativa de la aorta torácica descendente, distal al origen de la arteria subclavia izquierda donde se origina el ligamento arterioso.

Epidemiología

La ocurrencia de coartación de aorta es de 0,2 a 0,6 por 1.000 recién nacidos vivos y representa de la quinta a la octava forma más común de cardiopatía congénita. Como lesión aislada ocurre 1,27 a 1,7 veces más frecuente en hombres que en mujeres.

No se observa diferencia de género en coartación con lesiones asociadas. En coartación de aorta abdominal se observa una mayor preponderancia en mujeres. El 15% a 36% de los pacientes con síndrome de Turner presenta coartación de aorta.

Historia natural

Dentro de las causas más comunes de muerte se encuentran, la falla cardíaca representada en un 26% con un rango de edad de 30 a 40 años; ruptura de aorta del 21% en edades entre 20 a 30 años; hemorragia intracraneal en un 30% y endocarditis bacteriana un 25% entre las edades de 20 a 30 años. El 20% de pacientes con coartación de aorta son asintomáticos en la vida adulta.

Embriología

a) La teoría propuesta por Skoda que se basa en la extensión del músculo liso ductal dentro de la aorta durante la vida fetal que posnatalmente se constriñe y origina una estrechez en el sitio de inserción del ductus. Esta teoría no explica la localización de la protusión de la media que se origina sobre la pared de la aorta opuesta a la inserción ductal.

b) Teoría hemodinámica que permite explicar la asociación frecuente de coartación aórtica con lesiones estenóticas de la válvula aórtica, cortocircuitos

intracardíacos de izquierda a derecha. La reducción del gasto cardíaco izquierdo originaría hipoplasia de la aorta con estrechez en el sitio de menor flujo como es el istmo aórtico.

c) Finalmente, esboza una tercera teoría, la embriopática, que hace referencia a la falta de migración en sentido cefálico de la arteria subclavia izquierda, se origina en el sitio de la coartación, generando una retracción en el momento en que se cierra el ductus.

Clasificación

Bonnet en 1903, realiza una primera clasificación de coartación de aorta, denominándolas como preductal o infantil y posductal o del adulto, sin embargo, esta clasificación no es satisfactoria debido a que cualquiera de las formas puede presentarse en niños o en adultos. Otras dos clasificaciones desde el punto de vista quirúrgico han sido propuestas de la siguiente manera:

1. I. Coartación de aorta aislada. II. Coartación de aorta y defecto septal interventricular. III. Coartación de aorta y anomalías complejas intracardíacas.

2. Amato (1991): I. Coartación de aorta primaria. II. Coartación de aorta con hipoplasia del istmo. III. Coartación de aorta con hipoplasia tubular que involucra el istmo aórtico y el segmento entre la carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda. Cada uno de estos grupos tiene dos tipos A con comunicación interventricular, B defectos cardíacos mayores.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de los pacientes con coartación de aorta varían del neonato en falla cardíaca al niño con soplo cardíaco e hipertensión arterial.

En el neonato, generalmente en la segunda semana de vida, el cuadro clínico es caracterizado por signos de falla cardíaca y choque cardiogénico, relacionado con el cierre del ductus arterioso. Una falla orgánica multisistémica, particularmente falla renal, enterocolitis necrotizante y posterior muerte, esto ocurre si no se inicia rápidamente un tratamiento médico y una corrección quirúrgica de la coartación.

La manifestación clínica característica del paciente con coartación de aorta, consiste en una discrepancia de pulsos y tensión arterial sistólica entre miembros superiores e inferiores. Los pulsos están disminuidos por debajo de la coartación, la presión arterial sistólica está aumentada en las extremidades

superiores y un gradiente de presión se presenta entre miembros superiores e inferiores, generalmente, mayor a 20 mmHg.

Métodos de diagnóstico

Electrocardiograma

El electrocardiograma no es específico en el neonato con coartación de aorta, pues mostrará taquicardia sinusal, eje derecho, e hipertrofia ventricular derecha. En otros niños y adolescentes se puede observar hipertrofia ventricular izquierda

Radiografía de tórax

En neonatos con falla cardíaca se observará cardiomegalia con incremento en las marcas vasculares. En otras edades pediátricas puede ser normal o mostrar un leve aumento en el tamaño de la silueta cardíaca.

Otros hallazgos radiológicos pueden ser observados como el signo del 3 originado por indentación de la aorta en el sitio de la coartación.

Ecocardiograma

Permite una evaluación anatómica y funcional del paciente con coartación de aorta y lesiones asociadas.

En el modo bidimensional se pueden observar hallazgos que sugieren la posibilidad de que exista coartación de aorta antes de examinar el arco aórtico, como son las obstrucciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo, hipertrofia ventricular izquierda o derecha sin explicación obvia, ausencia de pulsaciones en la aorta descendente.

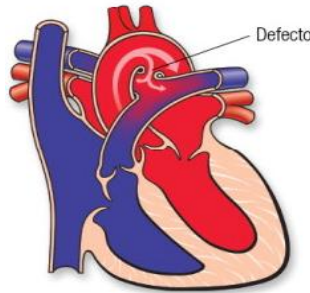
Tratamiento

El neonato y los lactantes con coartación de aorta y falla cardíaca requieren de un manejo médico agresivo, recibiendo soporte inotrópico, diurético, soporte ventilatorio. Prostaglandina E1 en el neonato para promover la reapertura del ductus arterioso mejorar la perfusión de la aorta torácica descendente, lecho mesentérico, renal.

Las alteraciones metabólicas, anemia, hipotermia, hipoglicemia deben ser reconocidas y tratadas con fines de estabilización del paciente y definir el reparo quirúrgico vs. angioplastia con balón.

3.1.4.5. **DUCTUS ARTERIAL PERSISTENTE**

Ilustración 15 Ducto Persistente



<http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects/>

El *ductus* arterioso persistente (DAP) es una estructura vascular que comunica la porción distal del arco aórtico con la región proximal de la arteria pulmonar izquierda. Su presencia es necesaria en la vida fetal para desviar la sangre del tronco pulmonar hacia la aorta descendente; durante este período se denomina *ductus* arterioso permeable, se localiza justo entre las arterias pulmonares, tiene morfología tubular y su diámetro puede ser mayor que el de cada arteria pulmonar, ya que por su luz circula el 70% del gasto cardíaco fetal.

Fue descrito por primera vez por Galeno (131-201 D.C.), aunque fue Leonardo Botallo (1530-1587) quien se hizo famoso por demostrar la presencia en el feto de una comunicación a nivel auricular y otra a nivel arterial, las cuales recibieron su nombre durante mucho tiempo, y aún en algunos países (hoy en día) se conocen como *foramen* y *ductus* de Botallo. En 1628, William Harvey reunió las descripciones anatómicas y fisiológicas previas, logrando un excelente trabajo sobre el ciclo cardíaco, la circulación pulmonar y sistémica. Entre 1855 y 1857, Skoda y Langer demostraron la estructura histológica del DAP y su mecanismo de cierre posnatal.

Epidemiología

El *ductus* arterioso persistente tiene una incidencia que varía entre 1/2.500 y 1/5.000 recién nacidos vivos, siendo su frecuencia inversamente proporcional al peso y a la edad gestacional del paciente. Así, en recién nacidos entre 32 y 36 semanas es posible encontrarlo en un 20% de los casos y en menores de 30 semanas hasta en un 60%.

Se estima que como lesión aislada representa entre el 9 y 12% de las cardiopatías congénitas, incrementándose hasta un 20% en las ciudades localizadas a más de 2.500 m sobre el nivel del mar.

Se ha observado que afecta con mayor frecuencia el sexo femenino en una proporción de 2 a 1 hasta 3 a 1. Como factores predisponentes se mencionan: antecedente de rubéola materna en el primer trimestre, el nacimiento por cesárea, o en ciudades con altitud mayor a 2.500 m sobre el nivel del mar, la prematurez, la administración de surfactante y la ventilación mecánica.

Desde su aparición en el embrión hasta su cierre definitivo, el *ductus* y sus características histológicas se modifican siguiendo 4 etapas. Durante los primeros 5 meses de vida intrauterina la estructura de sus paredes es muy semejante a la de las demás arterias; posteriormente, las células de la lámina elástica invaden el subendotelio y proliferan formando una especie de cojinetes que sobresalen en su luz, igualmente, van apareciendo fibras musculares espirales externas en la capa muscular que facilitarán su constricción.

En la tercera etapa, inducida por el nacimiento, la contracción de las fibras espirales reduce la luz y la longitud del *ductus* haciendo que los cojinetes se adosen, formando lagos de sustancia mucoide y necrosis citolítica.

Finalmente, en la cuarta etapa se desarrolla fibrosis progresiva que lleva al cierre anatómico del *ductus* y en la mayor parte de los individuos se establece como el ligamento arterioso. Cuando se presentan inmadurez, alteraciones congénitas en la estructura de sus paredes o circunstancias perinatales facilitadoras, el proceso natural de cierre espontáneo del *ductus* arterioso se interrumpe ocasionando su persistencia.

El *ductus* arterioso persistente se localiza, en la mayor parte de los casos, entre la región distal del arco aórtico y la región proximal de la arteria pulmonar izquierda, aunque puede localizarse en el lado derecho o ser bilateral.

Fisiopatología

La presencia del *ductus* arterioso persistente permite un cortocircuito de izquierda a derecha entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda, incrementando el flujo sanguíneo pulmonar y, por consiguiente, el retorno venoso hacia la aurícula izquierda. Lo anterior incrementa la precarga del ventrículo izquierdo en grado variable según el tamaño del *ductus* y la resistencia vascular pulmonar. La sobrecarga volumétrica induce dilatación progresiva de la pared ventricular y activa los mecanismos neurohumorales

del eje renina angiotensina aldosterona. En los pacientes portadores de *ductus* pequeños, el incremento del flujo sanguíneo pulmonar es mínimo o imperceptible, por lo tanto, ellos son asintomáticos. A medida que aumenta el tamaño aparecen los signos de sobrecarga volumétrica de la aurícula y el ventrículo izquierdo y, por consiguiente, los signos de insuficiencia cardíaca congestiva compensada, inicialmente, y descompensada si el paciente no recibe tratamiento.

El hiperflujo pulmonar crónico induce cambios histológicos sucesivos en el lecho vascular pulmonar: hipertrofia de la capa media, infiltración celular y posterior fibrosis de la íntima, lesiones plexiformes, arteritis necrotizante y, finalmente, necrosis fibrinoide, llevando a hipertensión pulmonar en forma progresiva.

Es necesario realizar el cierre del *ductus* oportunamente para evitar que dichos cambios se hagan irreversibles y el paciente desarrolle un síndrome de Eisenmenger.

Presentación clínica

El cuadro clínico del *ductus* arterioso persistente depende del tamaño y de la resistencia vascular pulmonar, variando desde la ausencia de síntomas hasta la limitación física severa asociada a cianosis. Así, en los pacientes con *ductus* pequeños (tamaño inferior a 1,5 mm), generalmente, no se presentan síntomas y el único hallazgo es la presencia de un soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar o en la región infraclavicular izquierda que frecuentemente se irradia a la región paravertebral izquierda. En los pacientes con *ductus* de moderado calibre (2 mm en la lactancia hasta 3,5 mm en la edad escolar) se presentan signos de congestión venosa pulmonar como disnea con actividad física leve, infecciones respiratorias recurrentes y disminución de la velocidad de crecimiento. En el examen físico se encuentra un soplo sistodiastólico continuo o en maquinaria a nivel del foco pulmonar o de la región infraclavicular izquierda; el segundo ruido está ligeramente reforzado y los pulsos son hiperdinámicos en forma difusa.

Los portadores de *ductus* arterioso persistente grande (mayores de 4 mm), en la infancia presentan disnea y taquicardia en reposo, a su vez, tienen historia de infecciones respiratorias recurrentes y complicadas y desnutrición crónica. Al examinarlos muestran hiperdinamia precordial a expensas del ventrículo izquierdo, punto de máximo impulso hacia la línea axilar anterior izquierda; soplo sistólico eyectivo en el foco pulmonar y soplo diastólico en foco mitral con segundo ruido reforzado.

En los adolescentes y adultos no tratados se puede presentar cianosis con el ejercicio o, incluso, en reposo y síncope secundario al desarrollo de hipertensión pulmonar suprasistémica. Estos pacientes presentarán en el examen físico hiperdinamia precordial a expensas del ventrículo derecho, con punto de máximo impulso hacia la línea paraesternal izquierda con cuarto espacio intercostal; soplo de regurgitación tricuspídea y segundo ruido palpable en foco pulmonar e intensamente reforzado; no se encuentra soplo en la región ductal. Los pulsos son de amplitud normal y existen diversos grados de hipocratismo digital.

En un pequeño porcentaje de pacientes con *ductus* arterioso, se puede presentar un cuadro febril subagudo secundario a la presencia de endarteritis infecciosa.

Técnicas diagnósticas

Radiografía de tórax

Según el tamaño del DAP, los hallazgos radiológicos pueden variar desde una placa normal en los pacientes con *ductus* pequeños hasta una francamente anormal en los pacientes con *ductus* grandes.

En los portadores de un defecto de moderado calibre es evidente el incremento en el flujo sanguíneo pulmonar, con cardiomegalia a expensas de la aurícula y el ventrículo izquierdo, dilatación del arco pulmonar y el botón aórtico. Cuando el *ductus* es grande el incremento del flujo pulmonar es importante y con frecuencia es posible encontrar edema pulmonar; existe cardiomegalia importante a expensas de aurícula y ventrículo izquierdo, el bronquio fuente izquierdo se horizontaliza por el rechazo ejercido por la aurícula izquierda y, en ocasiones, se encuentra un arco entre el botón aórtico y el arco pulmonar que corresponde al infundíbulo aórtico del *ductus*. En los adultos dicha zona puede calcificarse, determinando una mayor densidad radiológica.

En los pacientes que han desarrollado hipertensión pulmonar suprasistémica, el flujo pulmonar está presente en los dos tercios proximales y ausente en el tercio distal de los campos pulmonares; el tronco pulmonar y la porción proximal de las ramas se encuentran dilatadas y la silueta cardíaca está levemente aumentada mostrando configuración derecha con punta elevada.

Electrocardiograma

Permite establecer la existencia de signos de sobrecarga volumétrica o presórica en cada caso. Sus alteraciones dependen del tamaño y repercusión del *ductus* arterioso persistente. En pacientes con *ductus* pequeños el electrocardiograma es generalmente normal.

Ecocardiograma

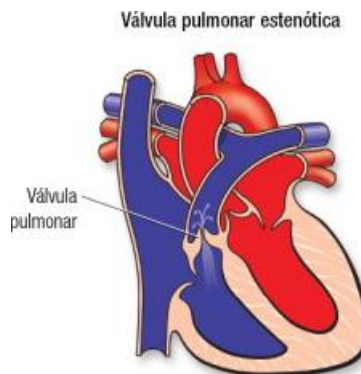
Permite el diagnóstico definitivo del *ductus* arterioso persistente mediante su demostración en las proyecciones paraesternal eje corto y supraesternal. En todo paciente es deseable obtener los siguientes detalles: diámetro en el extremo pulmonar y aórtico, morfología (cónica, tubular, diverticular, en reloj de arena), relación aorta/aurícula izquierda, diámetro diastólico del ventrículo izquierdo y función sistólica del mismo.

Manejo

El tratamiento del *ductus* arterioso persistente depende de dos factores fundamentales: la edad del paciente y el diámetro del *ductus*.

3.1.4.6. ESTENOSIS PULMONAR

Ilustración 16 Estenosis Pulmonar



<http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/CongenitalHeartDefects>

La estenosis pulmonar es una forma de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, generalmente en la válvula pulmonar, aunque se puede encontrar en la zona supravalvular. Puede existir o no compromiso del tronco y las ramas pulmonares o del tracto de salida del ventrículo derecho. La estenosis pulmonar aislada se puede encontrar entre el 80 al 90% de los pacientes con obstrucción a la salida del ventrículo derecho. Las primeras descripciones datan de 1761 por Morgagni, en 1888 Fallot separó la estenosis pulmonar del defecto con comunicación interventricular.

En la estenosis pulmonar existe un flujo anterógrado hacia la arteria pulmonar o sus ramas; según su sitio de presentación se clasifica en subvalvular, valvular o supravalvular. Puede cursar en forma aislada o asociada a otras cardiopatías.

Epidemiología

La estenosis pulmonar constituye del 8 al 10% de todas las cardiopatías congénitas. Su incidencia es menor en el grupo neonatal y es más frecuente en grupos de mayor edad. Entre 25 al 30% de todas las cardiopatías cursan con estenosis pulmonar.

Embriología

No se conoce el mecanismo exacto por lo cual se produce esta lesión, pero se ha propuesto que puede ser secundaria a un mal desarrollo de la parte distal del *bulbus cordis*, sin embargo, tal parece que la fusión de las comisuras ocurre después de completarse la septación de los ventrículos, lo que estaría en contra de esta teoría.

Fisiopatología

La obstrucción a la salida del ventrículo derecho genera un aumento en la poscarga de dicho ventrículo, ocasionando un incremento en la presión intraventricular proporcional al grado de obstrucción. La estenosis causa mayor resistencia al vaciamiento del ventrículo derecho.

La estenosis en la vida fetal disminuye el paso de sangre por la válvula tricúspide, ventrículo derecho, tronco pulmonar y *ductus* arterioso dificultando el desarrollo de estas estructuras cardíacas.

El incremento en la presión del ventrículo derecho genera un aumento en la masa ventricular por dos mecanismos, dependiendo del momento de la obstrucción. Si esta se presenta en la etapa neonatal, la respuesta del miocardio es la hiperplasia con formación de nuevos capilares, mientras que en el adulto sólo se genera hipertrofia de las fibras existentes, sin cambios en la red de capilares.

El aumento de la masa muscular permite al ventrículo derecho mantener el gasto pulmonar. El ventrículo derecho puede dilatarse y fallar, cuadro que se ve empeorado por la presencia de insuficiencia tricuspídea encontrada en muchos pacientes con estenosis severa. El gradiente pierde su valor como

indicador de la severidad de la obstrucción y el ventrículo es incapaz de expulsar un volumen ventricular adecuado. En los estadios iniciales, la falla ventricular se manifiesta sólo en situaciones que aumentan el consumo de oxígeno. En lactantes que presentan estenosis severa, es posible observar falla derecha.

A medida que disminuye el gasto pulmonar, la oxigenación tisular se puede mantener solo a expensas de un incremento en la tasa de extracción de oxígeno; sin embargo, cualquier aumento en la demanda de oxígeno, como el que se observa durante el ejercicio, produce inmediatamente cianosis periférica. Cuando existe un foramen ovale o una comunicación interventricular se producirá cianosis por el cortocircuito de derecha a izquierda que se genera al ser más alta la presión de la aurícula derecha que la de la izquierda.

Cuando la estenosis es severa *in útero* se produce un cortocircuito de derecha a izquierda grande, con disminución en el tamaño del ventrículo derecho, generando su hipoplasia (estenosis pulmonar crítica del recién nacido). Al nacer, estos niños son intensamente cianóticos, con presiones suprasistémicas en el ventrículo derecho, cianosis y presiones que continuarán elevadas por un tiempo después de haber liberado la obstrucción, hasta que el ventrículo derecho crezca y disminuya la hipertrofia.

Hallazgos

En la estenosis pulmonar neonatal se encuentra un paciente críticamente enfermo, taquipneico, irritable y severamente hipoxémico. La cianosis se presenta por el cortocircuito de derecha a izquierda en las aurículas. El cuadro clínico se presenta a los pocos días de nacido cuando se cierra el *ductus* arterioso.

La asociación a otras cardiopatías congénitas es poco frecuente. La anomalía de Ebstein que se puede presentar en el 5% de los niños con atresia pulmonar con septum intacto, se presenta solo en el 1% de pacientes con estenosis pulmonar.

Las presentaciones leves y moderadas son asintomáticas, e incluso algunos casos de formas severas también los son. El diagnóstico se hace ante el hallazgo de un soplo anormal al examen físico, ya que los síntomas son raros en la niñez y se hacen más frecuentes con el crecimiento. El desarrollo pondoestatural de estos pacientes es normal.

Las manifestaciones son secundarias a reducciones importantes en el gasto cardíaco. Los síntomas iniciales se relacionan con disnea y fatiga con el

ejercicio debido a la incapacidad del ventrículo derecho de aumentar el gasto en respuesta al ejercicio. Si la estenosis no se libera, puede desencadenarse un cuadro de falla derecha.

En algunos pacientes con estenosis severa puede haber mareos, síncope e incluso dolor precordial. Casos excepcionales han llegado hasta el infarto del ventrículo derecho; se han descrito pacientes con muerte súbita que se cree es debida a la caída importante en la perfusión miocárdica durante el ejercicio, llevando a isquemia y arritmias ventriculares.

Por el contrario, en los recién nacidos, el cuadro clínico es florido. Se observa cianosis al nacimiento, que puede ser tan severa que llega a comprometer la vida del niño. Estos niños usualmente tienen una comunicación interauricular de buen tamaño que permite mantener el gasto cardíaco. Cuando además de la estenosis pulmonar hay insuficiencia tricuspídea severa, puede haber cuadros de falla derecha.

En casos severos de estenosis se puede encontrar a la palpación un aumento de la actividad del ventrículo derecho y un soplo sistólico eyectivo en el borde esternal izquierdo alto que se irradia a todo el precordio y cuello. La magnitud del soplo aumenta en relación con la severidad de la estenosis, aunque disminuye cuando se presenta falla del ventrículo derecho, debido a la caída del gasto cardíaco. El componente pulmonar del segundo ruido disminuye de intensidad con el incremento en la obstrucción. También se puede encontrar un soplo holosistólico en el borde esternal izquierdo bajo que corresponde a la insuficiencia tricuspídea. Si existe un *ductus* arterioso, también se puede auscultar en el tercio medio a superior esternal izquierdo.

La facies de estos pacientes revela algunas características especiales: cara triangular, hipertelorismo, ptosis palpebral, pliegues epicánticos y una baja implantación de los pabellones auriculares; hay retraso en el desarrollo pondo estatural y psicomotor. En el síndrome de Noonan se puede encontrar estenosis pulmonar valvular asociada. La falla cardíaca y la cianosis son indicativas de obstrucciones severas y son de mal pronóstico.

Métodos diagnósticos

Electrocardiografía

El electrocardiograma es anormal en más de la mitad de los niños con estenosis leve y en casi todos los casos de estenosis moderada. En los casos leves, el eje puede ser derecho o normal, sin que se observe crecimiento auricular derecho. En presentaciones de severidad moderada, el eje es derecho con crecimiento del ventrículo derecho, es raro el crecimiento

auricular derecho. Por último, en casos severos, el eje es derecho con crecimiento del ventrículo y la aurícula derechos y signos de sobrecarga de presión en las precordiales V1 a V3.

La hipoplasia del ventrículo derecho se relaciona con menor evidencia de hipertrofia ventricular derecha de la esperada. La disminución en los potenciales del ventrículo derecho se debe a esta misma disminución en la cavidad ventricular y no a la menor masa del ventrículo derecho.

Radiología

La silueta cardíaca es normal en las estenosis leves y moderadas. El flujo pulmonar suele permanecer sin alteraciones, independientemente de la severidad de la estenosis, excepto en los recién nacidos y lactantes menores que cursan con estenosis pulmonar crítica en la cual hay sí hay una disminución importante del flujo pulmonar

En niños mayores se aprecia una prominencia característica del cono de la pulmonar, presente en 80 a 90% de los casos. En los recién nacidos y lactantes menores este hallazgo es poco frecuente. La cardiomegalia se presenta cuando hay un cuadro de falla cardíaca asociado.

Ecocardiografía

Permite establecer el diagnóstico de estenosis pulmonar. Muestra la válvula displásica con las valvas engrosadas, poco móviles y con apertura en *domo* en algunos casos.

Permite la evaluación del tamaño de la cavidad ventricular derecha, mostrando hipertrofia del ventrículo derecho, el tamaño del tracto de salida del ventrículo derecho y la competencia de la válvula tricúspide.

Permite calcular el gradiente transvalvular; al medir el área valvular, el valor normal es de 2 cm²/m². Un área entre 1 a 2 cm²/m² indica la presencia de un caso leve a moderado, mientras que áreas inferiores a 0,25 cm²/m² señalan enfermedad severa. Mediante la ecocardiografía también se puede descartar o confirmar la presencia de sinusoides coronarios.

Cateterismo cardíaco

Además de suministrar información útil para la evaluación de la localización de la estenosis, también tiene fines terapéuticos. Se puede apreciar un pequeño jet que atraviesa la válvula y que termina en una dilatación postestenótica.

El anillo pulmonar generalmente es normal, excepto en recién nacidos con cuadros severos en quienes puede ser hipoplásico. La cavidad del ventrículo

derecho es usualmente normal, aunque en los neonatos puede ser hipoplásico o estar dilatado en los casos de falla cardíaca.

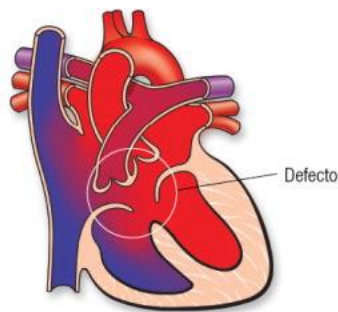
Tratamiento

Médico

En los recién nacidos con estenosis pulmonar crítica se debe iniciar una infusión de prostaglandina E1 para mantener el *ductus* arterioso abierto mientras el paciente se lleva a una valvuloplastia pulmonar de urgencia; antes es necesario corregir los desequilibrios hidroelectrolíticos y ácido básicos presentes.

3.1.4.7. COMUNICACIÓN AURICULOVENTRICULAR

Ilustración 17 Comunicación Auriculoventricular



El término defecto septal auriculoventricular (AV) describe alteraciones en la formación de las válvulas auriculoventriculares, *septum* interauricular y *septum* interventricular como resultado de una falla en el desarrollo embriológico de los cojines endocárdicos.

Epidemiología

El defecto septal AV corresponde a un 4-5% de las personas con enfermedad cardíaca congénita. Recientes estudios reportan una incidencia de 0,19 por cada mil nacidos vivos. La forma completa es la más común y la transicional, la más rara. La relación entre hombres y mujeres para la forma completa del

canal AV es de 1:1. No hay un incremento de la enfermedad basado en la raza.

Embriología

El desarrollo embriológico del canal AV involucra dos procesos: 1. Septación del orificio AV común en componente mitral y tricuspídeo. 2. Cierre del *septum* atrial y del *septum* ventricular. Este desarrollo está acompañado por una serie de eventos que involucran la proliferación de los cojines endocárdicos.

El *septum primum* se origina a partir de un pliegue que emerge de la pared dorsal de la aurícula y que se expande con sus astas dirigidas hacia los cojines del canal AV, prolongándose con ellos.

Entre el borde libre del *septum primum* y los cojines del canal AV existe un orificio, el *foramen primum*, que se cierra por el crecimiento del primero y por tejido proveniente del cojín dorsal del canal AV.

Clasificación

Canal AV parcial

El canal AV parcial se caracteriza por tener el anillo mitral y el tricuspídeo separados y además los siguientes rasgos anatómicos que se pueden presentar en forma aislada o en varias combinaciones:

1. Comunicación interauricular tipo *ostium primum*.
2. Comunicación interventricular del tracto de entrada.
3. Hendidura de la valva mitral anterior.
4. Hendidura de la valva septal tricuspídea.

Canal AV completo

El canal AV completo tiene como características un defecto septal grande, que compromete interauricular e interventricular, una válvula AV común que conecta ambas aurículas con ambos ventrículos. A la vez, el canal AV completo se ha subclasificado de acuerdo con la relación anatómica entre la valva puente anterior y el *septum* interventricular. Esta clasificación fue descrita por Rastelli y cols.

Fisiopatología e historia natural

La alteración hemodinámica está definida por los cortocircuitos en niveles auricular y ventricular, por la presencia de regurgitación AV y de la relación entre las resistencias pulmonares y sistémicas. Cuando hay regurgitación mitral a través de la hendidura, se puede dar un reflujo de sangre desde el ventrículo izquierdo hacia la aurícula derecha; en consecuencia, la aurícula izquierda no aumentará de tamaño.

Los cortocircuitos a través de la CIA y la CIV generan cardiomegalia con dilatación de ambos ventrículos y del anillo de la válvula AV, incrementando la insuficiencia, que empeorará el cuadro de insuficiencia cardíaca en los primeros meses de vida. Cuando la comunicación interventricular es grande, el riesgo de enfermedad vascular pulmonar es alto.

Si el defecto está acompañado por una trisomía 21, la enfermedad vascular pulmonar obstructiva se desarrolla más rápido, probablemente por tener un lecho vascular pulmonar hiperreactivo a la obstrucción de vías aéreas altas y a la presencia, en algunos casos, de hipotonía por hipotiroidismo, que podría favorecer la presencia de enfermedades respiratorias.

El defecto *ostium primum* asociado a una insuficiencia mitral moderada a severa tiene una historia natural con síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva más marcados en la infancia, y algunos pacientes pueden morir en la primera década de vida.

Manifestaciones clínicas

Defectos parciales (*ostium primum*)

Los lactantes con defectos *ostium primum* presentan pocos síntomas. En raros casos los síntomas serán más severos y de aparición precoz. Cuando se acompañan de una regurgitación mitral, ligera o ausente, los enfermos evolucionan en forma similar a una CIA *ostium secundum*; así los síntomas pueden aparecer en la segunda década de la vida. Cuando la insuficiencia mitral es severa, agrava la derivación izquierda a derecha, aparece limitación para la actividad física con infecciones respiratorias frecuentes, taquipnea y déficit pondoestatural. Estos niños tendrán entonces síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva.

En la exploración física podemos encontrar un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar, suave (grado II-III/VI), en borde esternal izquierdo, con un primer ruido normal y un segundo ruido desdoblado fijo y palpable. Con un gran cortocircuito de izquierda a derecha, a través de la CIA, puede haber un soplo retumbante al comienzo o a mitad de la diástole.

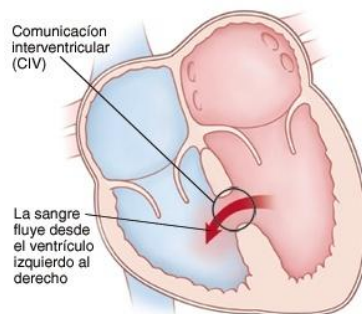
Cuando se acompaña de insuficiencia mitral importante, esta produce sobrecarga volumétrica del ventrículo izquierdo con impulso precordial localizado en el borde paraesternal izquierdo a nivel del tercer y cuarto espacio intercostal. En la punta del corazón se puede auscultar un soplo sistólico de alta frecuencia, por regurgitación mitral que se irradia hacia el esternón. Esto se debe a que la regurgitación se hace en forma preferente hacia la aurícula derecha.

Tratamiento

La indicación quirúrgica en pacientes con defecto del septum AV parcial es electiva, en general, entre los dos y los cuatro años de edad. Los síntomas dependen del grado de insuficiencia mitral. Entre el 10 y el 15% de estos pacientes tienen importante incompetencia mitral y requieren tratamiento en la infancia.

3.1.4.8. COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

Ilustración 18 comunicación Interventricular



<http://dellchildrens.kramesonline.com/3,S,89101>

El defecto del septum interventricular es la anomalía cardíaca más común encontrada en niños. Las manifestaciones de la anomalía tienen rangos que van desde un soplo cardíaco de tono alto en un niño asintomático hasta signos severos de falla cardíaca en un niño con defecto de gran tamaño. El defecto del septum interventricular se encuentra aproximadamente en el 20% de los pacientes en seguimiento clínico de cardiología pediátrica; se ha estimado en un rango aproximado de 1,5 a 2 por cada 1.000 nacidos vivos y, en el reporte de Atlanta en 1980, se consideró que la incidencia era de 2,6 en 1.000 nacidos vivos. Tennessee y Norway encontraron una mayor incidencia: 5,6 y 5,7 por 1.000 nacidos vivos. El conocimiento anatómico de la comunicación interventricular fue realizado muy tempranamente. Roger

describió el primer caso clínico en 1879; Einsenmenger describió en 1898 el defecto del septum interventricular asociado a cianosis e hipertensión pulmonar; Abbot en 1933 correlacionó el cuadro clínico con la anomalía anatómica y Taussig en 1947 atribuyó la presencia o ausencia de síntomas a la localización de los defectos en el septum. Estudios posteriores relacionan las alteraciones fisiológicas con el tamaño y la localización del defecto en el septum.

El septum interventricular es una estructura muscular en toda su extensión, exceptuando la parte membranosa de 5 mm y la subarterial (aórtica y pulmonar) que es fibromuscular. Por ello, se consideraron las cuatro zonas o porciones que conforman el septum así: porción membranosa, porción de entrada, porción trabeculada y porción salida

- La porción de entrada se extiende desde el anillo de las válvulas atrioventriculares hasta la unión del aparato tensor de las valvas.
- La porción trabeculada está localizada en la porción apical; en el lado derecho tiene trabéculas gruesas y en el lado izquierdo las trabéculas son finas.
- La porción salida o infundibular se extiende desde el borde anterior de la trabécula septomarginalis (TSM) hasta el anillo de las válvulas semilunares en el lado derecho. Todas estas zonas se irradian hacia el septum membranoso; esta porción membranosa se localiza en la que es adyacente a la comisura anteroseptal de la válvula tricúspide en el lado derecho y a la comisura aórtica posterior derecha y a la valva anterior de la mitral en el lado izquierdo. El término supracristal (pliegue infundíbulo ventricular) designa a la zona muscular que separa la válvula pulmonar de la válvula tricúspide; la porción del septum que separa la válvula pulmonar de la aorta se designa septum infundibular. En 1989, la terminología propuesta por el doctor Benigno Soto et al, en la clasificación de los defectos septales interventriculares se basó en la porción del septum comprometida y los dividió en cuatro tipos anatómicos: defecto del tracto de salida (cono ventricular), defecto septal del tracto de entrada y defectos de la porción trabeculada.

Fisiología

El defecto del septum interventricular permite la comunicación entre la circulación sistémica y la pulmonar y puede causar dos efectos adversos: la

alteración hemodinámica por el cortocircuito de izquierda a derecha y la alteración del lecho vascular pulmonar.

El cortocircuito de izquierda a derecha implica la recirculación de la sangre oxigenada a través del lecho vascular pulmonar y la magnitud de este dependerá no solo del tamaño del defecto, sino de la resistencia vascular pulmonar y de la localización del defecto. El tamaño del defecto se divide en tres categorías: grande, moderada y pequeña, basadas no solo en el tamaño físico, sino en la dinámica circulatoria, o en una correlación entre los dos. Se han propuesto criterios y son en los defectos pequeños aquellos restrictivos que limitan el flujo del corto circuito y restringen se igualen las presiones entre los ventrículos; la presión del ventrículo derecho es normal o ligeramente aumentada.

Los defectos mayores ejercen mínima resistencia al flujo y los ventrículos tienen presiones iguales; la magnitud del corto circuito dependerá enteramente de la relación entre la resistencia vascular pulmonar y la sistémica. Anatómicamente, el tamaño es igual o mayor al área de corte seccional de la raíz aórtica. Los defectos de tamaño moderado ofrecen resistencia a la presión pero usualmente poca resistencia al flujo. La presión del ventrículo derecho es menor que la del ventrículo izquierdo, la magnitud del cortocircuito dependerá del tamaño del defecto y de la resistencia vascular pulmonar.

La influencia de la localización del defecto se ha discutido y se ha considerado de importancia su relación con los efectos fisiológicos, en ocasiones no relacionados con el tamaño, como ocurre en los defectos de las porciones de salida subvalvular pulmonar y aórtica, en donde la relación entre las resistencias sistémicas y pulmonares juega un papel importante en las alteraciones hemodinámicas y las manifestaciones clínicas y radiológicas. Los defectos septales en las porciones perimembranosa y trabeculada de igual tamaño, tienen diferentes efectos hemodinámicos, con diferencias clínicas y evolutivas.

Las consecuencias adversas hemodinámicas por el cortocircuito de izquierda a derecha son: a) sobrecarga de volumen; b) hiperflujo pulmonar y c) compromiso del gasto cardíaco sistémico.

Manifestaciones clínicas

La amplitud del espectro en signos, síntomas y cuadro clínico se relaciona con el tamaño, la localización y la resistencia vascular pulmonar.

Es común en todos los niños después de las 2 a 6 semanas, etapa en la que disminuyen las resistencias pulmonares, que se ausculte el soplo cardíaco que precede a las manifestaciones de la falla cardíaca; los signos y síntomas pueden o no estar presentes.

Se debe tener en cuenta la edad del niño, pues en el neonato a término está presente la hipertensión arterial pulmonar, a diferencia del neonato prematuro cuyas presiones pulmonares están disminuidas. Si la hipertensión arterial pulmonar es debida a la presencia de hiperflujo pulmonar (por la presencia de cortocircuitos) o a la alteración vascular pulmonar, nos permitirá inferir, por las manifestaciones clínicas, cuáles y en qué localización podría estar el defecto septal.

En común, al examen físico se palpa cardiomegalia, se puede o no palpar frémito, presencia o no de soplo cardíaco (generalmente holosistólico) y el componente pulmonar del segundo ruido puede estar reforzado o aumentado. La presencia de sonidos pulmonares como estertores, sibilancias por el compromiso de los alvéolos o bronquios de pequeño calibre es común en lactantes debido al aumento del flujo pulmonar, o podemos sospechar procesos pulmonares que podrían estar asociados. La obstrucción del bronquio izquierdo por la compresión debido a la dilatación de la arteria pulmonar izquierda, produce atelectasia y suele asociarse a procesos infecciosos.

Los signos y síntomas de falla cardíaca, como diaforesis, fatiga para alimentarse en los neonatos y lactantes, así como cansancio con el ejercicio en niños mayores, la poca ganancia de peso y los procesos pulmonares repetidos, son manifestaciones de defecto intraventriculares grandes con repercusión hemodinámica.

El electrocardiograma mostrará en todos los casos crecimiento de las cavidades izquierdas con sobrecarga de volumen. En aquellos defectos de la porción de entrada por el aumento de volumen hacia el ventrículo derecho, permite observar el crecimiento biventricular con sobrecarga de volumen biventricular y es común observar desviación del eje del QRS hacia la izquierda y arriba, principalmente en aquellos casos de defecto septal atrioventricular.

En defectos de la porción de salida subpulmonar, por la cercanía a la aorta y la transmisión de presión hacia la pulmonar, se puede observar la sobrecarga de presión en las cavidades derechas.

El cuadro radiológico varía según el tipo de defecto y la repercusión que esté causando y siempre se debe correlacionar con el cuadro clínico. ¹³⁻¹⁴

3.2. MARCO CONTEXTUAL

3.2.1. San Juan de Pasto

San Juan de Pasto es una ciudad de Colombia, capital del departamento de Nariño y cabecera del municipio de Pasto. La ciudad ha sido centro administrativo cultural y religioso de la región desde la época de la colonia. Es también conocida como Ciudad sorpresa de Colombia. Está situado en el suroccidente de Colombia, en medio de la Cordillera de los Andes en el macizo montañoso denominado nudo de los Pastos y la ciudad está situada en el denominado Valle de Atriz, al pie del volcán Galeras y está muy cercana a la línea del Ecuador. El territorio municipal en total tiene 1.181 km² de superficie de la cual el área urbana es de 26.4 km².

Debido a que la ciudad está en un valle interandino a una altitud de 2.527 msnm y se encuentra al pie del volcán Galeras, la nubosidad es bastante alta. La temperatura promedio anual es de 13,3 °C, la visibilidad es de 10 km y la humedad es de 60% a 88%.¹⁵

Límites del municipio:

Norte: con los municipios de Chachagui y Buesaco

Sur: con el municipio de Funes

Oriente: con el Departamento de Putumayo

Occidente: con los municipios de Tangua, Consacá, Nariño y La Florida¹⁶

Ilustración 19 San Juan de Pasto



3.2.1.1. Fundación Hospital Infantil Los Ángeles

La Fundación Hospital Infantil Los Ángeles es una institución prestadora de servicios de salud, privada sin ánimo de lucro, clasificada como de mediana complejidad con servicios de alta complejidad, inscrita en el registro especial nacional de las instituciones sin ánimo de lucro, atiende a la población pediátrica del suroccidente colombiano, especialmente la perteneciente a los Departamentos de Nariño, Cauca, Putumayo y Caquetá, con alta responsabilidad social, convirtiéndose en hospital de referencia por ser el único hospital especializado pediátrico de la región. Actualmente la Fundación Hospital Infantil los Ángeles, cuenta con 113 camas, cuyos servicios se clasifican por rango de edades (recién nacidos, lactantes, niños mayores) o por patologías (UCIN, UCIP, Oncohematología).

Cuenta con una única sede ubicada en la Carrera 32 No. 21^a-30 en la ciudad de San Juan de Pasto, en una planta física que desde el año 2003 se mejoró sustancialmente, adaptándose al usuario, a su familia y a las demás partes interesadas, cumpliendo la normatividad vigente en relación con estándares de sismo resistencia, arquitectónicos, hidráulicos, eléctricos, sanitarios, de gases medicinales, de redes y sistemas de información, ventilación, etc., generando un ambiente seguro, agradable y ameno.¹⁷

Ilustración 20 Hospital Infantil Los Ángeles



4. OBJETIVOS

4.1. OBJETIVO GENERAL

Caracterizar clínicamente y establecer la mortalidad de las Cardiopatías congénitas pediátricas, en los pacientes atendidos en el Hospital Infantil Los Ángeles de Pasto - 2015.

4.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Caracterizar sociodemográficamente a la población objeto de estudio.
2. Establecer la prevalencia de las cardiopatías congénitas pediátricas en la población objeto de estudio.
3. Identificar los parámetros antropométricos y antecedentes familiares dependiendo de la clasificación de las cardiopatías congénitas pediátricas en la población objeto de estudio.
4. Determinar la mortalidad y el tiempo de sobrevivencia de las cardiopatías en la población objeto de estudio.

5. METODOLOGÍA

Enfoque: Cuantitativo

Tipo de estudio: Observacional, Descriptivo, transversal y direccionalidad retrospectiva.

Población y Muestra: Según la base de datos del Hospital Infantil Los Ángeles en lo relacionado al diagnóstico de CCP en el año 2015, se reportaron 344 casos de los cuales se ajustaron a los criterios de inclusión de este estudio 244, quienes fueron la población de estudio sin hacer muestreo.

Recolección de la información: Mediante el previo aval del Hospital Infantil Los Ángeles, 4 estudiantes de medicina de la FUSM, recolectaron la información correspondiente con las variables de la Ficha de recolección según los objetivos de la investigación, datos proporcionados por las historias clínicas de la base de datos. El tiempo de recolección se efectuó en el primer semestre del año 2016

Fuentes de recolección de la información: Para esta investigación se utilizó dos formas de recolección de datos, tanto de fuentes primarias; historias clínicas y fuentes de recolección secundarios; revisión de documentos científicos, artículos, libros y revistas médicas que contienen información sobre el tema de estudio.

5.1. CRITERIOS

5.1.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Historias Clínicas de pacientes con diagnóstico confirmado de CCP.
- Historias Clínicas de pacientes con edades entre 0 a 60 meses diagnosticados hasta el 31 de diciembre de 2015.

5.1.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Historias clínicas de Pacientes registrados como “Menor sin Identificación”.

5.2 PLAN DE ANÁLISIS

Se construyó una base de datos con la información de los instrumentos de recolección, se importó la información al programa **Microsoft Excel versión 2013**, posteriormente se exportara al programa **Startgraphics** para el análisis.

Para el análisis se depuró la base de datos, con el fin de garantizar su calidad. Posteriormente se hizo conocer la distribución de los datos frente a valores mínimos, máximos u outliers. Para las variables cuantitativas se hizo la distribución frente a la normalidad o no, con el fin de utilizar las medidas de tendencia central y distribución. Teniendo en cuenta que es un estudio descriptivo se realizó el cálculo de las medidas de frecuencias absolutas y relativas las cuales se describieron mediante tablas y gráficas. Finalmente se aplicó la prueba de comparación de grupos según la distribución normal o no de datos, estableciendo un valor P significativo menor de 0.05.

5.3 CONTROL DE SEGOS

Se determinó el margen de error a través de criterios de selección y se realizó una prueba piloto luego de contar con la autorización de la universidad y el Hospital Infantil Los Ángeles.

La obtención de la información se hizo a partir de la revisión de la base de datos de las Historias clínicas del Hospital Infantil Los Ángeles, mediante el instrumento construido por los investigadores y debidamente validado por dos expertos.

5.4 CONSIDERACIONES ÉTICAS

El estudio se basó en el manejo de Historias Clínicas, razón por la cual fue una investigación sin riesgo, sin embargo por el principio de Privacidad y Confidencialidad enunciado en la resolución N° 8430 DE 1993 artículo 11, garantizamos la custodia y manejo de la información, mediante el Aval Institucional de los directivos del Hospital Infantil Los Ángeles, que otorguen para realizar la investigación.

6. RESULTADOS

Para el cumplimiento del objetivo específico No. 1 “Caracterizar sociodemográficamente a la población objeto de estudio” Se presenta la siguiente tabla.

Tabla 1. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas, según las características sociodemográficas

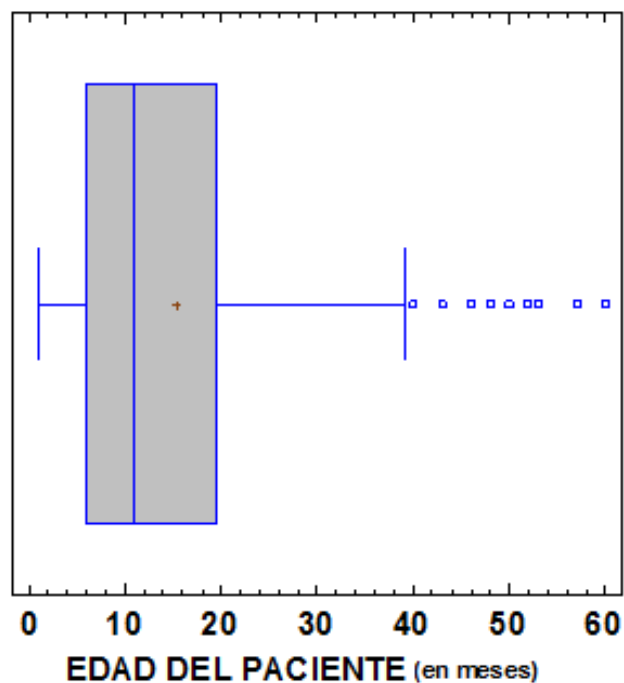
VARIABLE	#	%
GÉNERO		
Femenino	139	56%
Masculino	105	44%
Total general	244	100%
ÉTNIA		
Afrodescendiente	18	7%
Indígena	12	5%
Mestizo	214	88%
Total general	244	100%
PROCEDENCIA DEPARTAMENTO		
Antioquia	1	1%
Nariño	219	89%
Putumayo	24	10%
Total general	244	100%
PROCEDENCIA POR REGIONES		
Norte de Nariño	18	8%
Occidente de Nariño	67	31%
Pasto	126	58%
Sur de Nariño	8	4%
Total general	219	100%
SEGURIDAD SOCIAL		
Contributivo	54	22%
Especial	9	4%
Particular	2	1%
Subsidiado	179	73%
Total general	244	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

La población observada en el estudio estuvo conformada por 244 niños con CCP, atendidos en el HILA en el periodo de 2015, sus características sociodemográficas se pueden observar en la tabla 1, entre las que se destaca una mayor proporción de sexo femenino con 56%, la etnia que más se presentó fue Mestiza con un 88%, respecto a la procedencia se presentaron la mayoría de casos en Nariño con un 89% y de estos fue Pasto con un 58% donde más cardiopatías existieron y el régimen de seguridad social al que más pertenecieron fue el Subsidiado con un 73%.

En cuanto a edad del paciente, también se puede realizar el siguiente análisis:

Gráfica 1. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según la edad del paciente

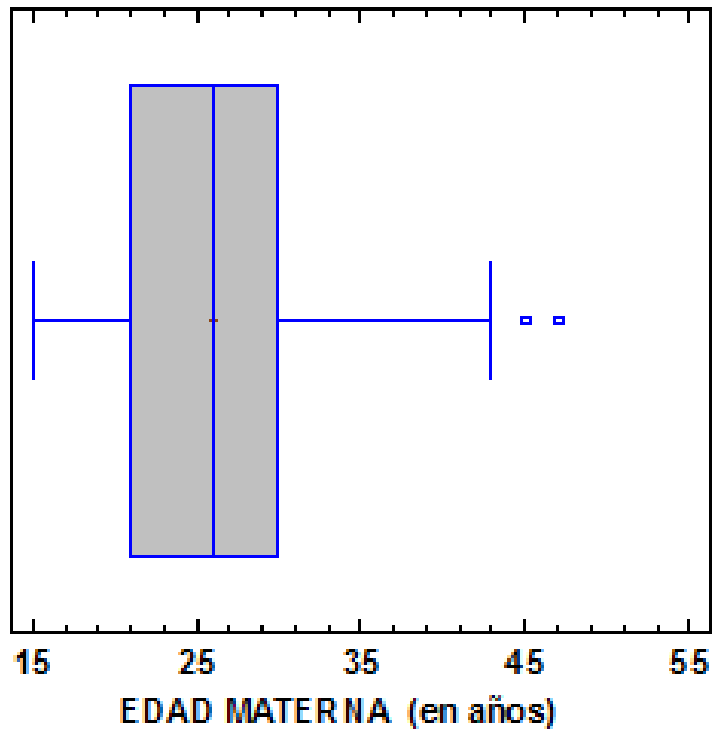


Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

De la gráfica 1 se puede interpretar que de los 244 pacientes, resulta una edad promedio de 15,34 meses, una desviación estándar de 11 meses y con una mediana de 11 meses, presentan un valor mínimo de 0 meses y un máximo de 60 meses de edad del paciente

Gráfica 2. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según la edad materna



Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

La gráfica 2 muestra una edad materna promedio de 26 años, que también coincide con el valor de mediana y una desviación estándar de 6,58. La edad mínima es de 15 años y la máxima de 47 años. Entre los percentiles 25 a 75 se encuentran unas edades maternas que oscilan entre los 21 a 30 años, correspondiendo a edades adecuadas para la maternidad.

Para el cumplimiento de los objetivos específicos número 2 “Establecer la prevalencia de las cardiopatías congénitas pediátricas en la población objeto de estudio.”, se analizaron las siguientes variables:

Grafico 3 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la clasificación de cardiopatía.



Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

Se puede establecer en la gráfica 3, que las cardiopatías no cianosantes se presentaron en mayor cantidad con 96% frente a la Cianosante con un 4%.

Tabla 2. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según el tipo de cardiopatía

TIPO DE CARDIOPATIA	#	%
Anomalía de Ebstein	2	1%
Canal auriculoventricular	15	6%
Coartación de aorta	10	4%
Comunicación interauricular	140	57%
Comunicación interventricular	7	3%
Ductus arterioso persistente	47	19%
Estenosis aortica	2	1%
Estenosis pulmonar	12	5%
Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo	1	1%
Tetralogía de Fallot	6	2%
Otras: Aurícula única y aneurisma septal	2	1%
Total	244	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

Como se observa en la Tabla 2, del total de las Cardiopatías analizadas se determinó que el mayor porcentaje pertenecen a la Comunicación Interauricular, seguidas con una gran diferencia por el Ductus Arterioso Persistente. En último lugar se encuentran, con un solo caso de presentación, el síndrome de hipoplasia del corazón y la denominación de “Otras” donde se encuentran la aurícula única y aneurisma septal.

Tabla 3. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según las alteraciones asociadas.

ALTERACIONES ASOCIADAS	#	%
Displasia congénita de cadera	8	2%
Hidrocefalia	2	1%
Labio leporino y paladar hendido	3	1%
Sin Malformación	208	85%
Síndrome de Down	16	6%
Síndrome de Kabuki	1	1%
Síndrome de Pierre Robín	1	1%
Síndrome de Turne	1	1%
Síndrome de William	1	1%
Síndrome dismórfico	3	1%
Total	244	100

Fuente: La presente investigación- año 2016

Se puede apreciar en la Tabla 3, que un gran porcentaje de pacientes no presentan alteraciones asociadas y de la población que si presentó, es el Síndrome de Down el de mayor prevalencia.

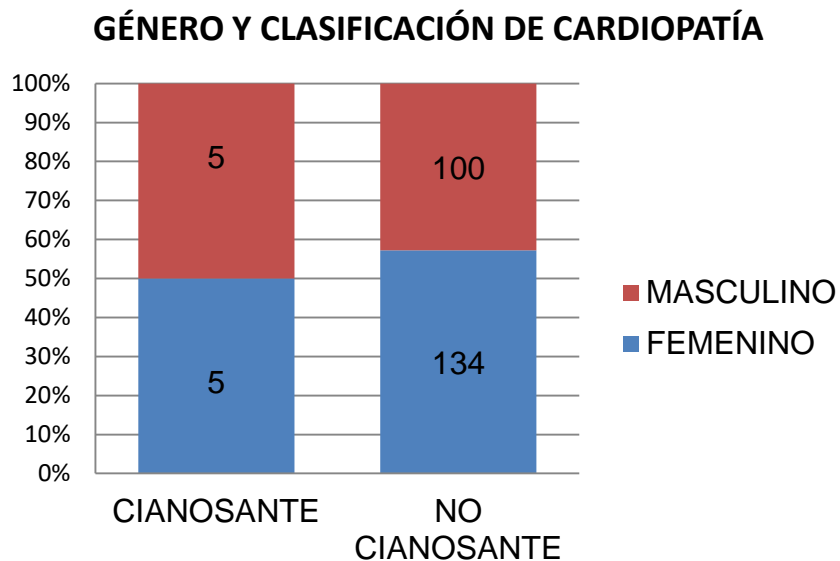
Tabla 4. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según la edad de diagnóstico

EDAD DIAGNÓSTICO	#	%
Intrauterino	2	1%
Neonatal	64	26%
1 a 12 meses	166	68%
Mayor de 12 meses	12	5%
Total	244	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

En la tabla 4 se observa la distribución de las diferentes edades de diagnóstico, donde se pudo determinar que en una gran proporción se realizó el diagnóstico entre las edades de 1 a 12 meses, el siguiente es en el periodo Neonatal y por ultimo quedan mayores de 12 meses y el intrauterino con solo 2 casos.

Grafico 4 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según Género y Clasificación de Cardiopatías.



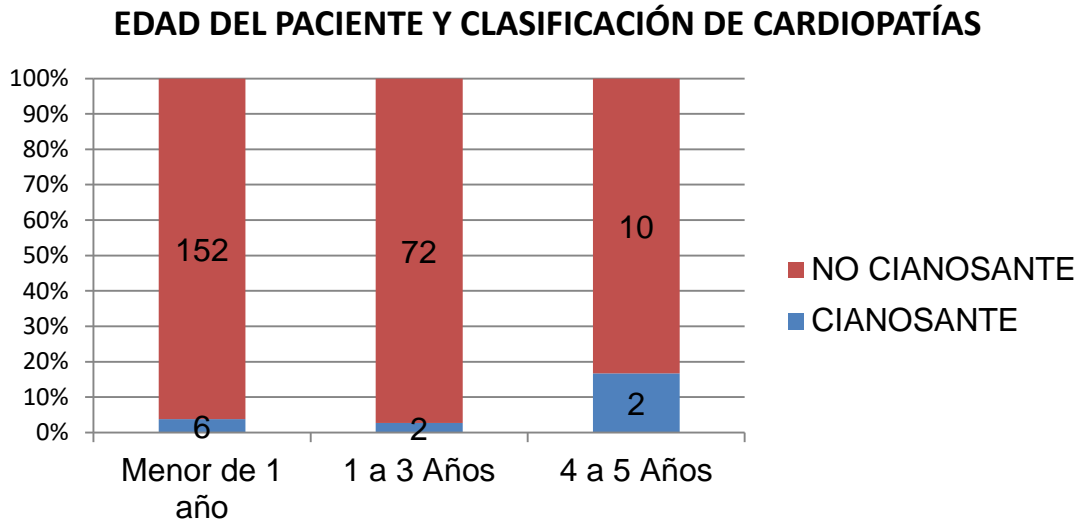
Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gf	Valor-P
Chi-Cuadrada	0,206	1	0,6495

En la gráfica 4 y teniendo en cuenta que el valor-P es mayor o igual que 0,05, se puede confirmar la hipótesis de que las variables género y clasificación de cardiopatías son independientes con un nivel de confianza del 95%.

Grafico 5 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según edad del paciente y Clasificación de Cardiopatías.



Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

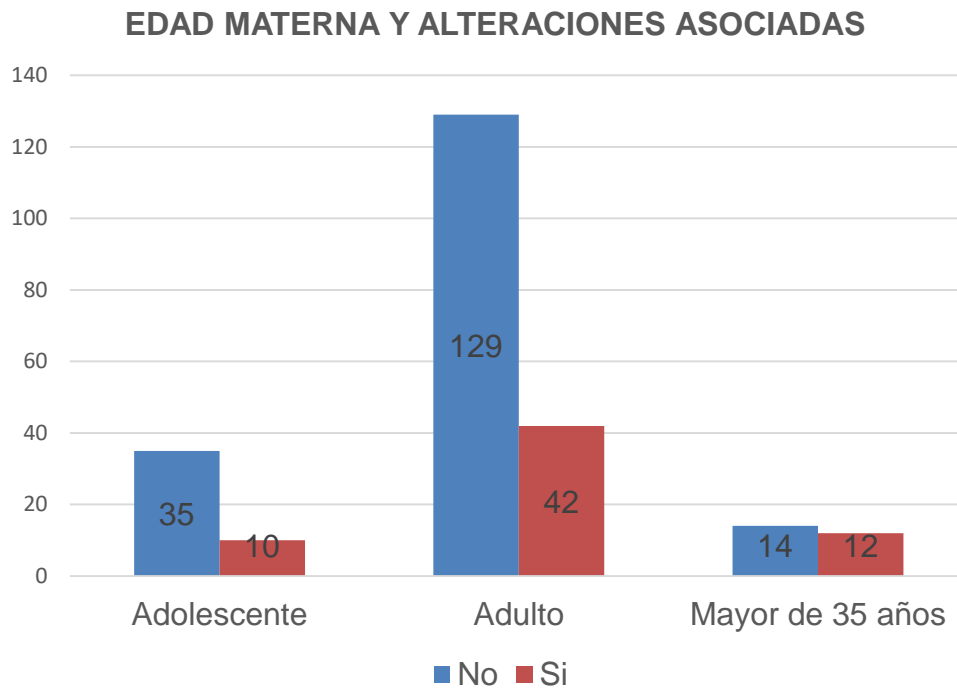
Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	5,226	2	0,0733

Según lo observado en la gráfica 5 y conociendo que el valor-P es mayor o igual que 0,05, no se puede rechazar la hipótesis de que la edad del paciente y clasificación de cardiopatías son independientes con un nivel de confianza del 95,0%.

Gráfico 6 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según edad materna y alteraciones asociadas.

Fuente: La presente investigación- año 2016

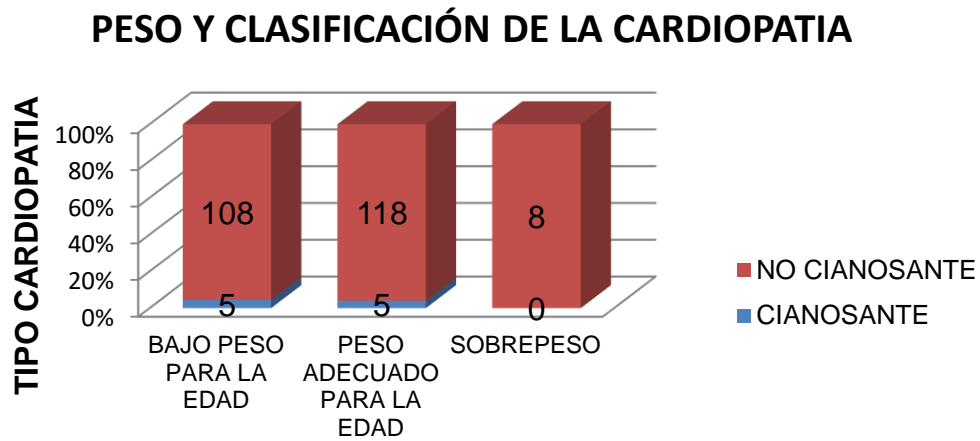
N: 244



Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	G/	Valor-P
Chi-Cuadrada	35,383	18	0,0085

La gráfica 6 permite determinar que se puede rechazar la hipótesis de que alteraciones asociadas y edad materna son independientes con un nivel de confianza del 95%. Por lo tanto, el valor observado de categoría edad materna para un caso en particular, está relacionado con su valor en alteraciones asociadas.

Gráfico 7 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según peso y clasificación de la cardiopatía



PESO

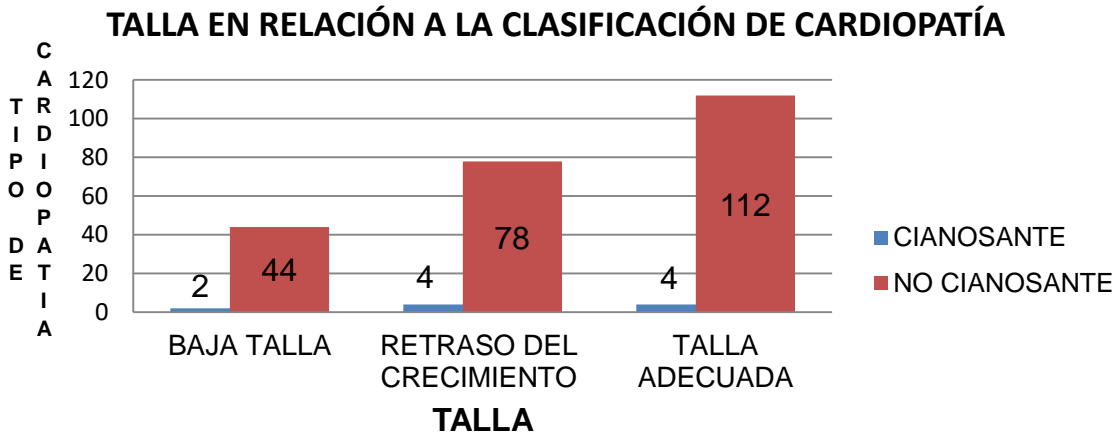
Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	0,373	2	0,8299

En la gráfica 7 se observa que el valor-P es mayor o igual que 0,05, por tanto no se puede rechazar la hipótesis de que Peso y clasificación de cardiopatías son independientes con un nivel de confianza del 95%.

Gráfico 8 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según talla y clasificación de cardiopatía.



Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

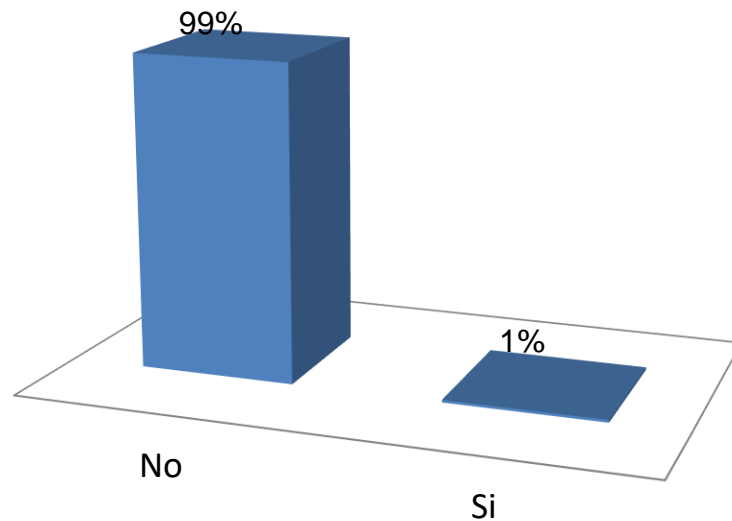
Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	0,259	2	0,8788

En la gráfica 8 se puede observar, teniendo en cuenta que el valor-P es mayor o igual que 0,05, que no se puede rechazar la hipótesis de que la talla y el tipo de cardiopatías son independientes con un nivel de confianza del 95%.

Para el cumplimiento de los objetivos específicos número 3 “Identificar los parámetros antropométricos y antecedentes familiares dependiendo de la clasificación de las cardiopatías congénitas pediátricas en la población objeto de estudio”, se analizó las siguientes variables:

Grafico 9 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según antecedentes familiares

ANTECEDENTE FAMILIAR DE CCP

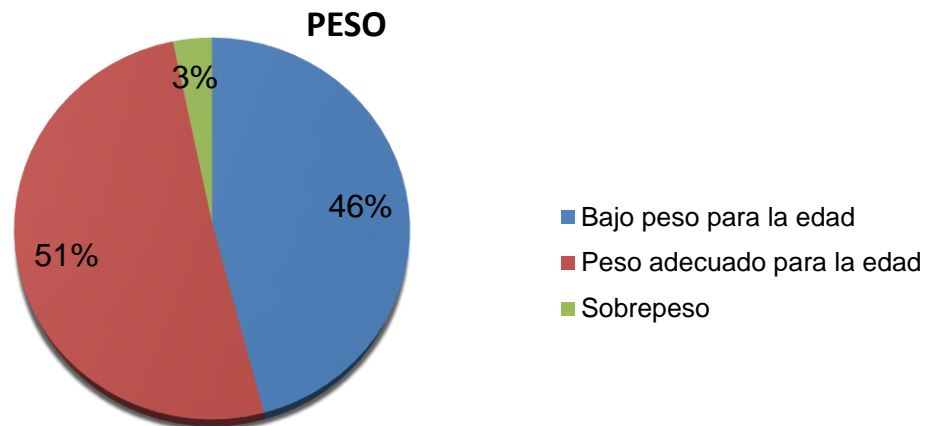


Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

En la gráfica 9 se puede apreciar que la mayoría de la población no presento antecedentes familiares de CCP con un 99%.

Grafico 10 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según el peso.

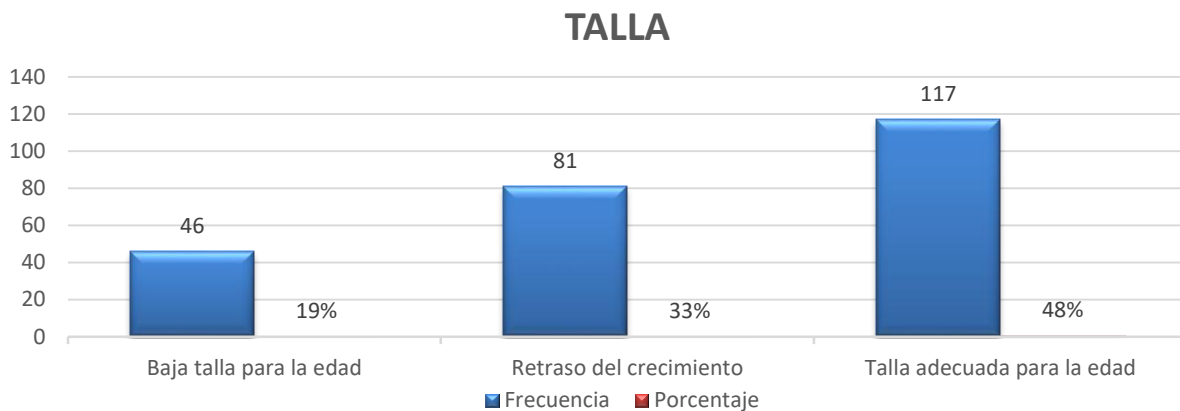


Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

Por la gráfica 10 se puede interpretar que hay una mayor proporción de pacientes que presentaron peso adecuado para la edad seguido de Bajo peso para la edad y de sobrepeso.

Grafico 11 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la talla.



Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

Mediante la gráfica 11 se puede concluir que hay una mayor proporción de pacientes que presentaron Talla adecuada para la edad, seguida de Retraso del crecimiento y Baja talla para la edad.

Para el cumplimiento de los objetivos específicos número 4 “Determinar la mortalidad y el tiempo de sobrevida de las cardiopatías en la población objeto de estudio”, se analizó las siguientes variables:

Tabla 5. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según mortalidad.

MORTALIDAD	#	%
Muertos	2	0,81%
Vivos	242	99,18%
Total	244	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

La tabla 5, permite determinar que del total de pacientes con cardiopatías congénitas pediátricas solo el 0,81% correspondiente a 2 pacientes fallecidos.

Tabla 6. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según mortalidad y clasificación de cardiopatía.

MORTALIDAD POR CLASIFICACIÓN DE CARDIOPATÍA	#	%
Cianosante	0	0%
No cianosante	2	100%
Total	2	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

En la tabla 6, se puede observar que de los dos pacientes que fallecieron padecieron una cardiopatía no cianosante.

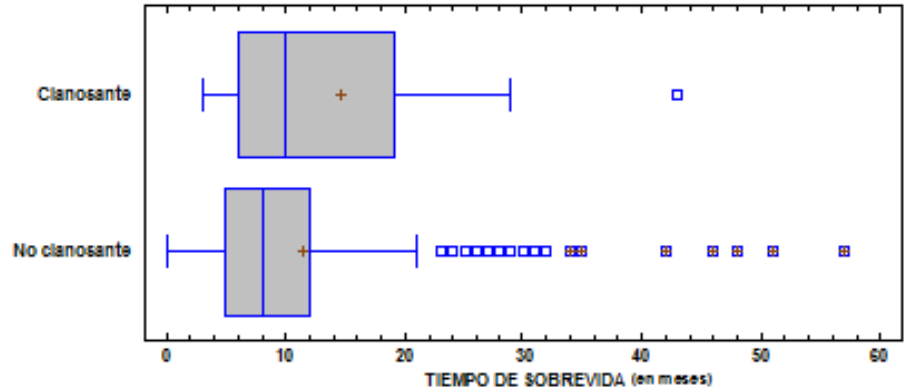
Tabla 7. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según edad y causa de muerte.

EDAD DE MUERTE	CAUSA DE MUERTE	#	%
1 mes	Paro Respiratorio	1	50%
2 meses	Paro Respiratorio	1	50%
Total		2	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

En la tabla 7 se puede observar que el paro respiratorio fue la causa de muerte de los pacientes, uno de ellos murió el primer mes de vida y el otro al segundo mes de vida, por lo cual se observa que la mortalidad de las cardiopatías, aunque es baja en este estudio se presentó a edades tempranas.

Grafico 12 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según tiempo de sobrevida.



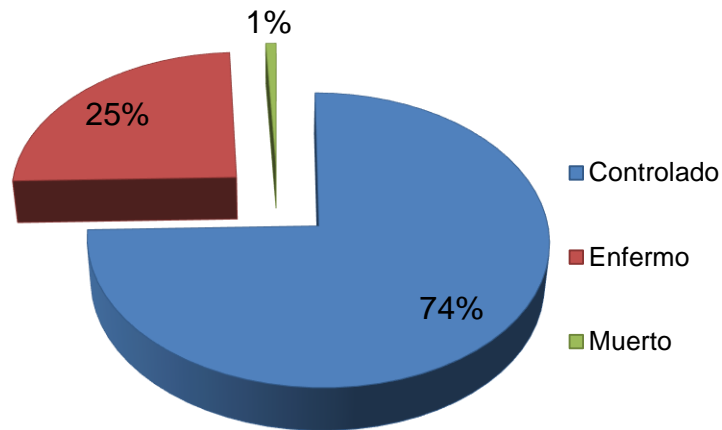
Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

Como se observa en la gráfica 12, estadísticamente no hay dependencia entre la clasificación de cardiopatía y el tiempo de sobrevida.

Grafico 13 Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según el estado clínico del paciente

ESTADO CLÍNICO DEL PACIENTE

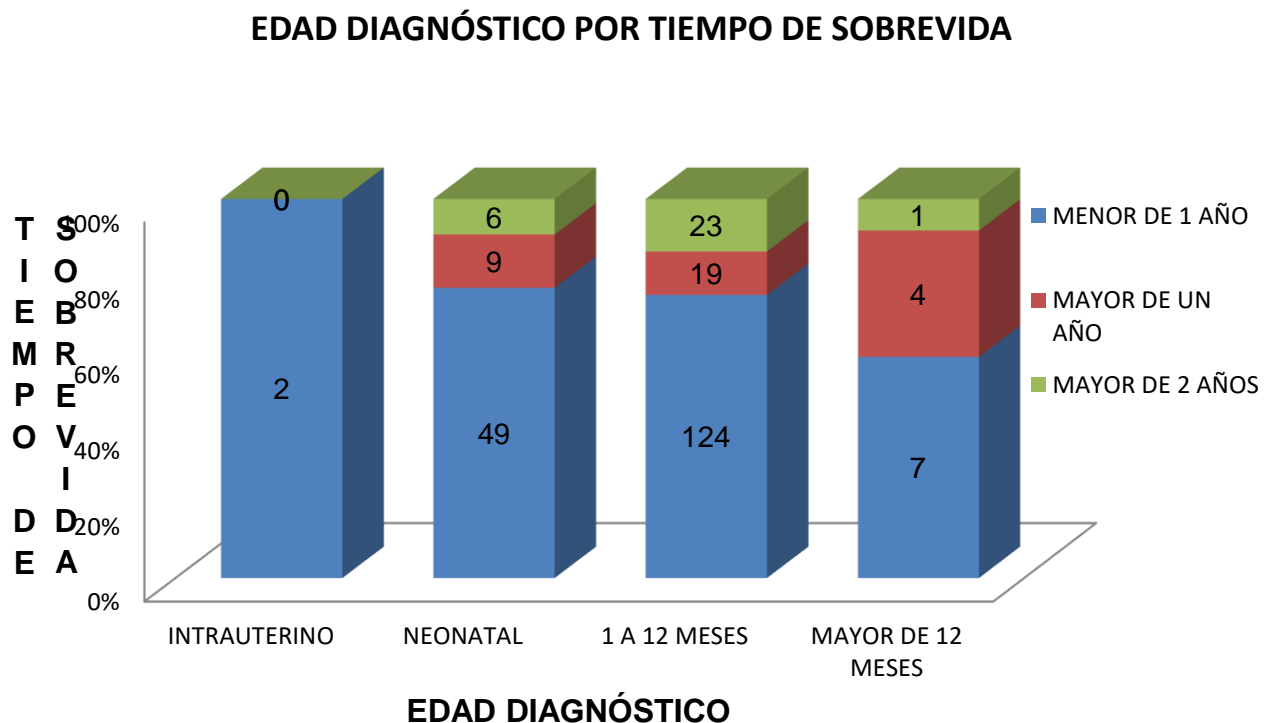


Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

Como se puede observar en la gráfica 13, la mayoría de pacientes se encuentran en un estado clínico controlado, le sigue los pacientes enfermos y solo con 2 casos se encuentran los pacientes que fallecieron.

Gráfica 14. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la edad diagnóstica y tiempo de sobrevida.



Fuente: La presente investigación- año 2016

N: 244

Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	6,203	6	0,4009

En la gráfica 14 se interpreta que teniendo en cuenta que el valor-P es mayor o igual que 0,05, no se puede rechazar la hipótesis de que edad diagnóstica y tiempo de sobrevida son independientes con un nivel de confianza del 95%.

7 DISCUSIÓN

La tasa de presentación de las Cardiopatías encontrada en Cuba (Quesada, 2014)¹⁸ es de 3,3 a 8 por 1000 nacidos vivos, en México (Mendieta, 2013)¹⁹ es del 7,4, por 1000 NV, en Bolivia (Moreno, 2012)²⁰ está de 4 a 12 por 1000 NV, en Argentina (Trungelliti, 2002)²¹ es de 5,8 por 1000 NV, en Perú (Olortégui, 2007)²² 8 por 1000 NV, para nuestro estudio, se reconoce que la prevalencia en el departamento de Nariño es de 1,24 casos por cada 100 nacidos durante el periodo 2015.

En el estudio realizado en Argentina (Trungelliti, 2002)²³ se concluyó que en mayor porcentaje se presentó las CCP en hombres con un 58,4%, en los estudios de México (Mendieta, 2013)²⁴ y Bolivia (Moreno, 2012)²⁵ se reconoce que la diferencia de género no es significativa, los estudios de Cuba (Medina, 2014)²⁶ presentan mayor proporción en mujeres con un 51% en el de Manizales (Acosta, 2009)²⁷, con un 51,4% y México (Villasís, 2001)²⁸ en con un 54,5%, en concordancia con nuestro estudio donde encontramos una prevalencia de 56% para las mujeres.

En relación a la etnia comparamos un estudio de Manizales (Acosta, 2009)²⁹, donde se presentó mayor porcentaje de la etnia mestiza en un 99% y de indígenas en 1% en relación con nuestro estudio donde se presentó la etnia mestiza en el 88%, indígena en el 5% y Afrodescendiente en el 7%.

Respecto a la edad de diagnóstico en Cuba (Navarro, 2013)³⁰ se encontró que 15% se diagnosticó en etapa prenatal, en Costa Rica (Benavides, 2011)³¹ se diagnosticó antes del mes en un 59%, en Manizales (Acosta, 2009)³², hasta los 2 meses con un 20% y nuestro estudio refiere que en los primeros 12 meses se diagnostica en un 68%.

Para la edad materna se conoció que en un estudio realizado en Cuba (Quesada, 2014)³³ se presentó un mayor número de madres mayores de 35 años, en Manizales (Acosta, 2009)³⁴, el 6,7% corresponde a las madres mayores de 21 años, en México (Villasís, 2001)³⁵ la edad promedio fue de 28 años, en nuestro estudio se reconoce que la edad materna se ubica con un 71% en el rango de adultos y la edad promedio es de 26 años y donde la edad mínima es de 15 años y la máxima de 47 años.

La cardiopatía de mayor presentación para Costa Rica (Benavides, 2011)³⁶ es la comunicación interventricular y la interauricular, en México (Mendieta, 2013)³⁷ se determinó que la más frecuente fue el ductus arterioso persistente, en Bolivia el 60% fue la comunicación interventricular y en Argentina (Trungelliti, 2002)³⁸ la comunicación interventricular ocupó el 27,6%, en Perú (Olortégui, 2007)³⁹ 83.5% fueron no cianosantes de las cuales la mayor fue la comunicación interventricular, en Manizales (Acosta, 2009)⁴⁰, el 48,6% fue comunicación interauricular. Todos los estudios coinciden con nuestra investigación, donde las cardiopatías no cianosantes se presentaron en un 96% y de ellas la comunicación interauricular se presentó en un 57,3%.

En relación a las alteraciones asociadas, observamos que en Costa Rica (Benavides, 2011)⁴¹ el 11,2% se asociaron a cromosopatías, en México Mendieta, 2013)⁴² del 21,2% al 25% presentan anomalías extracardiacas, en Bolivia (Moreno, 2012)⁴³ del 25% a 30% de los pacientes con CCP se presentan en el contexto de síndrome malformativo, en Cuba (Moreno, 2012)⁴⁴ se presentó del 5% a 8% de cromosopatías y la principal es síndrome de Down con un 40%. En nuestro estudio encontramos que 85,24% no presentan alteraciones y de aquellos que presentaron fue el síndrome de Down el de mayor cantidad con un 6,55%. En cuanto a la distribución del síndrome de Down, se presentó con un 37,5% en Pasto, con un 18,7% en Ipiales, con un 12,5% en Ricaurte y Barbacoas y con un 6,25% en Buesaco, Chachaguí y Sandoná. Determinando que la mayoría de casos de Síndrome de Down asociados a una cardiopatía se presentaron en Pasto.

Respecto a la presentación de las cardiopatías asociadas a antecedentes familiares, se encontró en Cuba (Quesada, 2014)⁴⁵ que el 8% se relacionó con antecedentes, en nuestro estudio se encontró que solo el 0,8% está ligado a antecedentes familiares.

En cuanto a la mortalidad se encontró que en Cuba (Medina, 2014)⁴⁶ los pacientes mueren entre el 12 y 25% en el primer año de vida, en un estudio en México (Mendieta, 2013)⁴⁷ equivale al 18,6%, en Argentina (Trungelliti, 2002)⁴⁸ se presenta en un 2,6% donde la mayoría es por causa postquirúrgica y en nuestro estudio la mortalidad se presentó en un 0,81%, donde se describieron únicamente 2 casos, ambos antes de los 6 meses de edad y la causa de muerte fue paro respiratorio.

En cuanto al tiempo de sobrevida en Manizales (Acosta, 2009)⁴⁹, fue del 87,6%, en México (Mendieta, 2013)⁵⁰ la sobrevida fue del 44% al año de seguimiento, en nuestro estudio se encontró que al año de seguimiento fue de 50, 81%.

Finalmente en estudio México (Villasís, 2001)⁵¹ se presentaron mayores casos de desnutrición en cardiopatía no cianosante con el 44,1% y de estos en mayor proporción en la comunicación interventricular, la cianosante se reportó con un 19,3%. Respecto al género con un 52,1% fueron hombres y 47,8% mujeres. En nuestro estudio se observa que el 48,36% presentan un peso adecuado para su edad, el 44,2% tienen peso bajo para su edad y solo un 3,27% presentan sobrepeso en pacientes con un tipo de cardiopatía no cianosante, respecto a las cianosantes se presenta un 2,04% tanto en peso adecuado para la edad como para peso bajo para su edad y 0% en sobrepeso. De igual manera, con la talla se aprecia que para las cardiopatías no cianosantes el 45% tienen talla adecuada, el 31,96% presenta retraso en el crecimiento y el 18,03% tienen talla baja.

8 CONCLUSIONES

Referente los aspectos sociodemográficos, las cardiopatías congénitas se presentaron en mayor proporción en el género femenino; en cuanto a la etnia la mayoría de casos fueron de etnia mestiza, el lugar de mayor presentación fue Nariño y dentro de este en Pasto. Respecto a la edad del paciente, un gran porcentaje de los pacientes son menores de 12 meses, la edad materna el mayor porcentaje fue en el rango de edad de adulto joven, relacionándose con la época adecuada para la maternidad.

Respecto a la prevalencia encontramos que se presentan 1,24 casos por cada 100 nacidos, lo cual implica que este estudio tuvo el valor más bajo en relación a otros estudios, en referencia a las Cardiopatías Congénitas Pediátricas las que más se presentaron fueron las No Cianosantes y dentro de esta es la comunicación interauricular la que más casos registró. Dentro de los pacientes que se estudió se encontró que del total de estos hubo un gran porcentaje que no tenía alteraciones asociadas y de los pacientes que registraron padecer una alteración asociada fue el Síndrome de Down el que más casos obtuvo. Respecto a su distribución se pudo establecer que este síndrome se encuentra en mayor proporción en la ciudad de Pasto. La edad de diagnóstico fue menor de 12 meses. Se aprecia que hay relación entre la edad materna y la existencia de alteraciones, puesto que la mayoría de pacientes con cardiopatías registraron edades maternas de adulto joven. No se encontró relación respecto a su estado de peso y talla, encontrándose en la mayoría de los pacientes adecuado peso y talla para su edad y aquellos que presentaron alteraciones en estas variables, se dio por condiciones diferente a la cardiopatía.

En relación a los antecedentes familiares, encontramos que no hay relación entre estas dos variables.

Finalmente se concluye que la mortalidad por Cardiopatías Congénitas es muy baja en nuestra población de estudio, encontrándose solo 2 casos, con edades de muerte de 1 y 2 meses, ambos casos su causa de muerte fue Paro Respiratorio. Para el tiempo de sobrevivida no hubo diferencia estadística significativa, aunque clínicamente reconocemos que las no cianosantes permiten un tiempo de sobrevivida mayor.

9 RECOMENDACIONES

Se recomienda seguir investigando sobre esta patología en la población pediátrica del departamento de Nariño puesto que es una enfermedad de gran impacto social y económico y primera causa en Colombia de morbilidad infantil.

Se recomienda que en base a los conocimientos sobre esta patología se inicie la formación de una guía práctica para el manejo de esta enfermedad, para así lograr un mayor impacto en el tratamiento.

ANEXOS

Anexo 1 Variables

SOCIODEMOGRAFICAS						
VARIABLE	DEFINICION OPERATIVA	DATO	NATURALEZA	ESCALA	TIPO DE DATO	FUENTE
Genero	Sexo del paciente	1. Masculino 2. Femenino	Cualitativo	Nominal	No aplica	H.C.
Edad del paciente	Edad del paciente en meses cumplidos	0 a 60	Cuantitativo	Razón	Discreto	H.C
Edad materna	Edad de la madre en años cumplidos en el momento de la gestación	¿Cuál?	Cuantitativo	Razón	Discreto	H.C
Procedencia	Lugar donde nació el paciente	¿Cuál?	Cualitativo	Nominal	No aplica	H.C
Seguridad social	Modalidad en aseguramiento en salud	1. Subsidiado 2. Contributivo 3. Población pobre y vulnerable 4. Especial	Cualitativo	Nominal	No aplica	H.C
EPS	EPS a la que se encuentra afiliado	¿Cuál?	Cualitativo	Nominal	No aplica	H.C

MORBILIDAD						
VARIABLE	DEFINICION OPERATIVA	DATO	NATURALEZA	ESCALA	TIPO DE DATO	FUENTE
Tipo de cardiopatía	Alteración anatómica/fisiológica	<ul style="list-style-type: none"> • Comunicación Interauricular • Comunicación Interventricular • Canal auriculoventricular • Coartación de aorta • Interrupción del arco aórtico. 	Cualitativo	Nominal	No aplica	H.C

		<ul style="list-style-type: none"> • Estenosis de aorta • Ductus arterioso persistente • Estenosis pulmonar • Tetralogía de Fallot • Atresia pulmonar • Atresia tricuspídea • Anomalía de Ebstein • Transposición de grandes vasos. • Conexión venosa pulmonar anómala • Tronco arterial común • Síndrome de corazón hipoplásico izquierdo • Otro. ¿Cuál? 				
Edad de diagnóstico	Edad del paciente en meses al momento del diagnóstico	0-60	Cuantitativo	Razón	Discreto	H.C.
Fecha de diagnóstico	Fecha en la cual se confirma el diagnóstico de cardiopatía congénita pediátrica	Fecha (DD/MM/AAAA)	Cualitativo	Nominal	No aplica	H.C.
Estado clínico del paciente	Estado de salud del paciente	1. Enfermo 2. Controlado 3. Muerto	cualitativo	nominal	No aplica	H.C.

Tiempo de sobrevida de la enfermedad	Tiempo transcurrido desde la edad de diagnóstico hasta el momento del control de la enfermedad o de muerte	Fecha (DD/MM/AAAA)	Cualitativo	Nominal	No aplica	H.C.
MEDIDAS ANTROPOMETRICAS						
Peso	Peso del paciente en el momento de nacimiento y en cada uno de los controles de CyD descrito en kilogramos	1.5 – 50	Cuantitativo	Razón	Continuo	H.C.
Talla	Talla del paciente en el momento del nacimiento y en cada uno de los controles de Cy D descrito en metros	0.25 – 1.20	Cuantitativo	Razón	Continuo	H.C.

MORTALIDAD						
VARIABLE	DEFINICION OPERATIVA	DATO	NATURALEZA	ESCALA	TIPO DE DATO	FUENTE
Edad de muerte	Edad en meses del momento de fallecimiento	¿Cuál?	Cualitativo	Razón	Discreto	Registro de defunción
Muerte súbita	Signo y síntoma presentado por el niño	0. NO 1. SI	Cualitativo	Nominal	No aplica	Registro de defunción

Causa de muerte básica	Causa final que ocasiona la muerte en los pacientes.	¿Cuál?	Cualitativo	Nominal	No aplica	Registro de defunción
Fecha de muerte	Fecha en la cual fallece el paciente diagnosticado con la cardiopatía congénita pediátrica	Fecha (DD/MM/AAA)	Cualitativo	Nominal	No aplica	Registro de defunción

Anexo 2 Instrumento de Recolección de datos

**CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y MORTALIDAD DE LAS CARDIOPATIAS
CONGÉNITAS PEDIÁTRICAS EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL LOS ÁNGELES – PASTO -2015.**

I. SOCIODEMOGRAFICAS			
			FICHA
GÉNERO	1.Masculino <input type="checkbox"/>	2.Femenino <input type="checkbox"/>	
EDAD DEL PACIENTE	<input type="text"/> Meses	SEGURIDAD SOCIAL: 1. Subsidiado. <input type="checkbox"/> 2. Contributivo <input type="checkbox"/> 3. Población pobre y vulnerable <input type="checkbox"/> 4. Especial. <input type="checkbox"/>	
EDAD MATERNA	<input type="text"/> Años	ETNIA: 1. Blanco <input type="checkbox"/> 2. Negro <input type="checkbox"/> 3. Mestizo <input type="checkbox"/> 4. Indígena <input type="checkbox"/>	
PROCEDENCIA:	<input type="text"/>	EPS: <input type="text"/>	
II. MORBILIDAD			
TIPO DE CARDIOPATIA.			
CIANÓTICAS		NO CIANÓTICAS	
1. Tetralogía de Fallot <input type="checkbox"/>		9. Comunicación Interauricular. <input type="checkbox"/>	
2. Tronco Arterial Común <input type="checkbox"/>		10. Comunicación Interventricular. <input type="checkbox"/>	
3. Transposición de grandes vasos <input type="checkbox"/>		11. Canal Auriculoventricular. <input type="checkbox"/>	
4. Conexión Venosa Pulmonar Anómala. <input type="checkbox"/>		12. Coartación de la Aorta <input type="checkbox"/>	
5. Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo <input type="checkbox"/>		13. Interrupción del Arco Aortico <input type="checkbox"/>	
6. Atresia Tricúspidea <input type="checkbox"/>		14. Estenosis Aortica <input type="checkbox"/>	
7. Anomalía de Ebstein <input type="checkbox"/>		15. Estenosis Pulmonar <input type="checkbox"/>	
8. Atresia pulmonar <input type="checkbox"/>		16. Ductus Arterioso Persistente <input type="checkbox"/>	
		17. Otra: <input type="text"/>	
EDAD DE DIAGNOSTICO	FECHA DE DIAGNÓSTICO	TIEMPO DE SOBREVIDA DE LA ENFERMEDAD.	
<input type="text"/>	<input type="text"/>	<input type="text"/>	
ESTADO CLÍNICO DEL PACIENTE: 1. Enfermo <input type="checkbox"/> 2. Controlado <input type="checkbox"/> 3. Muerto <input type="checkbox"/>	ANTECEDENTES FAMILIARES DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA		1. SI <input type="checkbox"/> 2.NO <input type="checkbox"/>
ALTERACIONES ASOCIADAS			

1. Síndrome de Down	<input type="checkbox"/>	6. Atresia del Esófago	<input type="checkbox"/>
2. Síndrome de Edwards	<input type="checkbox"/>	7. Sindactilia	<input type="checkbox"/>
3. Síndrome de Patau	<input type="checkbox"/>	8. Atresia del ano	<input type="checkbox"/>
4. Síndrome de Di George	<input type="checkbox"/>	9. Labio leporino/paladar hendido	<input type="checkbox"/>
5. Síndrome de Turner	<input type="checkbox"/>	10. Malformaciones congénitas encefálicas	<input type="checkbox"/>
6. Hidrocefalia	<input type="checkbox"/>	11. Otra: _____	

VARIABLES.																
CONTROLES	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16
MEDIDAS ANTROPOMETRICAS																
Peso.																
Talla.																

1. MORTALIDAD		
EDAD DE MUERTE	<input type="text"/>	MUERTE SUBITA
		1.SI <input type="checkbox"/>
		2.NO <input type="checkbox"/>
CAUSA DE LA MUERTE BÁSICA:	<input type="text"/>	FECHA DE LA MUERTE <input type="text"/>

Anexo 3 CRONOGRAMA

ACTIVIDADES	2016			
	1	2	3	4
Calibración de operadores	X			
Recolección de datos		X	X	
Digitación de depuración de base de datos			X	X
Análisis de los datos			X	X
Elaboración del informe final				X
Sustentación				x
Elaboración de artículo científico				X
Envío del articulo para publicación				X
Socialización de resultados				X

Anexo 4 PRESUPUESTO

RUBROS	FUENTES		TOTAL
	Institución	INVESTIGADORES	
Personal	4.000.000	0	4.000.000
Equipos	0	700.000	700.000
Materiales y suministros	0	10.000	10.000
Salidas de campo	0	20.000	20.000
Software	0	200.000	200.000
Servicios técnicos	0	0	0
TOTAL	4.000.000	930.000	<u>4.930.000</u>

BIBLIOGRAFIA

-
- ¹ Madrid A, Restrepo JP. Cardiopatías congénitas. Revista Gastrohnap. 2013; 15(1): S56-S72.
- ² Myung K. Park. Pediatric Cardiology for Practitioners. Washington. 5th Edition. Elsevier; 2008.
- ³ Sandoval N. Cardiopatías congénitas en Colombia y en el mundo. Revista colombiana de cardiología [Internet]. 2015 [20 marzo de 2015]; 22(1): 1-2. Disponible en <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-colombiana-cardiologia-203-articulo-cardiopatias-congenitas-colombia-el-mundo-90411731>
- ⁴ Perich D. Cardiopatías congénitas más frecuentes. Pediatr Integral. 2008; 12(8): 807-818.
- ⁵ Vinay K. Abul K. Abbas. Jon C. Aster. Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease. 9ª edición. Boston: BMA; 2015.
- ⁶ Viñals F, Giuliano A. Cardiopatía congénita. Incidencia Postnatal. RevChilObstetGinecol. 2002; 67(3): 207-210.
- ⁷ Calderón JC, Cervantes JL, Curi-Curi PJ, Ramírez S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. ArchCardiolMex. 2010; 80(2): 133-140.
- ⁸ López M, Salas I, Torres MJ. Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas en el Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja en el periodo 2010 a 2012. Espiga cient. 2013; 10(2): 48-54.
- ⁹ Ministerio de Salud y Protección Social. Guía de Práctica clínica. Detección de anomalías congénitas en el recién nacido. Bogotá, Colombia. Guía N°3. Colciencias. 2013.
- ¹⁰ María TS. Cardiopatías congénitas: presente y futuro. RevEspCardiol. 2005; 58(12): 1381-1384.
- ¹¹ María Luisa L, Encarnación R, Eva J. Anomalía de Ebstein. Anomalías del corazón, pruebas diagnósticas, síntomas de la anomalía. 1-101.
- ¹² Cardiopatiascongenitas.net [Internet]. España: Dr. Fernando Villagrà; 2002 [actualizado el 14 Feb 2013; citado 4 abril de 2013]. Disponible en: http://www.cardiopatiascongenitas.net/pinta_htmlbd_n_quesoncc.htm
- ¹³ Marina E, Jaramillo G, Díaz G, Rivera J, Fernandez O, Vanegas E. Cardiopatías congénitas Capítulo XV. Revista Gastrohnap. Cardiopatías Congénitas. Bogotá, Colombia. Fundación Cardioinfantil. 2013. p. 1260- 1393.
- ¹⁴ Guías Colombianas de Cardiología. Síndrome coronario agudo. Revista Colombiana de Cardiología. 2010; 17(3): 121- 275.

-
- ¹⁵ Culturapasto.gov [Internet]. Pasto, Colombia [Subsecretaria de Sistemas de información]. Disponible en: <http://www.culturapasto.gov.co/index.php/generales/274-esto-es-lo-nuestro-lo-que-somos>
- ¹⁶ Banrepcultural.org [Internet]. Pasto, Colombia. Pérez Silva Vicente. Octubre 2008. Disponible en: <http://www.banrepcultural.org/blaavirtual/revistas/credencial/octubre2008/pasto.htm>
- ¹⁷ Infantil.org [Internet]. Pasto, Colombia: Hospital Infantil Los Ángeles; 2015 [31 de Octubre de 2015]. Disponible en: <http://hinfantil.org/hospital-infantil-los-angeles/>
- ¹⁸ Tania Q, Maribel N. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. Acta Médica del Centro. 2014; 8(3); 1-11
- ¹⁹ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. Gaceta Médica de México. 2013; 149: 617-623.
- ²⁰ Moreno F. Capítulo 2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. p. 1 -12.
- ²¹ Trungelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el hospital de niños “Eva Perón” de Santiago del Estero. 2002; 100(2): 130-135.
- ²² Olortégui A, Adrianzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. An Fac Med Lima. 2007; 68(2): 113-124.
- ²³ Trungelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el hospital de niños “Eva Perón” de Santiago del Estero. 2002; 100(2): 130-135.
- ²⁴ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. Gaceta Médica de México. 2013; 149: 617-623.
- ²⁵ Moreno F. Capítulo 2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. p. 1 -12.
- ²⁶ Medina A, Pérez M, Blanca R, Marleny C, Lariza R, Susana V. comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. Gaceta Médica Espirituana. 2014; 16(2): 1608- 1621.
- ²⁷ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. Archivos de Medicina. 2009; 9(2): 99-109.
- ²⁸ Villasís M, Pineda R, Elizabeth H, Alva C. Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatías congénitas. Salud Pública de México. 2001; 43(4): 313-323.

-
- ²⁹ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. *Archivos de Medicina*. 2009; 9(2): 99-109.
- ³⁰ Maribel N, Manuel H. Mortalidad infantil por cardiopatías congénitas en un período de nueve años en Villa Clara. *Medicentro electrón*. 2013; 17(1): 24-33.
- ³¹ Adriana B, Faerron J, Lila S, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. *Rev Panam Salud Pública*. 2011; 30(1): 31-38.
- ³² Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. *Archivos de Medicina*. 2009; 9(2): 99-109.
- ³³ Tania Q, Maribel N. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. *Acta Médica del Centro*. 2014; 8(3): 1-11.
- ³⁴ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. *Archivos de Medicina*. 2009; 9(2): 99-109.
- ³⁵ Villasís M, Pineda R, Elizabeth H, Alva C. Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatías congénitas. *Salud Pública de México*. 2001; 43(4): 313-323.
- ³⁶ Adriana B, Faerron J, Lila S, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. *Rev Panam Salud Pública*. 2011; 30(1): 31-38.
- ³⁷ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. *Gaceta Médica de México*. 2013; 149: 617-623.
- ³⁸ Truengelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el hospital de niños "Eva Perón" de Santiago del Estero. 2002; 100(2): 130-135.
- ³⁹ Olortégui A, Adrianzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *An Fac Med Lima*. 2007; 68(2): 113-124.
- ⁴⁰ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. *Archivos de Medicina*. 2009; 9(2): 99-109.
- ⁴¹ Adriana B, Faerron J, Lila S, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. *Rev Panam Salud Pública*. 2011; 30(1): 31-38.
- ⁴² Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. *Gaceta Médica de México*. 2013; 149: 617-623.

-
- ⁴³ Moreno F. Capítulo 2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. p. 1 -12.
- ⁴⁴ Moreno F. Capítulo 2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. p. 1 -12.
- ⁴⁵ Tania Q, Maribel N. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. Acta Médica del Centro. 2014; 8(3); 1-11
- ⁴⁶ Medina A, Pérez M, Blanca R, Marleny C, Lariza R, Susana V. comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. Gaceta Médica Espirituana. 2014; 16(2): 1608- 1621.
- ⁴⁷ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. Gaceta Médica de México. 2013; 149: 617-623.
- ⁴⁸ Trungelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el hospital de niños "Eva Perón" de Santiago del Estero. 2002; 100(2): 130-135.
- ⁴⁹ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. Archivos de Medicina. 2009; 9(2): 99-109.
- ⁵⁰ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. Gaceta Médica de México. 2013; 149: 617-623.
- ⁵¹ Villasís M, Pineda R, Elizabeth H, Alva C. Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatías congénitas. Salud Pública de México. 2001; 43(4): 313-323.

**CARACTERIZACIÓN CLÍNICA Y
MORTALIDAD DE LAS
CARDIOPATIAS CONGÉNITAS
PEDIÁTRICAS EN PACIENTES
ATENDIDOS EN EL HOSPITAL
INFANTIL LOS ÁNGELES –
PASTO -2015.**

**1. FORMULACIÓN DEL
PROBLEMA**

**1.1. PLANTEAMIENTO DEL
PROBLEMA**

El término cardiopatía congénita se utiliza para describir las alteraciones del corazón y los grandes vasos que se originan antes del nacimiento. La mayoría de estos procesos se deben a un desarrollo defectuoso del embrión durante el embarazo, cuando se forman las estructuras cardiovasculares principales. Las alteraciones más graves pueden ser incompatibles con la vida intrauterina, pero hay muchas que se hacen evidentes solo después del nacimiento¹. Otras, sin embargo, no se manifiestan sino hasta la edad adulta².

Aproximadamente 2,1 a 12,3 por 1000 recién nacidos, es la prevalencia reportada en el mundo de cardiopatía congénita. La magnitud reportada de cardiopatías

congénitas por 1000 recién nacidos vivos va de 2.1 en Nueva Inglaterra; de 2.17 en Estados Unidos y en Toronto, Canadá; de 8.6 en Navarra, España; de 10.6 en Japón y 12.3 en Florencia, Italia, por mencionar sólo algunos informes. En México, 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 cardíaca³. En Colombia, las que se encuentran en el grupo de las 10 primeras causas de mortalidad infantil, son principalmente las que necesitan de cirugía a corazón abierto y cuyo comportamiento clínico, manejo y evolución se desconocen⁴. Datos estadísticos reportados por el Ministerio de Salud muestran que las cardiopatías congénitas tiene una tasa de morbimortalidad de 15,73 por 10.000 nacidos vivos en el año 2013⁵.

Es importante reconocer que una enfermedad de esta magnitud, no solo afecta al menor, sino a su familia, especialmente al núcleo familiar, como a los padres, aunque en cualquier contexto sus consecuencias son muy notables, puesto que esta condición altera toda su rutina y autonomía de vida, iniciando por visitas concurrentes a médicos y hospitales, (sino es que se requiera de una estadía

prolongada en estas instituciones), con las consecuencias de que un integrante de la familia este enfermo y la posibilidad de muerte tan alta que presenta. Es decir, la condición médica no solo recae en el pediátrico diagnosticado, sino en la familia cercana que tiene que lidiar con esta situación.

La medicina actual desconoce la verdadera causa de la mayoría de las anomalías o deficiencias del desarrollo cardíaco⁶. Tal vez la conozcamos en un futuro próximo. Hoy día sólo conocemos factores de riesgo o circunstancias que favorecen tener un hijo con cardiopatía: Padres adolescentes o edad superior a 35 años, niños con alteraciones cromosómicas (síndrome de Down, etc.), factores maternos de diabetes, alcoholismo, lupus, fenilcetonuria y rubeola durante el embarazo, ingesta de drogas durante el embarazo como anfetaminas, hedentina, timetadiona, litio y talidomida⁷. De acuerdo a los conocimientos actuales, el factor herencia es poco importante en las cardiopatías congénitas y en nuestra práctica médica es muy difícil que encontremos dos hermanos con cardiopatía⁸.

Hay déficit en cuanto reconocer la relación entre los factores prevalentes y la presentación de la enfermedad, clasificando por regiones, para reconocer el impacto

real y que caracterice la frecuencia de esas CCP en la región. Teniendo en cuenta la relativa facilidad para obtener estos datos, se hace muy convenientes la realización de varios estudios epidemiológicos en la región, que aclaren y resuelvan estas incógnitas.

1.1. PREGUNTA INVESTIGATIVA

Teniendo en cuenta lo anterior, el grupo de investigación plantea la siguiente pregunta: ¿Cuál es la caracterización clínica y de mortalidad en los pacientes atendidos en hospital infantil los ángeles, 2015?

1. JUSTIFICACIÓN

Se reconoce que las cardiopatías pediátricas son una causa frecuente de mortalidad y que conlleva un cambio dramático en el quehacer cotidiano del paciente y de su familia, también provoca un gran gasto económico para el sistema de salud y sin embargo no está muy bien estudiada en la región.

Hacen falta estudios de investigación que permitan conocer

la dinámica de la enfermedad registrando cuales son las cardiopatías presentes en la región, en que zonas prevalece determinadas cardiopatías, clínicamente que implicaciones tiene cada una de ellas y causas primarias de mortalidad. Es importante obtener una base de datos que permita reconocer cualidades de las cardiopatías que se presentan en nuestra región.

Sería de gran utilidad que expertos en la materia junto con colaboradores, se interesen por esta temática, con la intención de dar reconocimiento a los aspectos de morbimortalidad de las cardiopatías en la región. Esto con el fin de obtener estadísticas que puedan informar a nivel regional sobre la enfermedad y poder comparar los resultados con cifras nacionales e internacionales.

4. OBJETIVOS

4.1. OBJETIVO GENERAL

Caracterizar clínicamente y establecer la mortalidad de las Cardiopatías congénitas pediátricas, en los pacientes atendidos en el Hospital Infantil Los Ángeles de Pasto - 2015.

4.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Caracterizar sociodemográficamente a la población objeto de estudio.
2. Establecer la prevalencia de las cardiopatías congénitas pediátricas en la población objeto de estudio.
3. Identificar los parámetros antropométricos y antecedentes familiares dependiendo de la clasificación de las cardiopatías congénitas pediátricas en la población objeto de estudio.
4. Determinar la mortalidad y el tiempo de sobrevivencia de las cardiopatías en la población objeto de estudio.

5. METODOLOGÍA

Enfoque: Cuantitativo

Tipo de estudio: Observacional, Descriptivo, transversal y direccionalidad retrospectiva.

Población y Muestra: Según la base de datos del Hospital Infantil Los Ángeles en lo relacionado al diagnóstico de CCP en el año 2015, se reportaron 344 casos de los cuales se ajustaron a los criterios de inclusión de este estudio 244, quienes fueron la población de estudio sin hacer muestreo.

Recolección de la información: Mediante el previo aval del Hospital Infantil Los Ángeles, 4 estudiantes de medicina de la FUSM, recolectaron la información correspondiente con las variables de la Ficha de recolección según los objetivos de la investigación, datos proporcionados por las historias clínicas de la base de datos. El tiempo de recolección se efectuó en el primer semestre del año 2016

Fuentes de recolección de la información: Para esta investigación se utilizó dos formas de recolección de datos, tanto de fuentes primarias; historias clínicas y fuentes de recolección secundarios; revisión de documentos científicos, artículos, libros y revistas médicas que

contienen información sobre el tema de estudio.

5.1. CRITERIOS

5.1.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Historias Clínicas de pacientes con diagnóstico confirmado de CCP.
- Historias Clínicas de pacientes con edades entre 0 a 60 meses diagnosticados hasta el 31 de diciembre de 2015.

5.1.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Historias clínicas de Pacientes registrados como “Menor sin Identificación”.

5.2 PLAN DE ANÁLISIS

Se construyó una base de datos con la información de los instrumentos de recolección, se importó la información al programa **Microsoft Excel versión 2013**, posteriormente se exportara al programa **Startgraphics** para el análisis.

Para el análisis se depuró la base de datos, con el fin de garantizar su

calidad. Posteriormente se hizo conocer la distribución de los datos frente a valores mínimos, máximos u outliers. Para las variables cuantitativas se hizo la distribución frente a la normalidad o no, con el fin de utilizar las medidas de tendencia central y distribución. Teniendo en cuenta que es un estudio descriptivo se realizó el cálculo de las medidas de frecuencias absolutas y relativas las cuales se describieron mediante tablas y gráficas. Finalmente se aplicó la prueba de comparación de grupos según la distribución normal o no de datos, estableciendo un valor P significativo menor de 0.05.

El estudio se basó en el manejo de Historias Clínicas, razón por la cual fue una investigación sin riesgo, sin embargo por el principio de Privacidad y Confidencialidad enunciado en la resolución N° 8430 DE 1993 artículo 11, garantizamos la custodia y manejo de la información, mediante el Aval Institucional de los directivos del Hospital Infantil Los Ángeles, que otorguen para realizar la investigación.

5.3 CONTROL DE SESGOS

Se determinó el margen de error a través de criterios de selección y se realizó una prueba piloto luego de contar con la autorización de la universidad y el HILA.

La obtención de la información se hizo a partir de la revisión de la base de datos de las Historias clínicas del HILA, mediante el instrumento construido por los investigadores y debidamente validado por dos expertos.

5.4 CONSIDERACIONES ÉTICAS

6. RESULTADOS

Para el cumplimiento del objetivo específico No. 1 “Caracterizar sociodemográficamente a la población objeto de estudio” Se presenta la siguiente tabla.

Tabla 1. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas, según las características sociodemográficas

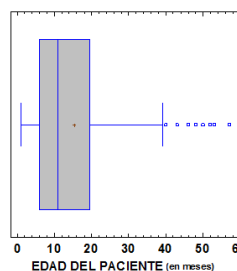
VARIABLE	#	%
GÉNERO		
Femenino	139	56%
Masculino	105	44%
Total general	244	100%
ÉTNIA		
Afrodescendiente	18	7%
Indígena	12	5%
Mestizo	214	88%
Total general	244	100%
PROCEDENCIA DEPARTAMENTO		
Antioquia	1	1%
Nariño	219	89%
Putumayo	24	10%
Total general	244	100%
PROCEDENCIA POR REGIONES		
Norte de Nariño	18	8%
Occidente de Nariño	67	31%
Pasto	126	58%
Sur de Nariño	8	4%
Total general	219	100%
SEGURIDAD SOCIAL		
Contributivo	54	22%
Especial	9	4%
Particular	2	1%
Subsidiado	179	73%
Total general	244	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

La población observada en el estudio estuvo conformada por 244 niños con CCP, atendidos en el HILA en el periodo de 2015, sus características sociodemográficas se pueden observar en la tabla 1, entre las que se destaca una mayor proporción de sexo femenino con 56%, la etnia que más se presentó fue Mestiza con un 88%, respecto a la procedencia se presentaron la mayoría de casos en Nariño con un 89% y de estos fue Pasto con un 58% donde más cardiopatías existieron y el régimen de seguridad social al que más pertenecieron fue el Subsidiado con un 73%.

En cuanto a edad del paciente, también se puede realizar el siguiente análisis:

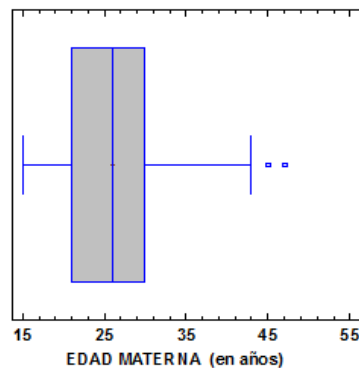
Gráfica 1. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según la edad del paciente



Fuente: La presente investigación- año 2016
N: 244

De la gráfica 1 se puede interpretar que de los 244 pacientes, resulta una edad promedio de 15, 34 meses, una desviación estándar de 11 meses y con una mediana de 11 meses, presentan un valor mínimo de 0 meses y un máximo de 60 meses de edad del paciente

Gráfica 2. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según la edad materna

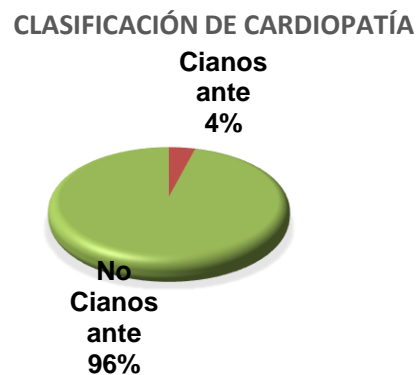


Fuente: La presente investigación- año 2016
N: 244

La gráfica 2 muestra una edad materna promedio de 26 años, que también coincide con el valor de mediana y una desviación estándar de 6,58. La edad mínima es de 15 años y la máxima de 47 años. Entre los percentiles 25 a 75 se encuentran unas edades maternas que oscilan entre los 21 a 30 años, correspondiendo a edades adecuadas para la maternidad.

Para el cumplimiento de los objetivos específicos número 2 “Establecer la prevalencia de las cardiopatías congénitas pediátricas en la población objeto de estudio.”, se analizaron las siguientes variables:

Gráfica 3. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la clasificación de cardiopatía.



Fuente: La presente investigación- año 2016
N: 244

Se puede establecer en la gráfica 3, que las cardiopatías no cianosantes se presentaron en mayor cantidad con 96% frente a la Cianosante con un 4%.

Tabla 2. Distribución de la población con Cardiopatías congénitas Pediátricas según el tipo de cardiopatía

TIPO DE CARDIOPATIA	#	%
Anomalía de Ebstein	2	1%
Canal auriculoventricular	15	6%
Coartación de aorta	10	4%
Comunicación interauricular	140	57%
Comunicación interventricular	7	3%
Ductus arterioso persistente	47	19%
Estenosis aortica	2	1%
Estenosis pulmonar	12	5%
Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo	1	0%
Tetralogía de Fallot	6	3%
Otras: Aurícula única y aneurisma septal	2	1%
Total	244	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

Como se observa en la Tabla 2, del total de las Cardiopatías analizadas se determinó que el mayor porcentaje pertenecen a la Comunicación Interauricular, seguidas con una gran diferencia por el Ductus Arterioso Persistente. En último lugar se encuentran, con un solo caso de presentación, el síndrome de hipoplasia del corazón

y la denominación de "Otras" donde se encuentran la aurícula única y aneurisma septal.

Tabla 3. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según las alteraciones asociadas

ALTERACIONES ASOCIADAS	#	%
Displasia congénita de cadera	8	2%
Hidrocefalia	2	1%
Labio leporino y paladar hendido	3	1%
Sin Malformación	208	85%
Síndrome de Down	16	6%
Síndrome de Kabuki	1	1%
Síndrome de Pierre Robín	1	1%
Síndrome de Turne	1	1%
Síndrome de William	1	1%
Síndrome dismórfico	3	1%
Total	244	100

Fuente: La presente investigación- año 2016

Se puede apreciar en la Tabla 3, que un gran porcentaje de pacientes no presentan alteraciones asociadas y de la población que si presentó, es el Síndrome de Down el de mayor prevalencia.

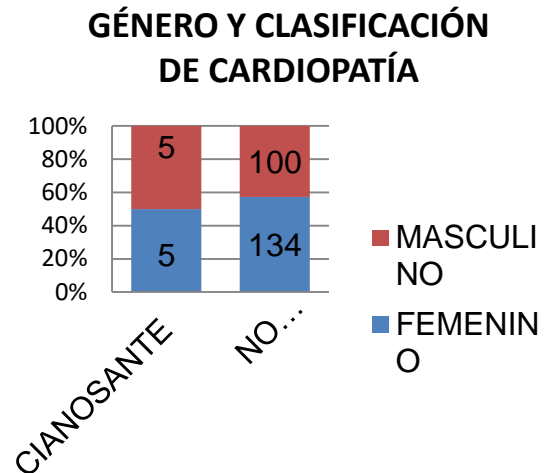
Tabla 4. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según la edad de diagnóstico

EDAD DIAGNÓSTICO	#	%
Intrauterino	2	1%
Neonatal	64	26%
1 a 12 meses	166	68%
Mayor de 12 meses	12	5%
Total	244	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

En la tabla 4 se observa la distribución de las diferentes edades de diagnóstico, donde se pudo determinar que en una gran proporción se realizó el diagnóstico entre las edades de 1 a 12 meses, el siguiente es en el periodo Neonatal y por ultimo quedan mayores de 12 meses y el intrauterino con solo 2 casos.

Gráfica 4. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según Género y Clasificación de Cardiopatías.

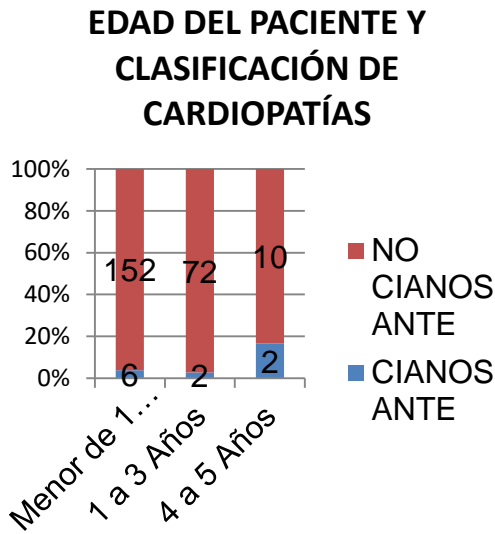


Fuente: La presente investigación- año 2016
N: 244

Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	0,206	1	0,6495

En la gráfica 4 y teniendo en cuenta que el valor-P es mayor o igual que 0,05, se puede confirmar la hipótesis de que las variables género y clasificación de cardiopatías son independientes con un nivel de confianza del 95%.

Gráfica 5. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según edad del paciente y Clasificación de Cardiopatías.

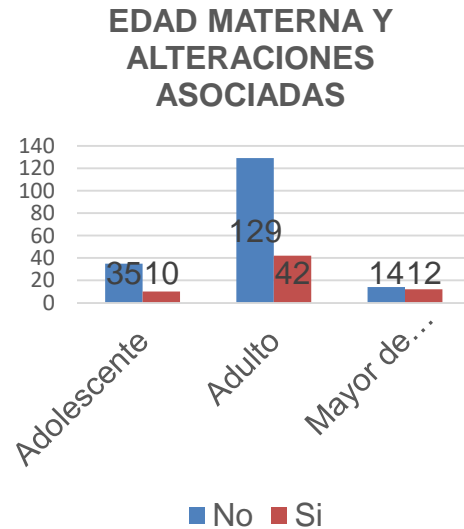


Fuente: La presente investigación- año 2016
N: 244

Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	5,226	2	0,0733

Según lo observado en la gráfica 5 y conociendo que el valor-P es mayor o igual que 0,05, no se puede rechazar la hipótesis de que la edad del paciente y clasificación de cardiopatías son independientes con un nivel de confianza del 95,0%.

Gráfica 6. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según edad materna y alteraciones asociadas.

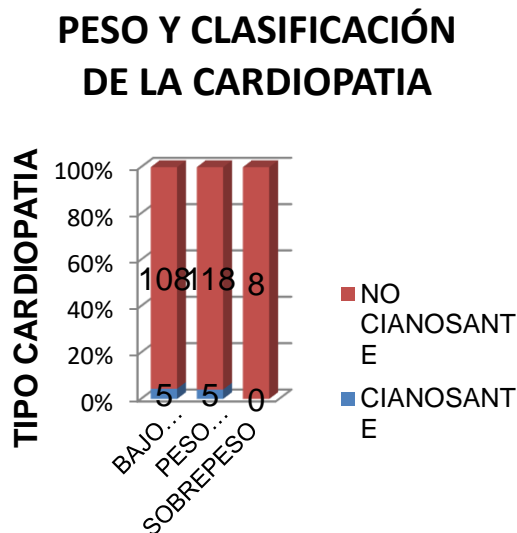


Fuente: La presente investigación- año 2016
N: 244

Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	36,383	18	0,0085

La gráfica 6 permite determinar se puede rechazar la hipótesis de que alteraciones asociadas y edad materna son independientes con un nivel de confianza del 95%. Por lo tanto, el valor observado de categoría edad materna para un caso en particular, está relacionado con su valor en alteraciones asociadas.

Gráfica 7. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según peso y clasificación de la



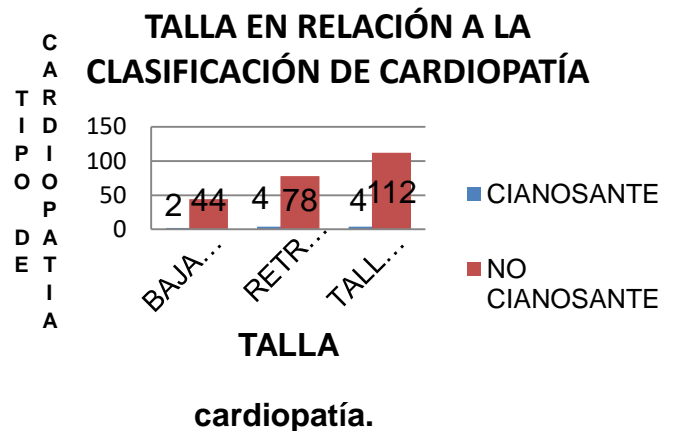
PESO cardiopatía

Fuente: La presente investigación- año 2016 **N:** 244

Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	0,373	2	0,8299

En la gráfica 7 se observa que el valor-P es mayor o igual que 0,05, por tanto no se puede rechazar la hipótesis de que Peso y clasificación de cardiopatías son independientes con un nivel de confianza del 95%.

Gráfica 8. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según talla y clasificación de



Fuente: La presente investigación- año 2016 **N:** 244

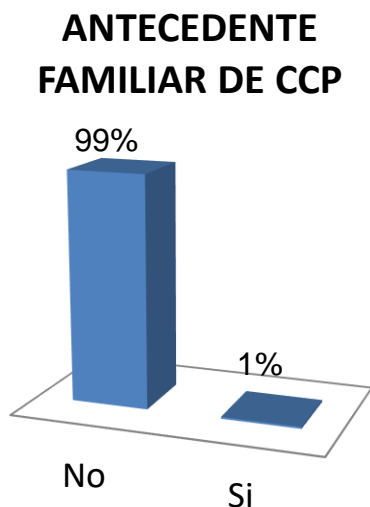
Pruebas de Independencia			
Prueba	Estadístico	Gl	Valor-P
Chi-Cuadrada	0,259	2	0,8786

En la gráfica 8 se puede observar, teniendo en cuenta que el valor-P es mayor o igual que 0,05, que no se puede rechazar la hipótesis de que la talla y el tipo de cardiopatías son independientes con un nivel de confianza del 95%.

Para el cumplimiento de los objetivos específicos número 3 "Identificar los parámetros antropométricos y antecedentes familiares dependiendo de la

clasificación de las cardiopatías congénitas pediátricas en la población objeto de estudio”, se analizó las siguientes variables:

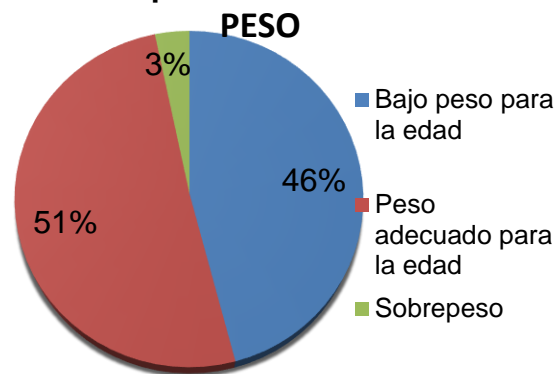
Gráfica 9. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según antecedentes familiares.



Fuente: La presente investigación- año 2016 **N:** 244

En la gráfica 9 se puede apreciar que la mayoría de la población no presento antecedentes familiares de CCP con un 99%.

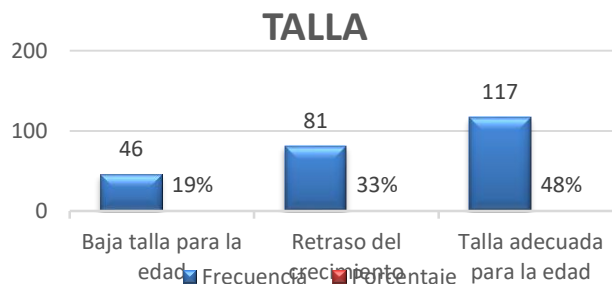
Gráfica 10. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según el peso.



Fuente: La presente investigación- año 2016 **N:** 244

Por la gráfica 10 se puede interpretar que hay una mayor proporción de pacientes que presentaron peso adecuado para la edad seguido de Bajo peso para la edad y de sobrepeso.

Gráfica 11. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la talla.



Fuente: La presente investigación- año 2016 **N:** 244

Mediante la gráfica 11 se puede concluir que hay una mayor proporción de pacientes que presentaron Talla adecuada para la edad, seguida de Retraso del crecimiento y Baja talla para la edad.

Para el cumplimiento de los objetivos específicos número 4 “Determinar la mortalidad y el tiempo de sobrevida de las cardiopatías en la población objeto de estudio”, se analizó las siguientes variables:

Tabla 5. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según mortalidad.

MORTALIDAD	#	%
Muertos	2	0,81%
Vivos	242	99,18%
Total	244	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

La tabla 5, permite determinar que del total de pacientes con cardiopatías congénitas pediátricas solo el 0,81% correspondiente a 2 pacientes fallecidos.

Tabla 6. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según mortalidad y clasificación de cardiopatía.

MORTALIDAD POR CLASIFICACIÓN DE CARDIOPATÍA	#	%
Cianosante	0	0%
No cianosante	2	100%
Total	2	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

En la tabla 6, se puede observar que de los dos pacientes que fallecieron padecieron una cardiopatía no cianosante.

Tabla 7. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátricas según edad y causa de muerte.

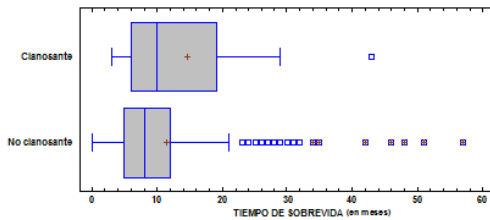
EDAD DE MUERTE	CAUSA DE MUERTE	#	%
1 mes	Paro Respiratorio	1	50%
2 meses	Paro Respiratorio	1	50%
Total		2	100%

Fuente: La presente investigación- año 2016

En la tabla 7 se puede observar que el paro respiratorio fue la causa de

muerte de los pacientes, uno de ellos murió el primer mes de vida y el otro al segundo mes de vida, por lo cual se observa que la mortalidad de las cardiopatías, aunque es baja en este estudio se presentó a edades tempranas.

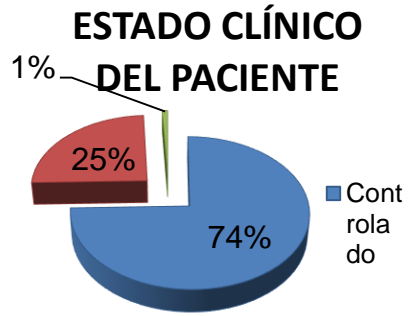
Gráfica 12. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según tiempo de sobrevida.



Fuente: La presente investigación- año 2016
N: 244

Como se observa en la gráfica 12, estadísticamente no hay dependencia entre la clasificación de cardiopatía y el tiempo de sobrevida.

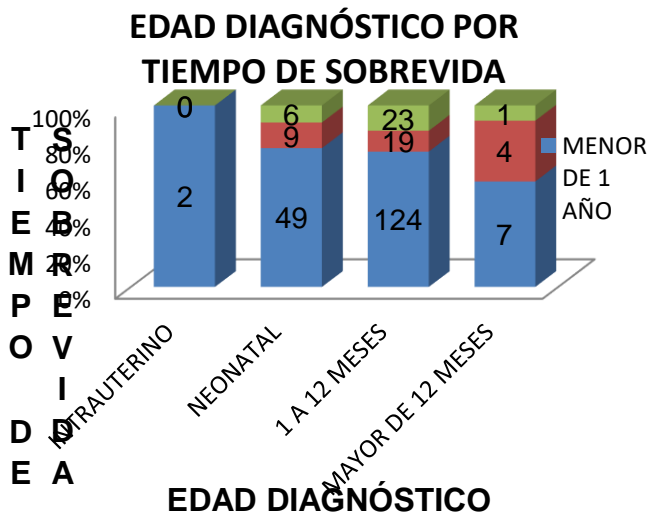
Gráfico 13. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según el estado clínico del paciente



Fuente: La presente investigación- año 2016
N: 244

Como se puede observar en la gráfica 13, la mayoría de pacientes se encuentran en un estado clínico controlado, le sigue los pacientes enfermos y solo con 2 casos se encuentran los pacientes que fallecieron.

Gráfica 34. Distribución de la población con Cardiopatías Congénitas Pediátrica según la edad diagnóstico y tiempo de sobrevida.



Fuente: La presente investigación- año 2016 **N:** 244

En la gráfica 14 se interpreta que teniendo en cuenta que el valor-P es mayor o igual que 0,05, no se puede rechazar la hipótesis de que edad diagnóstica y tiempo de sobrevida son independientes con un nivel de confianza del 95%.

7. DISCUSIÓN

La tasa de presentación de las Cardiopatías encontrada en Cuba (Quesada, 2014)⁹ es de 3,3 a 8 por 1000 nacidos vivos, en México (Mendieta, 2013)¹⁰ es del 7,4, por 1000 NV, en Bolivia (Moreno, 2012)¹¹ está de 4 a 12 por 1000 NV, en Argentina (Trungelliti, 2002)¹² es de 5,8 por 1000 NV, en Perú (Olortégui, 2007)¹³ 8 por 1000 NV, para nuestro estudio, se reconoce que la prevalencia en el departamento de Nariño es de 1,24 casos por cada 100 nacidos durante el periodo 2015.

En el estudio realizado en Argentina (Trungelliti, 2002)¹⁴ se concluyó que en mayor porcentaje se presentó las CCP en hombres con un 58,4%, en los estudios de México (Mendieta, 2013)¹⁵ y Bolivia (Moreno, 2012)¹⁶ se reconoce que la diferencia de género no es significativa, los estudios de Cuba (Medina, 2014)¹⁷ presentan mayor proporción en mujeres con un 51% en el de Manizales (Acosta, 2009)¹⁸, con un 51,4% y México (Villasís, 2001)¹⁹ en con un 54,5%, en concordancia con nuestro estudio donde encontramos una prevalencia de 56% para las mujeres.

En relación a la etnia comparamos un estudio de Manizales (Acosta, 2009)²⁰, donde se presentó mayor porcentaje de la etnia mestiza en un 99% y de indígenas en 1% en relación con nuestro estudio donde se presentó la etnia mestiza en el 88%, indígena en el 5% y Afrodescendiente en el 7%.

Respecto a la edad de diagnóstico en Cuba (Navarro, 2013)²¹ se encontró que 15% se diagnosticó en etapa prenatal, en Costa Rica (Benavides, 2011)²² se diagnosticó antes del mes en un 59%, en Manizales (Acosta, 2009)²³, hasta los 2 meses con un 20% y nuestro estudio refiere que en los primeros 12 meses se diagnostica en un 68%.

Para la edad materna se conoció que en un estudio realizado en Cuba (Quesada, 2014)²⁴ se presentó un mayor número de madres mayores de 35 años, en Manizales (Acosta, 2009)²⁵, el 6,7% corresponde a las madres mayores de 21 años, en México (Villasís, 2001)²⁶ la edad promedio fue de 28 años, en nuestro estudio se reconoce que la edad materna se ubica con un 71% en el rango de adultos y la edad promedio es de 26 años y donde la edad mínima es de 15 años y la máxima de 47 años.

La cardiopatía de mayor presentación para Costa Rica (Benavides, 2011)²⁷ es la comunicación interventricular y la interauricular, en México (Mendieta, 2013)²⁸ se determinó que la más frecuente fue el ductus arterioso persistente, en Bolivia el 60% fue la comunicación interventricular y en Argentina (Trungelliti, 2002)²⁹ la comunicación interventricular ocupó el 27,6%, en Perú (Olortégui, 2007)³⁰ 83.5% fueron no cianosantes de las cuales la mayor fue la comunicación interventricular, en Manizales (Acosta, 2009)³¹, el 48,6% fue comunicación interauricular. Todos los estudios coinciden con nuestra investigación, donde las cardiopatías no cianosantes se presentaron en un 96% y de ellas la comunicación interauricular se presentó en un 57,3%.

En relación a las alteraciones asociadas, observamos que en Costa Rica (Benavides, 2011)³² el 11,2% se asociaron a cromosomopatías, en México (Mendieta, 2013)³³ del 21,2% al 25% presentan anomalías extracardiacas, en Bolivia (Moreno, 2012)³⁴ del 25% a 30% de los pacientes con CCP se presentan en el contexto de síndrome malformativo, en Cuba (Moreno,

2012)³⁵ se presentó del 5% a 8% de cromosopatías y la principal es síndrome de Down con un 40%. En nuestro estudio encontramos que 85,24% no presentan alteraciones y de aquellos que presentaron fue el síndrome de Down el de mayor cantidad con un 6,55%. En cuanto a la distribución del síndrome de Down, se presentó con un 37,5% en Pasto, con un 18,7% en Ipiales, con un 12,5% en Ricaurte y Barbacoas y con un 6,25% en Buesaco, Chachagüí y Sandoná. Determinando que la mayoría de casos de Síndrome de Down asociados a una cardiopatía se presentaron en Pasto.

Respecto a la presentación de las cardiopatías asociadas a antecedentes familiares, se encontró en Cuba (Quesada, 2014)³⁶ que el 8% se relacionó con antecedentes, en nuestro estudio se encontró que solo el 0,8% está ligado a antecedentes familiares.

En cuanto a la mortalidad se encontró que en Cuba (Medina, 2014)³⁷ los pacientes mueren entre el 12 y 25% en el primer año de vida, en un estudio en México (Mendieta, 2013)³⁸ equivale al 18,6%, en Argentina (Trungelliti, 2002)³⁹ se presenta en un 2,6% donde la mayoría es por causa postquirúrgica y en nuestro estudio

la mortalidad se presentó en un 0,81%, donde se describieron únicamente 2 casos, ambos antes de los 6 meses de edad y la causa de muerte fue paro respiratorio.

En cuanto al tiempo de sobrevivida en Manizales (Acosta, 2009)⁴⁰, fue del 87,6%, en México (Mendieta, 2013)⁴¹ la sobrevivida fue del 44% al año de seguimiento, en nuestro estudio se encontró que al año de seguimiento fue de 50, 81%.

Finalmente en estudio México (Villasís, 2001)⁴² se presentaron mayores casos de desnutrición en cardiopatía no cianósante con el 44,1% y de estos en mayor proporción en la comunicación interventricular, la cianósante se reportó con un 19,3%. Respecto al género con un 52,1% fueron hombres y 47,8% mujeres. En nuestro estudio se observa que el 48,36% presentan un peso adecuado para su edad, el 44,2% tienen peso bajo para su edad y solo un 3,27% presentan sobrepeso en pacientes con un tipo de cardiopatía no cianósante, respecto a las cianósantes se presenta un 2,04% tanto en peso adecuado para la edad como para peso bajo para su edad y 0% en sobrepeso. De igual manera, con la talla se aprecia que para las cardiopatías no cianósantes el 45% tienen talla

adecuada, el 31,96% presenta retraso en el crecimiento y el 18,03% tienen talla baja.

8. CONCLUSIONES

Referente los aspectos sociodemográficos, las cardiopatías congénitas se presentaron en mayor proporción en el género femenino; en cuanto a la etnia la mayoría de casos fueron de etnia mestiza, el lugar de mayor presentación fue Nariño y dentro de este en Pasto. Respecto a la edad del paciente, un gran porcentaje de los pacientes son menores de 12 meses, la edad materna el mayor porcentaje fue en el rango de edad de adulto joven, relacionándose con la época adecuada para la maternidad.

Respecto a la prevalencia encontramos que se presentan 1,24 casos por cada 100 nacidos, lo cual implica que este estudio tuvo el valor más bajo en relación a otros estudios, en referencia a las Cardiopatías Congénitas Pediátricas las que más se presentaron fueron las No Cianosantes y dentro de esta es la comunicación interauricular la que más casos registró. Dentro de los pacientes que se estudió se

encontró que del total de estos hubo un gran porcentaje que no tenía alteraciones asociadas y de los pacientes que registraron padecer una alteración asociada fue el Síndrome de Down el que más casos obtuvo. Respecto a su distribución se pudo establecer que este síndrome se encuentra en mayor proporción en la ciudad de Pasto. La edad de diagnóstico fue menor de 12 meses. Se aprecia que hay relación entre la edad materna y la existencia de alteraciones, puesto que la mayoría de pacientes con cardiopatías registraron edades maternas de adulto joven. No se encontró relación respecto a su estado de peso y talla, encontrándose en la mayoría de los pacientes adecuado peso y talla para su edad y aquellos que presentaron alteraciones en estas variables, se dio por condiciones diferente a la cardiopatía.

En relación a los antecedentes familiares, encontramos que no hay relación entre estas dos variables.

Finalmente se concluye que la mortalidad por Cardiopatías Congénitas es muy baja en nuestra población de estudio, encontrándose solo 2 casos, con edades de muerte de 1 y 2 meses, ambos casos su causa de muerte fue Paro Respiratorio. Para el

tiempo de sobrevida no hubo diferencia estadística significativa, aunque clínicamente reconocemos que las no cianósicas permiten un tiempo de sobrevida mayor.

9. RECOMENDACIONES

Se recomienda seguir investigando sobre esta patología en la población pediátrica del departamento de Nariño puesto que es una enfermedad de gran impacto social y económico y primera causa en Colombia de morbimortalidad infantil.

Se recomienda que en base a los conocimientos sobre esta patología se inicie la formación de una guía práctica para el manejo de esta enfermedad, para así lograr un mayor impacto en el tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

¹ Vinay K. Abul K. Abbas. Jon C. Aster. Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease. 9^o edición. Boston: BMA; 2015.

² Viñals F, Giuliano A. Cardiopatía congénita. Incidencia Postnatal. RevChilObstetGinecol. 2002; 67(3): 207-210.

³ Calderón JC, Cervantes JL, Curi-Curi PJ, Ramírez S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. ArchCardiolMex. 2010; 80(2): 133-140.

⁴ López M, Salas I, Torres MJ. Caracterización clínica y epidemiológica de las cardiopatías congénitas en el Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja en el

periodo 2010 a 2012. Espiga cient. 2013; 10(2): 48-54.

⁵ Ministerio de Salud y Protección Social. Guía de Práctica clínica. Detección de anomalías congénitas en el recién nacido. Bogotá, Colombia. Guía N°3. Colciencias. 2013.

⁶ María TS. Cardiopatías congénitas: presente y futuro. RevEspCardiol. 2005; 58(12): 1381.1384.

⁷ María Luisa L, Encarnación R, Eva J. Anomalia de Ebstein. Anomalías del corazón, pruebas diagnósticas, síntomas de la anomalía. 1-101.

⁸ Cardiopatiasongenitas.net [Internet]. España: Dr. Fernando Villagrà; 2002 [actualizado el 14 Feb 2013; citado 4 abril de 2013].

Disponibile en:
http://www.cardiopatiascongenitas.net/pinta_htmlbd_n_quesoncc.htm

⁹ Tania Q, Maribel N. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. *Acta Médica del Centro*. 2014; 8(3); 1-11

¹⁰ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. *Gaceta Médica de México*. 2013; 149: 617-623.

¹¹ Moreno F. Capítulo 2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica*. p. 1 -12.

¹² Trungelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el hospital de niños "Eva Perón" de Santiago del Estero. 2002; 100(2): 130-135.

¹³ Olortégui A, Adrianzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños menores de 1 año en el Perú. *An Fac Med Lima*. 2007; 68(2): 113-124.

¹⁴ Trungelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el hospital de niños "Eva Perón" de Santiago del Estero. 2002; 100(2): 130-135.

¹⁵ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en

niños nacidos en dos hospitales del estado de México. *Gaceta Médica de México*. 2013; 149: 617-623.

¹⁶ Moreno F. Capítulo 2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica*. p. 1 -12.

¹⁷ Medina A, Pérez M, Blanca R, Marleny C, Lariza R, Susana V. comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. *Gaceta Médica Espirituana*. 2014; 16(2): 1608- 1621.

¹⁸ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. *Archivos de Medicina*. 2009; 9(2): 99-109.

¹⁹ Villasís M, Pineda R, Elizabeth H, Alva C. Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatías congénitas. *Salud Pública de México*. 2001; 43(4): 313-323.

²⁰ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. *Archivos de Medicina*. 2009; 9(2): 99-109.

²¹ Maribel N, Manuel H. Mortalidad infantil por cardiopatías congénitas en un período de nueve años en Villa Clara. *Medicentro electrón*. 2013; 17(1): 24-33.

²² Adriana B, Faerron J, Lila S, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. *Rev Panam Salud Pública*. 2011; 30(1): 31-38.

²³ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. Archivos de Medicina. 2009; 9(2): 99-109.

²⁴ Tania Q, Maribel N. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. Acta Médica del Centro. 2014; 8(3); 1-11.

²⁵ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. Archivos de Medicina. 2009; 9(2): 99-109.

²⁶ Villasís M, Pineda R, Elizabeth H, Alva C. Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatías congénitas. Salud Pública de México. 2001; 43(4): 313-323.

²⁷ Adriana B, Faerron J, Lila S, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. Rev Panam Salud Pública. 2011; 30(1): 31-38.

²⁸ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. Gaceta Médica de México. 2013; 149: 617-623.

²⁹ Trungelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el hospital de niños "Eva Perón" de Santiago del Estero. 2002; 100(2): 130-135.

³⁰ Olortégui A, Adrianzén M. Incidencia estimada de las cardiopatías congénitas en niños

menores de 1 año en el Perú. An Fac Med Lima. 2007; 68(2): 113-124.

³¹ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. Archivos de Medicina. 2009; 9(2): 99-109.

³² Adriana B, Faerron J, Lila S, Romero J. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. Rev Panam Salud Pública. 2011; 30(1): 31-38.

³³ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. Gaceta Médica de México. 2013; 149: 617-623.

³⁴ Moreno F. Capítulo 2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. p. 1 -12.

³⁵ Moreno F. Capítulo 2. Epidemiología de las cardiopatías congénitas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica. p. 1 -12.

³⁶ Tania Q, Maribel N. Cardiopatías congénitas hasta la etapa neonatal. Aspectos clínicos y epidemiológicos. Acta Médica del Centro. 2014; 8(3); 1-11

³⁷ Medina A, Pérez M, Blanca R, Marleny C, Lariza R, Susana V. comportamiento clínico epidemiológico de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida.

Gaceta Médica Espirituana. 2014; 16(2): 1608- 1621.

³⁸ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. Gaceta Médica de México. 2013; 149: 617-623.

³⁹ Trunzelliti H. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en el hospital de niños "Eva Perón" de Santiago del Estero. 2002; 100(2): 130-135.

⁴⁰ Johana A, Carolina A, Castaño J. Prevalencia de las cardiopatías

congénitas en un hospital de la ciudad de Manizales. Archivos de Medicina. 2009; 9(2): 99-109.

⁴¹ Mendieta G, Alcántara E, Mendieta H, Dorantes R, Gabriela O, Gloria A. Incidencia de las cardiopatías congénitas y los factores asociados a la letalidad en niños nacidos en dos hospitales del estado de México. Gaceta Médica de México. 2013; 149: 617-623.

⁴² Villasís M, Pineda R, Elizabeth H, Alva C. Frecuencia y factores de riesgo asociados a desnutrición de niños con cardiopatías congénitas. Salud Pública de México. 2001; 43(4): 313-323.